

**UNIVERSITE TOULOUSE III – Paul SABATIER**

**FACULTES DE MEDECINE**

---

ANNEE 2013

2013 TOU3 1539

**THESE**

**POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

**MEDECINE SPECIALISEE CLINIQUE**

Présentée et soutenue publiquement

Par

**Laurie CORREGE**

Interne des Hôpitaux de Toulouse

Le 20 Septembre 2013

**ÉVALUATION DU SCANNER MULTI-BARRETTES DANS LE  
DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE CACCHI RICCI**

Directeur de thèse : Docteur Julien AURIOL

**JURY**

Monsieur le Professeur Francis JOFFRE	Président
Monsieur le Professeur Ivan TACK	Assesseur
Monsieur le Professeur Nicolas SANS	Assesseur
Monsieur le Professeur Bernard MALAUD	Assesseur
Madame le Docteur Marie-Agnès MARACHET	Suppléant
Monsieur le Docteur Julien AURIOL	Membre invité



**TABLEAU du PERSONNEL HU  
des Facultés de Médecine du l'Université Paul Sabatier  
au 1<sup>er</sup> septembre 2012**

**Professeurs honoraires**

Doyen Honoraire	M. LAZORTES G.	Professeur Honoraire	M. PONTONNIER
Doyen Honoraire	M. PUEL P.	Professeur Honoraire	M. CARTON
Doyen Honoraire	M. GUIRAUD-CHAUMEIL	Professeur Honoraire	M. PUEL J.
Doyen Honoraire	M. LAZORTES Y.	Professeur Honoraire	M. GOUZI
Doyen Honoraire	M. CHAP H.	Professeur Honoraire associé	M. DUTAU
Professeur Honoraire	M. COMMANAY	Professeur Honoraire	M. PONTONNIER
Professeur Honoraire	M. CLAUD	Professeur Honoraire	M. PASCAL
Professeur Honoraire	M. ESCHAPASSE	Professeur Honoraire	M. MURAT
Professeur Honoraire	Mme ENJALBERT	Professeur Honoraire	M. SALVADOR M.
Professeur Honoraire	M. GAYRAL	Professeur Honoraire	M. SOLEILHAVOUP
Professeur Honoraire	M. PASQUIE	Professeur Honoraire	M. BONEU
Professeur Honoraire	M. RIBAUT	Professeur Honoraire	M. BAYARD
Professeur Honoraire	M. SARRASIN	Professeur Honoraire	M. LEOPHONTE
Professeur Honoraire	M. GAY	Professeur Honoraire	M. FABIÉ
Professeur Honoraire	M. ARLET J.	Professeur Honoraire	M. BARTHE
Professeur Honoraire	M. RIBET	Professeur Honoraire	M. CABARROT
Professeur Honoraire	M. MONROZIES	Professeur Honoraire	M. GHISOLFI
Professeur Honoraire	M. MIGUEUES	Professeur Honoraire	M. DUFFAUT
Professeur Honoraire	M. DALOUS	Professeur Honoraire	M. ESCAT
Professeur Honoraire	M. DUPRE	Professeur Honoraire	M. ESCANDE
Professeur Honoraire	M. FABRE J.	Professeur Honoraire	M. SARRAMON
Professeur Honoraire	M. FEDOU	Professeur Honoraire	M. CARATERO
Professeur Honoraire	M. LARENG	Professeur Honoraire	M. CONTÉ
Professeur Honoraire	M. DUCOS	Professeur Honoraire	M. ALBAREDE
Professeur Honoraire	M. GALINIER	Professeur Honoraire	M. PRIS
Professeur Honoraire	M. LACOMME	Professeur Honoraire	M. CATHALA
Professeur Honoraire	M. BASTIDE	Professeur Honoraire	M. BAZEX
Professeur Honoraire	M. COTONAT	Professeur Honoraire	M. ADER
Professeur Honoraire	M. DAVID	Professeur Honoraire	M. VIRENQUE
Professeur Honoraire	Mme DIDIER	Professeur Honoraire	M. CARLES
Professeur Honoraire	M. GAUBERT	Professeur Honoraire	M. LOUVET
Professeur Honoraire	M. GUILHEM	Professeur Honoraire	M. BONAFÉ
Professeur Honoraire	Mme LARENG M.B.	Professeur Honoraire	M. VAYSSE
Professeur Honoraire	M. BES	Professeur Honoraire	M. ESQUERRE
Professeur Honoraire	M. BERNADET	Professeur Honoraire	M. GUITARD
Professeur Honoraire	M. GARRIGUES	Professeur Honoraire	M. LAZORTES F.
Professeur Honoraire	M. REGNIER	Professeur Honoraire	M. ROQUE-LATRILLE
Professeur Honoraire	M. COMBELLES	Professeur Honoraire	M. CERENE
Professeur Honoraire	M. REGIS	Professeur Honoraire	M. FOURNIAL
Professeur Honoraire	M. ARBUS	Professeur Honoraire	M. HOFF
Professeur Honoraire	M. LARROUY	Professeur Honoraire	M. REME
Professeur Honoraire	M. PUJOL	Professeur Honoraire	M. FAUVEL
Professeur Honoraire	M. ROCHICCIOLI	Professeur Honoraire	M. BOCCALON
Professeur Honoraire	M. RUMEAU	Professeur Honoraire	M. FREXINOS
Professeur Honoraire	M. PAGES	Professeur Honoraire	M. CARRIERE
Professeur Honoraire	M. BESOMBES	Professeur Honoraire	M. MANSAT M.
Professeur Honoraire	M. GUIRAUD	Professeur Honoraire	M. ROLLAND
Professeur Honoraire	M. SUC	Professeur Honoraire	M. THOUVENOT
Professeur Honoraire	M. VALDIGUIE	Professeur Honoraire	M. CAHUZAC
Professeur Honoraire	M. COSTAGLIOLA	Professeur Honoraire	M. DELSOL
Professeur Honoraire	M. BOUNHORE	Professeur Honoraire	Mme ARLET

**Professeurs émérites**

Professeur GHISOLFI	Professeur GUIRAUD-CHAUMEIL
Professeur LARROUY	Professeur COSTAGLIOLA
Professeur ALBAREDE	Professeur L. LARENG
Professeur CONTÉ	Professeur JL. ADER
Professeur MURAT	Professeur Y. LAZORTES
Professeur MANELFE	Professeur H. DABERNAT
Professeur LOUVET	Professeur F. JOFFRE
Professeur SOLEILHAVOUP	Professeur B. BONEU
Professeur SARRAMON	Professeur J. CORBERAND
Professeur CARRATERO	Professeur JM. FAUVEL

**P.U. - P.H.**

Classe Exceptionnelle et 1ère classe

M. ADOUE D.	Médecine Interne, Gériatrie
M. AMAR J.	Thérapeutique
M. ARNE J.L. (C.E)	Ophthalmologie
M. ATTAL M. (C.E)	Hématologie
M. AVET-LOISEAU H.	Hématologie
M. BLANCHER A.	Immunologie (option Biologique)
M. BONNEVILLE P.	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie.
M. BOSSAVY J.P.	Chirurgie Vasculaire
M. BROUSSET P. (C.E)	Anatomie Pathologique
M. BUGAT R. (C.E)	Cancérologie
M. CARRIE D.	Cardiologie
M. CHAP H. (C.E)	Biochimie
M. CHAUVEAU D.	Néphrologie
M. CHOLLET F. (C.E)	Neurologie
M. CLANET M. (C.E)	Neurologie
M. DAHAN M. (C.E)	Chirurgie Thoracique et Cardiaque
M. DALY-SCHVEITZER N.	Cancérologie
M. DEGUINE O.	O. R. L.
M. DUCOMMUN B.	Cancérologie
M. FERRIERES J.	Epidémiologie, Santé Publique
M. FRAYSSE B. (C.E)	O.R.L.
M. IZOPET J.	Bactériologie-Virologie
M. LIBLAU R.	Immunologie
M. LANG T.	Biostatistique Informatique Médicale
M. LANGIN D.	Biochimie
M. LAUQUE D.	Médecine Interne
M. MAGNAVAL J.F.	Parasitologie
M. MALAVALD B.	Urologie
M. MARCHOU B.	Maladies Infectieuses
M. MONROZIES X.	Gynécologie Obstétrique
M. MONTASTRUC J.L. (C.E)	Pharmacologie
M. MOSCOVICI J.	Anatomie et Chirurgie Pédiatrique
Mme MOYAL E.	Cancérologie
Mme NOURHASHEMI F.	Gériatrie
M. OLIVES J.P.	Pédiatrie
M. OSWALD E.	Bactériologie-Virologie
M. PARINAUD J.	Biol. Du Dévelop. et de la Reprod.
M. PERRRET B. (C.E)	Biochimie
M. POURRAT J.	Néphrologie
M. PRADERE B.	Chirurgie Générale
M. QUERLEU D. (C.E)	Cancérologie
M. RAILHAC J.J. (C.E)	Radiologie
M. RASCOL O.	Pharmacologie
M. RISCHMANN P. (C.E)	Urologie
M. RIVIERE D.	Physiologie
M. SALES DE GAUZY J.	Chirurgie Infantile
M. SALLES J.P.	Pédiatrie
M. SERRE G. (C.E)	Biologie Cellulaire
M. TELMON N.	Médecine Légale
M. TREMOULET M.	Neurochirurgie
M. VINEL J.P. (C.E)	Hépatogastro-entérologie

**P.U. - P.H.**

2ème classe

Mme BEYNE-RAUZY O.	Médecine Interne
M. BIRMES Philippe	Psychiatrie
M. BRASSAT D.	Neurologie
M. BUREAU Ch	Hépatogastro-entéro
M. CALVAS P.	Génétique
M. CARRERE N.	Chirurgie Générale
Mme CASPER Ch.	Pédiatrie
M. CHAIX Y.	Pédiatrie
M. COGNARD C.	Neuroradiologie
M. FOURCADE O.	Anesthésiologie
M. FOURNIE B.	Rhumatologie
M. FOURNIÉ P.	Ophthalmologie
M. GEERAERTS T.	Anesthésiologie - réanimation
Mme GENESTAL M.	Réanimation Médicale
Mme LAMANT L.	Anatomie Pathologique
M. LAROCHE M.	Rhumatologie
M. LAUWERS F.	Anatomie
M. LEOBON B.	Chirurgie Thoracique et Cardiaque
M. MANSAT P.	Chirurgie Orthopédique
M. MAZIERES J.	Pneumologie
M. MOLINIER L.	Epidémiologie, Santé Publique
M. PARANT O.	Gynécologie Obstétrique
M. PARIENTE J.	Neurologie
M. PATHAK A.	Pharmacologie
M. PAUL C.	Dermatologie
M. PAYOUX P.	Biophysique
M. PAYRASTRE B.	Hématologie
M. PERON J.M.	Hépatogastro-entérologie
M. PORTIER G.	Chirurgie Digestive
M. RECHER Ch.	Hématologie
M. RONCALLI J.	Cardiologie
M. SANS N.	Radiologie
M. SELVES J.	Anatomie Pathologique
M. SOL J-Ch.	Neurochirurgie
Mme WEBER-VIVAT M.	Biologie cellulaire

**P.U.**

M. OUSTRIC S.	Médecine Générale
---------------	-------------------

**P.U. - P.H.**  
Classe Exceptionnelle et 1ère classe

**P.U. - P.H.**  
2ème classe

M. ABBAL M.	Immunologie
M. ALRIC L.	Médecine Interne
M. ARLET Ph. (C.E)	Médecine Interne
M. ARNAL J.F.	Physiologie
Mme BERRY I.	Biophysique
M. BOUTAULT F. (C.E)	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
M. BUSCAIL L.	Hépatogastro-Entérologie
M. CANTAGREL A.	Rhumatologie
M. CARON Ph.	Endocrinologie
M. CHAMONTIN B. (C.E)	Thérapeutique
M. CHAVOIN J.P. (C.E)	Chirurgie Plastique et Reconstructive
M. CHIRON Ph.	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
Mlle DELISLE M.B. (C.E)	Anatomie Pathologie
M. DIDIER A.	Pneumologie
M. DURAND D. (C.E)	Néphrologie
M. ESCOURROU J. (C.E)	Hépatogastro-Entérologie
M. FOURTANIER G. (C.E)	Chirurgie Digestive
M. GALINIER M.	Cardiologie
M. GERAUD G.	Neurologie
M. GLOCK Y.	Chirurgie Cardio-Vasculaire
M. GRAND A. (C.E)	Epidémiol. Eco. de la Santé et Prévention
Mme HANAIRE H.	Endocrinologie
M. LAGARRIGUE J. (C.E)	Neurochirurgie
M. LARRUE V.	Neurologie
M. LAURENT G. (C.E)	Hématologie
M. LEVADE T.	Biochimie
M. MALECAZE F. (C.E)	Ophthalmologie
Mme MARTY N.	Bactériologie Virologie Hygiène
M. MASSIP P.	Maladies Infectieuses
M. MAZIERES B.	Rhumatologie
M. PESSEY J.J. (C.E)	O. R. L.
M. PLANTE P.	Urologie
M. PUGET J. (C.E)	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M. RAYNAUD J-Ph.	Psychiatrie Infantile
M. REME J.M.	Gynécologie-Obstétrique
M. RITZ P.	Nutrition
M. ROCHE H. (C.E)	Cancérologie
M. ROSTAING L.	Néphrologie
M. ROUGE D. (C.E)	Médecine Légale
M. ROUSSEAU H.	Radiologie
M. SALVAYRE R. (C.E)	Biochimie
M. SCHMITT L. (C.E)	Psychiatrie
M. SENARD J.M.	Pharmacologie
M. SERRANO E.	O. R. L.
M. SOULIE M.	Urologie
M. SUC B.	Chirurgie Digestive
Mme TAUBER M.T.	Pédiatrie
M. VELLAS B. (C.E)	Gériatrie

M. ACCADBLE F.	Chirurgie Infantile
M. ACAR Ph.	Pédiatrie
Mme ANDRIEU S.	Epidémiologie
M. BERRY A.	Parasitologie
M. BONNEVILLE F.	Radiologie
M. BROUCHET L.	Chir. Thoracique et cardio-vasculaire
M. BUJAN L.	Uro-Andrologie
Mme BURA-RIVIERE A.	Médecine Vasculaire
M. CHAYNES P.	Anatomie
M. CHAUFOUR X.	Chirurgie Vasculaire
M. CONSTANTIN A.	Rhumatologie
M. COURBON	Biophysique
Mme COURTADE SAIDI M.	Histologie Embryologie
M. DAMBRIN C.	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire
M. DE BOISSESON X.	Médecine Physique et Réadaptation
M. DECRAMER S.	Pédiatrie
M. DELABESSE E.	Hématologie
M. DELORD JP.	Cancérologie
M. ELBAZ M.	Cardiologie
M. GALINIER Ph.	Chirurgie Infantile
M. GARRIDO-STOWHAS I.	Chirurgie Plastique
Mme GOMEZ-BROUCHET A.	Anatomie Pathologique
M. GOURDY P.	Endocrinologie
M. GROLLEAU RAOUX J.L.	Chirurgie plastique
Mme GUIMBAUD R.	Cancérologie
M. KAMAR N.	Néphrologie
M. LAFOSSSE JM.	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M. LEGUEVAQUE P.	Chirurgie Générale et Gynécologique
M. MARQUE Ph.	Médecine Physique et Réadaptation
Mme MAZEREEUW J.	Dermatologie
M. MINVILLE V.	Anesthésiologie Réanimation
M. MUSCARI F.	Chirurgie Digestive
M. OTAL Ph.	Radiologie
M. ROLLAND Y.	Gériatrie
M. ROUX F.E.	Neurochirurgie
M. SAILLER L.	Médecine Interne
M. SOULAT J.M.	Médecine du Travail
M. TACK I.	Physiologie
M. VAYSSIERE Ch.	Gynécologie Obstétrique
M. VERGEZ S.	O.R.L.
Mme URO-COSTE E.	Anatomie Pathologique

Professeur Associé de Médecine Générale  
Dr VIDAL M.

Professeur Associé en Soins Palliatifs  
Dr MARMET Th.

Professeur Associé de Médecine du Travail  
Dr NIEZBORALA M.

**M.C.U. - P.H.**

M. APOIL P. A.	Immunologie
Mme ARNAUD C.	Epidémiologie
M. BIETH E.	Génétique
Mme BONGARD V.	Epidémiologie
Mme COURBON C.	Pharmacologie
Mme CASPAR BAUGUIL S.	Nutrition
Mme CASSAING S.	Parasitologie
Mme CONCINA D.	Anesthésie-Réanimation
M. CONGY N.	Immunologie
M. CORRE J.	Hématologie
M. COULAIS Y.	Biophysique
Mme DAMASE C.	Pharmacologie
Mme de GLISEZENSKY I.	Physiologie
Mme DELMAS C.	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme DE-MAS V.	Hématologie
M. DUBOIS D.	Bactériologie-Virologie
Mme DUGUET A.M.	Médecine Légale
Mme DULY-BOUHANICK B.	Thérapeutique
M. DUPUI Ph.	Physiologie
Mme FAUVEL J.	Biochimie
Mme FILLAUX J.	Parasitologie
M. GANTET P.	Biophysique
Mme GENNERO I.	Biochimie
M. HAMDI S.	Biochimie
Mme HITZEL A.	Biophysique
M. JALBERT F.	Stomato et Maxillo Faciale
M. KIRZIN S.	Chirurgie Générale
Mme LAPEYRE-MESTRE M.	Pharmacologie
M. LAURENT C.	Anatomie Pathologique
Mme LE TINNIER A.	Médecine du Travail
M. LOPEZ R.	Anatomie
M. MONTOYA R.	Physiologie
Mme MOREAU M.	Physiologie
Mme NOGUEIRA M.L.	Biologie Cellulaire
M. PILLARD F.	Physiologie
Mme PRERE M.F.	Bactériologie Virologie
Mme PUISSANT B.	Immunologie
Mme RAGAB J.	Biochimie
Mme RAYMOND S.	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme SABOURDY F.	Biochimie
Mme SAUNE K.	Bactériologie Virologie
M. SOLER V.	Ophthalmologie
Mme SOMMET A.	Pharmacologie
M. TAFANI J.A.	Biophysique
Mie TREMOLLIERS F.	Biologie du développement
M. TRICOIRE J.L.	Anatomie et Chirurgie Orthopédique
M. VINCENT C.	Biologie Cellulaire

**M.C.U. - P.H.**

Mme ABRAVANEL F.	Bactério. Virologie Hygiène
Mme ARCHAMBAUD M.	Bactério. Virologie Hygiène
M. BES J.C.	Histologie - Embryologie
M. CAMBUS J.P.	Hématologie
Mme CANTERO A.	Biochimie
Mme CARFAGNA L.	Pédiatrie
Mme CASSOL E.	Biophysique
Mme CAUSSE E.	Biochimie
M. CHASSAING N.	Génétique
Mme CLAVE D.	Bactériologie Virologie
M. CLAVEL C.	Biologie Cellulaire
Mme COLLIN L.	Cytologie
M. DEDOUT F.	Médecine Légale
M. DE GRAEVE J.S.	Biochimie
M. DELOBEL P.	Maladies Infectieuses
M. DELPLA P.A.	Médecine Légale
M. EDOUARD T.	Pédiatrie
Mme ESQUIROL Y.	Médecine du travail
Mme ESCOURROU G.	Anatomie Pathologique
Mme GALINIER A.	Nutrition
Mme GARDETTE V.	Epidémiologie
Mme GRARE M.	Bactériologie Virologie Hygiène
Mme GUILBEAU-FRUGIER C.	Anatomie Pathologique
M. HUYGHE E.	Urologie
Mme INGUENEAU C.	Biochimie
M. LAHARRAGUE P.	Hématologie
M. LAPRIE Anne	Cancérologie
M. LEANDRI R.	Biologie du dével. et de la reproduction
M. MARCHEIX B.	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mme MAUPAS F.	Biochimie
M. MIEUSSET R.	Biologie du dével. et de la reproduction
Mme PERIQUET B.	Nutrition
Mme PRADDAUDE F.	Physiologie
M. PRADERE J.	Biophysique
M. RAMI J.	Physiologie
M. RIMAILHO J.	Anatomie et Chirurgie Générale
M. RONGIERES M.	Anatomie - Chirurgie orthopédique
M. TKACZUK J.	Immunologie
M. VALLET P.	Physiologie
Mme VEZZOSI D.	Endocrinologie
M. VICTOR G.	Biophysique
M. BISMUTH S.	

**M.C.U.**

Médecine Générale

Maîtres de Conférences Associés de Médecine Générale

Dr MESTHÉ P.  
Dr STILLMUNKES A.  
Dr BRILLAC Th.  
Dr ABITTEBOUL Y.

Dr ESCOURROU B.  
Dr BISMUTH M.  
Dr BOYER P.

## **A notre Maître et Président du jury**

**Monsieur le Professeur Francis JOFFRE**

Professeur des Universités  
Radiologie

*Vous me faites l'immense honneur de présider ma thèse.*

*Je vous remercie pour votre aide dans ce travail et je regrette de n'avoir pu profiter plus longtemps de votre enseignement.*

*Soyez assuré de mon profond respect*

**A notre Maître et juge,**

**Monsieur le Professeur Ivan TACK**

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier  
Explorations fonctionnelles physiologiques

*Je vous remercie pour votre implication, votre soutien  
et pour votre enthousiasme concernant ce travail que  
vous me faites l'honneur de juger.*

**A notre Maître et juge,**

**Monsieur le Professeur Nicolas Sans**

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier  
Radiologie

*Je te remercie d'avoir accepté de juger ce travail.  
Merci également pour ton enseignement, ta  
disponibilité et tes fameuses séances « culture  
générale », hétéroclites, allant de la cause de la  
disparition prématurée de Léopoldine Hugo à l'album  
blanc des Beatles où se trouve leur super tube « Ob-la-  
di, ob-la-Da ».*

**A notre Maître et juge,**

**Monsieur le Professeur Bernard MALAVAUD**

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier  
Urologie

*Vous me faites l'honneur de juger ce travail.  
Veuillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de  
tout mon respect.*

**A notre juge,**

**Madame le Docteur Marie Agnès MARACHET**

Praticien Hospitalier  
Radiologie

*Tu me fais l'honneur de juger ce travail.*

*Tu as été ma première chef de clinique et j'ai beaucoup appris en ta présence.*

*Merci encore pour ta disponibilité, ton humour, ton écoute attentive et surtout pour ton aide durant certaines gardes à noter dans les annales...*

**A notre directeur de thèse,**

**Monsieur de Docteur Julien AURIOL**

Médecin radiologue

*Merci de m'avoir proposé ce sujet original, qui te tient à cœur.*

*Je regrette de ne pas avoir la chance de travailler par la suite avec toi pour profiter de ton expérience ainsi que de ton enseignement.*

**A mes Maîtres,**

**Monsieur le Professeur Philippe OTAL**

Même si l'Espagne est un pays magnifique, je regrette de ne pas te compter parmi nous aujourd'hui.

Merci pour ton implication dans notre enseignement, tes conseils capillaires et surtout pour m'avoir donné le goût à la radiologie

**Monsieur le Professeur Fabrice BONNEVILLE**

On ne te remerciera jamais assez pour ton enseignement, tes superbes cours dont on sort en ayant tout compris ainsi que ton enthousiasme hypophysaire.

**Monsieur le Professeur Hervé ROUSSEAU**

**Monsieur le Professeur Jean-Jacques RAILHAC**

**Monsieur le Professeur Christophe COGNARD**

## **Aux docteurs,**

Séverine Lagarde (Fichtre ! c'est que du bonheur de bosser avec toi), Marie Charlotte Delchier (merci pour tous tes conseils ), Guillaume Moskovitch (la radiologie et le cynisme, on adore !), Philippe Tall (ou le roi du zouk love), Julie Vial (quand la radiologie pédiatrique devient accessible et géniale), David Labarre (ne pars pas !!!), Hélène Chiavassa-Gandois (merci pour la transmission soutenue de ton savoir et de ton expérience), Christiane Baunin (votre enseignement est précieux, merci), Frank Lapègue (j'ai jamais vu un Mac aussi bien rempli), Carole Domenech, Delphine San Martin, Valentina (la plus sympas des italiennes)  
Bogdan Vierasu, Valérie Chabbert (tu nous manques), Muriel Kany

## **A mes chefs de clinique,**

Pierre Barrier (Puxxxx de Mac Kesson!), Marie Faruch (infatigable et toujours motivée, que du bonheur), Antoine Ponsot (on sera toujours meilleurs en rugby, mais on t'aime bien qu'en même), Sophie Combelles (merci pour ton soutien), Tema Mokrane (ma future co-chef, on va se régaler), Stéphane Gellée, Marie-Auréli Bayol, Eric Dugert, Samia Collot, Karim Aziz

## **A tous les services de radiologie qui m'ont accueillie,**

Aux manips de Ranguel pour m'avoir aidé dans ce travail, aux infirmières et à l'infirmier du bloc pour leur patience et conseils, aux supers nanas de l'écho

Aux manips du CATU, des urgences et de pédiatrie, aux infirmières du bloc

A tout le service de Joseph Ducuing (j'en reviens toujours pas d'avoir eu des cadeaux à mon départ, vous êtes géniaux !!)

Aux médecins et manips de Claudius Regaud et tout particulièrement à Cathy Llanas et Pierre Calvet pour leur enseignement en sénologie

## **A tous mes co-internes,**

Marion adorée, ma première co-interne en radiologie, et l'une des meilleures. Je m'éclate toujours en ta présence et j'espère que ça va durer !!  
Prochaine soirée chez Biquet à programmer d'urgence

Olivier ou Mémé, j'ai droit ! Ce sont mes dédicaces, je fais ce que je veux ... je t'adore, ne me déteste pas !!

Céline, tu me manques, là-bas dans ton pays froid, reviens vite, qu'on reprenne nos éternels fous rires. Je te souhaite beaucoup de bonheur avec Harold et ta petite Clotilde

Claire, la co-interne et l'amie parfaite (et très jolie jeune mariée), reste comme tu es, tu nous régales (ma cheville remercie également Seb)

Vanessa et tes cheveux de feu, merci tout simplement, tu assures

Sophie, super interne polyvalente et maman, toujours le sourire, mais comment tu fais ?

Nicolas bruchette, ne changes rien, sauf le football, ton scaph te remercie

Marjorie, Mouais, j'ai fait une petite gaffe !! aller, c'est pas grave !

Oubada, mon radi préféré

Sarah, ma marseillaise préférée

Zoé, Guillaume, Marine, Pierre, Romain, Cédric, Thomas, Geoffroy, Olivia, Alexia, Louise, Jean, Pierre, Marine, Charline, Sarah la petite pneumologue, Elise, Marc, Baptiste et tous ceux que je ne connais pas encore

Pierre (merci d'avoir révélé la secrétaire de Carcassonne qui sommeille en moi), Nicolas (heureusement que tu étais là, c'est quand que tu reviens ? Nice ça craint !), Maeva (Mme Ascite, on le fait quand cet apéro ?), Elodie

Roberto, le plus gentil des chiliens, on ne t'oublie pas

## **A mes amis,**

Les leucatois : Vivi et Tom, Béa, Maïlys et Yohan, Fanou et Seb, Fany et Alex, Nico, Flo, Pierre et Emilie, Emilie Zéz.. (c'est plus drôle ton surnom quand même), Goupil. Tout le monde se fiche de moi avec ça, je parle trop souvent de Leucate. Ils ne peuvent pas comprendre !!! Vous êtes mes amis de toujours et pour toujours. Je vous adore !

Ben, mon plus vieux camarade, tu me manques énormément

Émilie, tu es ma définition du coup de foudre amical, je suis plus qu'heureuse d'avoir la chance d'être ton amie

Sophie, après toutes nos péripéties, on est toujours là, ensemble, même ce soir et j'espère pour très longtemps. Je te souhaite bien sûr beaucoup de bonheur avec ton Arnaud et ...

Laure, ma première amie en P1 et pas des moindres, même si mon soucis avec l'appareil téléphonique me joue parfois quelques mauvais tours, j'espère te garder toujours à mes côtés (et Manu aussi bien sûr !!)

Julie jolie et Matthieu, le couple le plus drôle que je connaisse, ne changez rien !

Tonio et Violette, mes amis d'adoption, viva Italia !!!

Guillaume, Daphné et leur petite Bérénice (je t'ai volé ton petit Yann, et je risque pas de te le rendre, et toc !)

Jean LOU LOU OU OU OU ..

Emilie E, malgré la distance et nos occupations respectives, tu restes mon amie d'enfance, et tu compteras toujours beaucoup pour moi

## A ma famille

A mes parents, pour votre éternel soutien. Je n'arrive pas à remplir ces quelques lignes, sans tomber dans le mélodramatique pour vous exprimez tout ce que vous représentez ... Alors, simplement, merci !

A mes sœurs Émilie et Julie pour m'avoir supportée en P1, pour l'internat, et pire pour la THÈSE !!! et puis tout le temps en fait ... Merci

A mes grands parents adorés, j'espère que vous êtes fiers de moi !!

A tonton et Mané, parce que vous avez toujours été présents pour nous

A ma famille d'adoption, Alain et Sylvie, j'ai bien de la chance de vous avoir ainsi qu'à Jaja et mamie Li

A Matthieu et Mélanie, c'est un bonheur de vous avoir tous les deux

A Christophe, merci pour ton aide précieuse pour la mise en forme de ce travail et surtout continue à rendre Julie aussi lumineuse

A Yann, ... .., ... .., ... ..

Je te traduis tout ça tout à l'heure, c'est super gentil mais un peu cucu, alors je préfère te le dire qu'à toi

Aller, j'ose,

A chaton, parce qu'il est trop mignon.



# EVALUATION DU SCANNER MULTI-BARRETTES DANS LE DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE CACCHI RICCI.....3

1. RESUME.....	3
2. INTRODUCTION.....	4
• Qu'est ce que la maladie de Cacchi Ricci ?.....	4
• Rare ou fréquente ?.....	4
• Une anomalie malformative de la médullaire rénale.....	4
• Sporadique ou héréditaire ?.....	4
• Le Cacchi Ricci est une malformation mais aussi une maladie ... ..	5
• La lithogénèse dans le Cacchi Ricci : un mécanisme complexe et controversé .....	6
• Quelle prise en charge thérapeutique ?.....	7
• Le diagnostic de la maladie est radiologique.....	8
• L'urographie intraveineuse (UIV) : un outil historique .....	9
• Une sémiologie riche... ..	10
• ... Et ses limites .....	12
• Ce qu'apporte l'évolution des produits de contraste iodés et ses limites.....	14
• La maladie de Cacchi Ricci à l'époque du scanner : qu'apporte l'acquisition sans injection de produit de contraste ?.....	15
• L'uro-scanner, une technique d'imagerie en évolution : .....	16
• L'uroscanner peut-il remplacer l'UIV pour le diagnostic de la maladie de Cacchi Ricci ?.....	17
3. MATERIEL ET METHODE .....	19
3.1 Patients .....	19
3.2 Protocole d'imagerie .....	19
3.3 Analyse de l'imagerie .....	20
3.4 Analyse de la population témoin : .....	21
3.5 Analyse de la dosimétrie : .....	22
3.6 Analyse statistique.....	22
4. RESULTATS : .....	23
4.1 Corrélation intra-observateur: .....	23
4.2 Corrélation inter-observateur : .....	24
4.3 Analyse de la population : .....	25
4.4 Comparaison de la sensibilité des clichés d'urographie post-tomodensitométrie et du scanner pour le diagnostic de la maladie de Cacchi-Ricci dans la population cible : .....	26
4.5 Analyse de la sous-population Cacchi Ricci : .....	28
4.6 Analyse de la population témoin .....	30
4.7 Analyse des lithiases : .....	31
4.8 Dosimétrie .....	34
5. DISCUSSION .....	35
• La maladie de Cacchi Ricci, un diagnostic radiologique difficile et de plus en plus méconnue : .....	35
• Analyse de la population .....	35
• Prévalence : UIV versus scanner .....	36
• Fiabilité et reproductibilité : UIV versus TDM .....	36
• Performances diagnostiques et gain diagnostique : UIV versus scanner.....	36
• Résolution spatiale : UIV versus scanner .....	39
• Analyse du type d'images d'addition : UIV versus TDM .....	41

• Apport du scanner sans injection de produit de contraste .....	43
• Analyse de l' irradiation: UIV versus TDM .....	46
• Analyse du coût : UIV versus TDM : .....	47
• Comparaison des techniques : acceptabilité.....	48
• Comparaison des techniques : accessibilité.....	48
• Perspectives futures :.....	49
• Limites de l'étude : .....	51
6. CONCLUSION : .....	52
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>53</b>
<b>ANNEXES .....</b>	<b>58</b>
<b>ABSTRACT .....</b>	<b>69</b>

# EVALUATION DU SCANNER MULTI-BARRETTES DANS LE DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE CACCHI RICCI

## 1. RESUME

**Objectif :** Comparer la sensibilité diagnostique du scanner multi-barrettes dans la maladie de Cacchi Ricci, par rapport à l'urographie intraveineuse.

**Matériels et méthodes :** Un scanner multi-barrettes et des clichés d'urographie post-tomodensitométrie ont été réalisés chez 21 patients présentant une forte suspicion clinique ou radiologique de maladie de Cacchi Ricci.

Le protocole scanner comprenait 2 acquisitions couvrant les étages abdomino-pelviens, l'une sans injection de produit de contraste (SPC) et l'autre 8 minutes après injection de 100 ml de produit de contraste iodé.

L'interprétation a été réalisée en double aveugle par 2 observateurs s'attachant à mettre en évidence les signes caractéristiques de la maladie. Le critère diagnostique était la présence d'au moins 3 images d'addition linéaire ou arrondie de produit de contraste dans au moins une papille rénale.

Une analyse rétrospective de 40 patients témoins appariés selon l'âge et le sexe a été faite sur les temps tardifs d'uroscanners.

**Résultats :** Le diagnostic de la maladie de Cacchi Ricci a été fait chez 11 patients avec les 2 techniques d'imagerie (52%). Aucun diagnostic n'a été effectué dans la population témoin.

Des images d'addition papillaires ne respectant pas les critères diagnostiques ont été retrouvées chez 6 patients (28,5%). Un diagnostic différentiel a été fait dans 100% des cas en scanner et dans 66% des cas avec les clichés d'urographie.

Les taux de corrélation intra et inter-observateur apparaissent excellents pour les 2 techniques d'imagerie.

**Conclusion :** Le scanner multi-barrettes apparaît aussi sensible et reproductible que l'urographie intraveineuse pour détecter les ectasies canaliculaires pré-calicielles après injection de produit de contraste iodé caractérisant la maladie de Cacchi Ricci.

**Mots clés :** maladie de Cacchi Ricci. Ectasies canaliculaires pré-calicielles. Lithiases. Scanner multi-barrettes. Urographie intraveineuse. Sensibilité diagnostique.

## 2. INTRODUCTION

- **Qu'est ce que la maladie de Cacchi Ricci ?**

La maladie de Cacchi Ricci est une anomalie congénitale, caractérisée par la présence d'ectasies et de dilatations kystiques, diffuses ou focales, de la portion intra-pyramidale ou intra-papillaire des canaux collecteurs, de l'un ou des deux reins (1,2,3).

Elle est aussi connue sous le nom de maladie de Lenarduzzi-Cacchi-Ricci, d'ectasie canaliculaire pré-calicielle, ou de rein médullaire en éponge (« medullary sponge kidney », pour les anglo-saxons)(2).

- **Rare ou fréquente ?**

Sa prévalence est en fait mal connue mais pourrait représenter 0,5 à 1% dans la population générale.

Elle est retrouvée dans 9 à 15% des lithiases calciques (1) voire 20% dans certaines publications (4), avec une légère prédominance féminine (5).

La moyenne d'âge de survenue des lithiases est de 43,3 ans, légèrement inférieure à la population lithiasique générale (47,5 ans)(1).

- **Une anomalie malformative de la médullaire rénale**

En histologie, la portion papillaire des canaux collecteurs est dilatée.

Le diamètre des ectasies varie entre 1 et 7,5 mm (diamètre physiologique évalué entre 100 et 200  $\mu\text{m}$ )(6).

Elles sont bordées par un épithélium cubo-cylindrique, parfois érodé par des dépôts calcaires, responsables de remaniements fibro-inflammatoires interstitiels (7).

- **Sporadique ou héréditaire ?**

Il s'agit le plus souvent de cas sporadiques, bien que des formes familiales aient été décrites (8).

Les descriptions familiales et l'association à d'autres malformations rénales (petit rein controlatéral congénital, mal rotation, système double, rein en fer à cheval) (9) ou systémiques (hémi-hypertrophie et le syndrome de Beckwith-Wiedemann (10,11), syndrome de Caroli (12), syndrome d'Ehlers Danlos) suggèrent l'implication de déterminants génétiques dans

le mécanisme physiopathologique .

Le mécanisme proposé est une anomalie d'interface entre le blastème métanéphrogène (à l'origine du néphron) et le bourgeon urétéral du canal de Wolff dont dérivent les tubes collecteurs.

La différenciation des cellules mésenchymateuses du métanéphros en cellules néphroniques, la polarisation des cellules tubulaires, et la spécialisation des segments tubulaires du néphron, nécessitent des « messages » adaptés, induits par l'interface « blastème métanéphrogène et bourgeon urétéral »(13).

Ainsi, le GDNF (glial-cell-derived neurotrophic factor), synthétisé par le blastème métanéphrogène, doit se lier à son récepteur GDNF RET, exprimé par le bourgeon urétéral, pour permettre le rapprochement et la pénétration du blastème par le diverticule urétéral.

Cette condition est nécessaire pour la formation adéquate des tubes collecteurs et des uretères, mais également l'induction d'une néphrogénèse, d'une morphogénèse et d'une croissance rénale adaptée (2,9).

Torregrossa et al (13), ont identifié 2 variantes du gène GDNF, étayant l'hypothèse d'une origine génétique pour certaines formes de la maladie.

Plus récemment, Fabris et al (14), ont noté qu'environ 50 % de leurs patients présentant un Cacchi Ricci, ont un ou plusieurs membres de leur famille atteints, avec une expression de la maladie souvent atténuée.

Une transmission autosomique dominante a donc été suggérée, avec une pénétrance et une expression variables chez les apparentés.

Toutefois, cette étude présente un biais méthodologique important puisque le diagnostic radiologique des sujets asymptomatiques a été fait sur les données d'une échographie rénale.

D'après Goldfarb (15), la maladie n'apparaît pas être simplement due à un désordre mendélien monogénique.

Des études complémentaires seront nécessaires afin de définir s'il existe une pénétrance génique variable, l'existence d'autres gènes impliqués ou aucune anomalie génétique dans certains cas.

- **Le Cacchi Ricci est une malformation mais aussi une maladie ...**

Cette malformation est en effet associée à un risque accru d'hypercalciurie rénale voire d'acidose tubulaire distale, de néphrocalcinose, de lithiases rénales récidivantes, d'infection urinaire et d'hématurie.

Elle peut également rester totalement asymptomatique, et n'être découverte que de façon fortuite lors d'une imagerie. (1,2,4,5,8,16-20).

Dans la cohorte de Mc Phail et al, 52 % des patients ont présenté une colique néphrétique typique, 74 % des patients ayant une preuve radiologique de lithiases.

La fréquence des lithiases récidivantes apparaît plus importante que chez le patient lithiasique courant (23% des patients dans les 2 années suivantes).

Une hématurie micro ou macroscopique est observée dans 35% des cas, plus fréquemment chez les patients ne présentant pas de preuve de néphrolithiase à l'imagerie (17).

Pour Stratta et al, 60 % des patients présenteront au moins un épisode lithiasique au cours de leur vie (21).

- **La lithogénèse dans le Cacchi Ricci : un mécanisme complexe et controversé**

Outre l'effet de stase urinaire de la malformation, le Cacchi Ricci est souvent associée à des facteurs de risque prolithogènes, reportés avec des fréquences très variables selon les publications.

Une hypercalciurie est observée chez 88 % des patients par O'Neill (22), et seulement chez 9% des patients par Yagisawa (23).

Une hypocitraturie est notée dans 83 % des patients par Fabris (24), alors qu'elle n'est mise en évidence que chez 19 % des cas, dans l'étude de Mc Phail (17).

Une hypomagnésurie, ainsi qu'une excrétion accrue de phosphates sont également souvent associées.

L'hypercalciurie (22,25), l'hypomagnésurie (23), et l'altération de la capacité d'acidification des urines par les cellules tubulaires du canal collecteur (26), génératrice d'hypocitraturie (1,2,23), participent à la sursaturation phosphocalcique.

Ces anomalies métaboliques, associées au ralentissement du flux urinaire dans les ectasies, sont propices à la nucléation des calculs mais aussi au développement d'une néphrocalcinose, d'autant qu'il peut co-exister une excrétion accrue de phosphates.

Ainsi, la sursaturation phosphocalcique et le ralentissement du flux urinaire, facilitent la précipitation du phosphate de calcium. Ce phénomène entraîne la formation de calculs dans la lumière tubulaire, mais il peut également provoquer via l'accumulation de phosphate de calcium, au niveau de l'épithélium papillaire, l'apparition de calcifications papillaires sous forme de plaques de Randall (point de départ des calculs d'oxalate de calcium notamment).

Ces différents mécanismes sont souvent associés chez un même patient, ce qui explique la fréquente hétérogénéité des calculs, tant dans leur

composition que dans leur morphologie, ainsi que leur variation morpho-constitutionnelle dans le temps chez un même patient.

Daudon (1) distingue par rapport aux patients lithiasiques présentant un arbre urinaire normal, une fréquence plus élevée de brushite (4% dans le Cacchi Ricci contre 1,3 %) et la quasi absence de struvite.

Il décrit également une fréquence significativement plus élevée de la morphologie IVa2 en spectrophotométrie infra-rouge (IRTF) par rapport à la population générale, témoin du trouble probable de l'acidification distale.

Toutes ces anomalies métaboliques prolithogènes et les mécanismes lithogéniques qui en découlent ne sont pas obligatoirement présents.

L'influence des facteurs de risques pro-lithogènes ou de l'anomalie anatomique sous jacente, dans l'induction d'une lithogénèse reste imprécise.

O'Neill (22) rapporte que 12 % des patients ne présentent pas de facteur de risque. Ginalski et al (20), mettent en évidence 60 % de troubles métaboliques dans une population lithiasique porteur d'un Cacchi Ricci, contre 92 % chez des patients lithiasiques, sans Cacchi Ricci.

Selon Fabris (24), 2 types de populations de Cacchi Ricci existent :

- l'une, la plus fréquente, présente des facteurs de risque urinaires et des crises de colique récidivantes.
- l'autre présente des signes typiques en imagerie mais pas d'autre facteur de risque urinaire de lithiase. Seuls 41% de ces patients présenteront une colique néphrétique, soit 60 fois moins que la population présentant des facteurs de risque. Cette population asymptomatique apparaît également exempte d'anomalie de la densité osseuse.

Chez les patients porteurs d'une maladie de Cacchi Ricci, le déterminant de la lithogénèse pourrait relever des mêmes mécanismes que les patients de la population générale qui développent de lithiases urinaires.

En effet, Mc Phail, observe 30 % de patients sans atteinte lithiasique, des anomalies métaboliques et des antécédents familiaux lithiasiques semblables à la population générale (17).

#### • **Quelle prise en charge thérapeutique ?**

La prise en charge de ces patients reste difficile, réservée à des équipes spécialisées.

Malgré la prise en charge des facteurs de risque pro-lithogènes, la récurrence des lithiases semble être plus importante que dans la

population lithiasique sans Cacchi Ricci. Cette résistance thérapeutique résulte vraisemblablement de l'anomalie structurale sous-jacente et la stase urinaire associée (22).

Cela impose des objectifs thérapeutiques plus stricts que pour la population lithiasique habituelle, en particulier la correction de toute anomalie métabolique ou erreur diététique surajoutées.

Mc Phail et al, indique une récurrence plus importante des épisodes lithiasiques malgré un traitement médical adapté et des habitudes de vie modifiées (17).

Un traitement médical à base de citrate de potassium aurait un effet bénéfique sur la récurrence des épisodes lithiasiques, en corrigeant l'acidose tubulaire distale secondaire et l'hypocitraturie lorsqu'elles existent.

Fabris (24) observe une diminution du nombre d'épisode lithiasique par an (1 épisode tous les 2 ans avant traitement, à 1 épisode en 10 ans), ainsi qu'une diminution conjointe de l'hypercalciurie, à la différence de la lithiase calcique idiopathique.

Les calculs sont fréquemment de petite taille, expliquant pour Fabris (24) qu'une intervention urologique n'est nécessaire que dans 2,4% des cas, après des mesures médicales adaptées.

Lorsqu'elles sont nécessaires, les procédures urologiques habituelles (lithotritie extra-corporelle, urétéroscopie rigide, chirurgie percutanée), s'avèrent délicates et pas toujours fructueuses, du fait de la disposition pré-calicielle de la plupart des calculs.

Pour certaines prises en charge compliquées, Breton et al (27) ont décrit une technique d'urétéroscopie souple combinée au laser holmium-yag, comme moyen thérapeutique et préventif de la récurrence des lithiases pré-calicielles.

Les données endoscopiques sont caractéristiques avec un aspect d'aplanissement des papilles rénales.

L'architecture normale de la papille est remplacée par un aspect kystique, de taille variable, recouverte d'un voile pré-caliciel.

L'extrémité distale des tubes collecteurs dilatés peut être large, permettant une émergence des calculs pré-caliciels ; étroite ou fermée, offrant alors la visualisation des calculs à la surface de l'urothélium.

- **Le diagnostic de la maladie est radiologique**

Son diagnostic est radiologique, classiquement basé sur l'urographie intraveineuse et caractérisé par l'accumulation de produit de contraste dans les ectasies canaliculaires pré-calicielles.

L'introduction des produits de contraste iodés dans les années 1930 et l'utilisation de l'urographie intraveineuse ont permis l'identification de multiples pathologies uro-néphrologiques, dont la maladie de Cacchi-Ricci.

La première description radiologique de « rein en éponge » est réalisée en 1939 par Guerrino Lenarduzzi, à partir d'une urographie intraveineuse et d'une pyélographie rétrograde. Cet auteur met en évidence une disposition inhabituelle de spots opaques, en amont des calices.

Roberto Cacchi et Vincenzo Ricci sont les premiers, dix ans plus tard, à décrire l'entité, en corrélant les données cliniques, radiologiques et histologiques et en montrant non pas l'existence de kystes intra-papillaires, mais de véritables ectasies canaliculaires, mesurant entre 1 et 7,5 mm.

- **L'urographie intraveineuse (UIV) : un outil historique**

L'UIV est une imagerie de projection plane proposant comme principaux avantages, une excellente résolution spatiale, notamment pour l'analyse des voies excrétrices.

Elle permet d'individualiser des images mesurant jusqu'à 0,25 mm (28).

Elle offre également une analyse fonctionnelle, dynamique, de la fonction excrétoire du rein (29,30).

Les inconvénients de cette technique sont une performance limitée pour l'analyse du parenchyme rénal et une qualité d'examen largement dépendante de la fonction de filtration rénale.

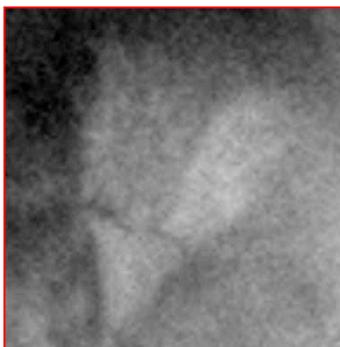
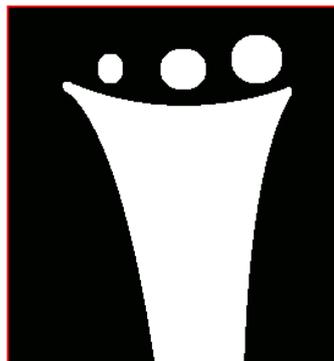
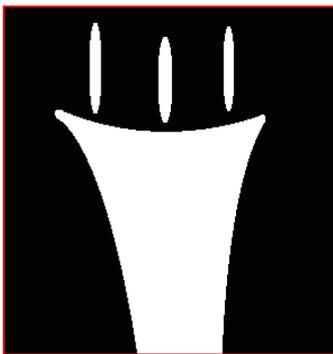
L'irradiation n'est pas négligeable, définie par le nombre de clichés (environ 0,7 mSv par cliché antéro-postérieur) et de scopies effectuées.

La dose efficace en fin d'examen est d'environ 5 mSv soit l'équivalent de la dose résultant d'un peu plus de 2ans d'exposition au rayonnement naturel, délivré en 1 fois (irradiation naturelle estimée à 2,4 mSv/an)(31).

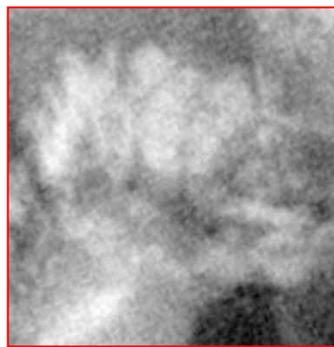
- **Une sémiologie riche...**

La sémiologie radiologique repose sur le temps excrétoire de l'urographie intraveineuse et permet d'identifier l'accumulation du produit de contraste dans les tubes collecteurs, ce qui produit :

- des images canaliculaires striées partant de la région du fond du calice au cortex dites « images en brosse » (« paint brush »)
- des images arrondies, en grappes, en bouquets de fleur, à quelques millimètres des fonds de calice (« bunches of grapes », « bouquets of flower »).
- un remplissage canaliculaire autour d'une lithiase papillaire, apparaissant plus large que sur l'acquisition sans produit de contraste (« growing calculus sign ») (32,33).



A



B

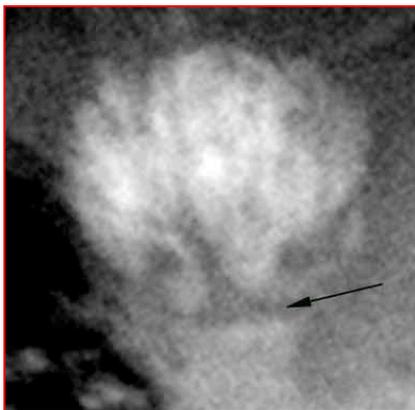


Schématisme du remplissage canaliculaire péri-lithiasique

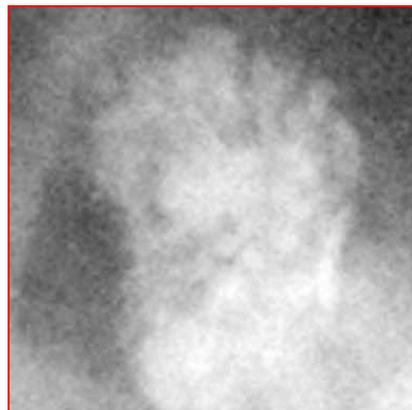
Schématisme et clichés d'urographie post-tomodensitométrique d'images striées pré-calicielles (A) et d'images arrondies pré-calicielles (B)

Ces anomalies précèdent l'opacification des calices et persistent plusieurs minutes selon le volume de produit de contraste injecté (10,19,34,35).

A partir des études par microdissection réalisées par Baert et Steg, objectivant une jonction « canaux collecteurs/calices » normale, Thomas et al ont proposé un autre élément sémiologique urographique, le « liseré clair inter-papillo-caliciel ». Il s'agit d'une fine bande parenchymateuse normale, séparant lors de l'opacification, le fond concave du calice de la région papillaire (25). Toutefois, il est nécessaire d'observer le couple « fond caliciel/pyramide » dans le même plan frontal, pour éviter les superpositions.



Liseré clair inter-papillo-caliciel (flèche noire), bien dégagé dans le plan frontal



Absence de liseré clair de part la superposition des plans

L'extension des anomalies pré-calicielles urographiques semble être corrélée à la sévérité de la maladie.

Forster (35) observe chez des patients présentant une atteinte bilatérale, ou diffuse, une fréquence plus importante d'épisodes lithiasiques, d'hospitalisations et de procédures urologiques. Il rapporte également la stabilité des anomalies pré-calicielles dans le temps.

- **... Et ses limites**

Si les signes radiologiques caractéristiques de la maladie sont relativement univoques, aucun consensus n'a été réalisé pour édifier des critères diagnostiques communs.

L'extension des modifications pré-calicielles prises en compte pour le diagnostic à l'urographie intraveineuse reste variable selon les publications :

- pour Palubinskas (36,37), toutes les papilles des 2 reins doivent présenter ces signes radiologiques.
- Pour Yendt et al (19), au moins 3 papilles d'un ou des 2 reins doivent être atteintes.
- pour Parks et al (5), la moitié des papilles des 2 reins suffit.
- Pour Gambaro et al (9), si 3 collections linéaires ou plus par papille, sont visibles dans au moins 3 papilles des 2 reins, le diagnostic peut être porté.
- Pour Ginalski et al (20,38,39), la présence d'au moins 3 images d'addition rondes ou linéaires, dans une seule papille rénale est suffisante pour faire le diagnostic.
- Ces derniers critères ont été repris par Indridason et al (34), Forster et al (35), ainsi que Yagisawa et al(23).

*Certains diagnostics différentiels doivent être envisagés:*

- Devant des anomalies pré-calicielles linéaires, il faut aussi envisager:
  - **Une nécrose papillaire de type médullaire au stade constitué**

Le contexte clinique est différent (abus d'analgésiques, diabète, drépanocytose), mais la possibilité d'une révélation par une pyélonéphrite aigue et surtout, par une crise de colique néphrétique (passage de fragments détachés de papille dans les urines) est trompeuse.

De plus, en imagerie, sur le temps excrétoire, la partie centrale de la papille est nécrosée, générant une image d'addition qui communique avec le calice par un fin pertuis.

Toutefois, l'image est unique, ronde ou ovale, parallèle au grand axe du calice. Des petits calculs intra-médullaires peuvent être associés (40).

De façon différente, les images d'addition dans la maladie de Cacchi Ricci seront volontiers multiples et régulières dans une papille. Par contre, l'élargissement de la papille de part le volume des ectasies, ne représente

pas un élément de différenciation, car il peut également être visible lors de la nécrose papillaire (7).

- **Une nécrose de type papillaire au stade précoce :**

La nécrose concerne l'ensemble de la papille, aboutissant à un allongement et à un élargissement du fornix, s'incurvant autour de la zone nécrosée.

Les extrémités latérales allongées du fornix peuvent créer de fausses images linéaires d'addition pré-calicielles.

Les lésions sont le plus souvent bilatérales et asymétriques, d'âges différents (ancienneté de la nécrose et association des 3 formes possible : nécrose papillaire de type papillaire, de type médullaire et in situ)(40).

- **Une tuberculose rénale à un stade précoce :**

La papille semble « tachée » par l'extension du produit de contraste le long de la papille, par nécrose papillaire.

Le caractère irrégulier de la surface papillaire et du fond caliciel, sont en faveur de ce diagnostic.

- **Des micro-calices (calices composés) :**

Ils sont responsables de fausses images d'addition, lorsqu'ils apparaissent regroupés sur une seule tige calicelle ou isolés sur un calice.

- Devant des images arrondies pré-calicielles, il faut aussi évoquer :

- **Une tuberculose rénale à un stade avancé :**

Une caverne intra-parenchymateuse peut réaliser une image d'addition ronde, souvent volumineuse, associée à une ulcération irrégulière du fond caliciel.

Le caractère irrégulier et l'association à d'autres atteintes rénales (rétraction papillaire, dilatation calicelle, calcifications extensives), étayent ce diagnostic.

- **Un diverticule caliciel :**

Il correspond à une cavité extra-parenchymateuse, pouvant s'opacifier passivement à partir du système collecteur à partir d'un fin pertuis. Un calcul peut également être présent.

## - Une nécrose de type papillaire à un stade avancé :

L'incurvation médiane du fornix autour de la papille nécrosée (signe de la « pince de homard »), est suivie par la réunion des 2 extrémités au sommet de la papille.

Après élimination du séquestre, le fond caliciel apparaît convexe (image dite en « massue »), pouvant simuler une image d'addition arrondie pré-calicielle.

### • Ce qu'apporte l'évolution des produits de contraste iodés et ses limites

La tolérance, l'acceptabilité ainsi que la qualité d'opacification de l'UIV ont été révolutionnées par l'introduction des produits de contraste iodés de faible osmolalité (PDCBO) (41).

Les images d'addition linéaires pré-calicielles sont observées plus fréquemment avec la diminution de l'osmolalité des produits de contraste iodés.

Ainsi, Ohlson (42) rapporte ce phénomène dans 13.3% des cas en utilisant des PDCBO contre 0.4 % avec des PDCHO. Il suggère que les structures cylindriques pré-calicielles correspondent à des tubes collecteurs normaux, du fait d'une diminution des phénomènes de diurèse osmotique et une concentration maximale du produit de contraste à leurs niveaux, permettant leur individualisation.

Saxton (43) propose de différencier ces images d'addition pré-calicielles de celles observées dans la maladie de Cacchi Ricci, en considérant leurs diamètres. Si les images sont mesurables et qu'elles sont associées à des lithiases, il s'agirait plutôt d'une maladie de Cacchi Ricci.

Par opposition, Ginalski et al (39) n'observent pas de modification de la prévalence de la maladie de Cacchi Ricci, lors de l'utilisation des PDCBO par rapport aux PDCHO, dans la population lithiasique (9.5% contre 12%) et générale (1% dans les 2 cas).

L'interprétation d'un éventuel « blush » papillaire, homogène, flou, est également soumise à controverse.

L'utilisation ancienne en urographie des termes « d'ectasie tubulaire bénigne » (36-44) ou de forme mineure de la maladie Cacchi Ricci (2) devant ce type d'anomalie semblent obsolètes. D'autres publications plus récentes s'accordent finalement pour considérer qu'il s'agit d'une opacification physiologique de la papille, dépendant également de l'osmolalité du produit de contraste et du volume injecté (19,20,29,39,45).

La diminution de la diurèse osmotique avec les PDCBO, permet d'obtenir une opacification plus importante des systèmes collecteurs et caliciels. Ce phénomène est également observé en tomodensitométrie par Sussman et al, lors de l'utilisation des PDCBO (46).

L'utilisation de fortes doses de produits de contraste favorise également l'opacification nuageuse de la région pré-calicielle, de part la plus importante concentration d'opacifiant dans les tubes collecteurs (29,47).

La compression abdominale lors d'une UIV et urétérale par obstruction peut également favoriser ce phénomène, par un mécanisme de reflux pyélotubulaire, certains décrivant parfois des images striées mal définies pré-calicielles trompeuses (19).

Le furosémide, diminue ces phénomènes de « blush » papillaire, parfois au détriment de l'intensité d'opacification (48).



Schématisme, clichés d'urographie post-tomodensitométrie et acquisition tomodensitométrie au temps tardif du « flou papillaire ou blush papillaire »

- **La maladie de Cacchi Ricci à l'époque du scanner : qu'apporte l'acquisition sans injection de produit de contraste ?**

La présence de lithiases sur l'acquisition sans injection de produit de contraste (SPC) n'est pas nécessaire au diagnostic et n'entre pas dans les critères diagnostiques.

Dans la série de Mc Phail, 30% des patients retenus avec une maladie de Cacchi Ricci n'ont pas de preuve radiologique de lithiasse (17).

L'ectasie canaliculaire détermine la localisation des lithiases et contribue à l'orientation étiologique (1).

Des calculs arrondis ou allongés, regroupés en amas dans la portion papillaire de la médullaire sont évocateurs, ainsi que des calcifications papillo-calicielles (33). Leur taille est variable, selon le degré de l'atteinte sous jacente, de 1 mm à plusieurs millimètres dans une dilatation kystique sévère (1).

Lorsque les lithiases sont multiples, l'acquisition SPC ne permet pas de différencier les calculs développés dans des ectasies canaliculaires pré-calicielles, des causes de néphrocalcinose médullaire (hyperparathyroïdie primaire, métastase osseuse, augmentation de l'absorption intestinale de calcium, sarcoïdose, hypervitaminose D, acidose tubulaire rénale, hyperoxalurie, nécrose papillaire) (33,38).

En fait, le contexte clinique et l'injection de produit de contraste permettent la plupart du temps de différencier la maladie de Cacchi Ricci, des autres causes de néphrocalcinose (79).

Une hyperdensité spontanée papillaire considérée pour certains comme un indicateur de néphrocalcinose et de maladie de Cacchi Ricci reste aspécifique (38). Elle signe essentiellement une concentration plus importante de chlorure de sodium (49). Le transporteur Na-K-2Cl, dans la branche ascendante de l'anse de Henlé, réabsorbe activement le NaCl, responsable d'une forte concentration médullaire de NaCl. Le furosémide, en inhibant le transporteur Na-K-2Cl, diminue cette hyperdensité intramédullaire. Le jeune âge prédispose également à cette observation par rapport au sujet âgé, où le transporteur Na-K-2Cl est moins actif (50).

En fait, le gain diagnostique dans le bilan lithiasique, du scanner par rapport à l'UIV, par sa meilleure résolution en contraste est indéniable (51,52).

De plus, l'évaluation de la densité apporte des arguments supplémentaires, si une prise en charge urologique est envisagée notamment par lithotripsie percutanée (53).

- **L'uroscanner, une technique d'imagerie en évolution :**

Les avancées techniques en matière de tomodensitométrie sont indéniables, avec le passage du scanner hélicoïdal monocoupe au scanner hélicoïdal multi-barrettes dans les années 2000 (54-56).

Ces derniers permettent une réduction significative du temps d'acquisition, lors d'une seule apnée. Ils permettent également l'obtention d'une imagerie de haute résolution (55,56), des reconstructions MPR (multiplanar reformations) proche de l'isotropie (57-59).

Les images obtenues après post-traitement, par MIP « maximum intensity

projection » et rendu volumique (VR) permettent d'obtenir une imagerie dont l'allure ressemble aux clichés d'UIV et facilite la communication avec les cliniciens.

La diminution de l'épaisseur des coupes permet aussi d'améliorer la résolution spatiale longitudinale et de conserver une excellente résolution en contraste.

Raptopoulos en comparant le scanner monocoupe et multi-barrettes, démontre une amélioration de la résolution longitudinale (Z axis), et une diminution des artéfacts de mouvement (60).

Son protocole est facilement adaptable à la pathologie étudiée (nombre d'acquisition, technique combinée « split bolus »), et permet un éventail de diagnostics différentiels larges (30,55,56,58,59,61,62).

La réalisation de clichés d'urographie après le scanner reste possible en fin d'acquisition, équivalents aux images obtenues aux temps tardifs lors de l'UIV (29,30).

Le scanner multi-barrettes est également supérieur pour l'analyse du parenchyme rénal et des masses rénales, en particulier de petites tailles (63,64), mais son apport diagnostique dans les anomalies calicielles ou papillaires n'est pas clairement défini.

Gray Sears et al (65), ont comparé l'uroscanner et l'UIV chez 115 patients présentant une hématurie microscopique.

La performance du scanner par rapport à l'UIV est meilleure en terme de sensibilité (100% contre 60,5%), spécificité (97% contre 90,9%), et de gain diagnostique (98,3% contre 80,9%).

Dans le diagnostic de la nécrose papillaire, nécessitant une analyse fine de la région papillo-calicielle, l'urographie intraveineuse est remplacée par le scanner multi-barrettes, supérieur dans la détection des anomalies papillaires précoces (40,66-69).

Le principal facteur limitant de cette technique d'imagerie reste l'irradiation. La dose efficace est évaluée entre 10 à 12 mSV, pour une acquisition abdomino-pelvienne en 2 temps (soit un Produit Dose Longueur (PDL) de 650 à 800 mGy.cm).

- **L'uroscanner peut-il remplacer l'UIV pour le diagnostic de la maladie de Cacchi Ricci ?**

Malgré le développement des scanners multi-barrettes, l'urographie intraveineuse reste pour beaucoup d'équipes, l'examen de référence lorsqu'il s'agit de poser le diagnostic de la maladie de Cacchi Ricci (2,38).

Une seule étude comparative entre l'urographie intraveineuse et un scanner monocoupe a été réalisée dans le cadre de la maladie de Cacchi Ricci, en 1991, par Ginalski et al (38). La population étudiée était de 13 patients présentant des signes caractéristiques de la maladie de Cacchi Ricci à l'urographie intraveineuse. Ce travail compare les acquisitions sans injection de produit de contraste et pour 5 patients seulement, les phases tardives à 10 minutes d'un scanner hélicoïdal monocoupe.

Les coupes axiales de 4mm, ne permettent pas de mettre en évidence les signes caractéristiques retrouvés à l'UIV. La détection des lithiases apparaît par contre supérieure avec le scanner SPC.

Depuis, plusieurs descriptions de la maladie par le scanner ont été faites, notamment depuis l'utilisation des scanners multi-barrettes, sans toutefois aucune autre étude comparative entre les deux techniques (24,30,55,57,58,61,66,68,70-73). Pourtant, certains préconisent déjà l'utilisation du scanner haute résolution afin de réaliser le diagnostic (15,45).

Si le nombre de cas rapportés a été important à l'âge d'or de l'urographie intraveineuse, on observe un déclin du nombre d'observation de maladie de Cacchi Ricci depuis les années 2000, avec l'utilisation quasi-exclusive de l'imagerie en coupes. La méconnaissance croissante tant pour les critères d'interprétation que pour la réalisation pratique de l'UIV, complique désormais considérablement la prise en charge de ces patients (2,21).

Bien qu'il n'existe pas de traitement spécifique de la maladie de Cacchi Ricci, une identification précise de ces malades, dans le cadre d'une pathologie lithiasique récidivante, est cruciale pour mettre en place des mesures prophylactiques et thérapeutiques appropriées et suffisantes.

Le hiatus entre la perte d'utilisation de l'UIV et les capacités diagnostiques incertaines du scanner, impose désormais de faire des choix pour ne pas placer ces malades en situation de perte de chance.

**Dans cet optique, l'objectif de notre étude a donc été de comparer la sensibilité diagnostique de l'uroscanner avec celle de l'UIV dans l'identification des porteurs de la maladie de Cacchi Ricci.**

### 3. MATERIEL ET METHODE

Notre étude est multicentrique, comparative, observationnelle menée de 2008 à 2013, à partir de 21 patients.

#### 3.1 Patients

➤ Critères d'inclusion :

- **Critères radiologiques :**
  - Suspicion de maladie de Cacchi Ricci à partir d'un scanner SPC
- **Critères cliniques :**
  - Patients adressés par une équipe spécialisée identifiant les patients susceptibles de présenter une maladie de Cacchi Ricci

➤ Critères d'exclusion :

- Obstruction urétérale
- Néphrocalcinose et lithiases intra-rénales expliquées par une autre étiologie.

#### 3.2 Protocole d'imagerie

Nous avons réalisé les examens tomodensitométriques à partir de scanners multi-barrettes (scanner Siemens Somatom Définition 64 barrettes, scanner General Electric 64 et 16 barrettes).

Deux séquences d'acquisition abdomino-pelviennes ont été réalisées :

- une phase sans injection de produit de contraste
- un temps excrétoire, tardif, 8 minutes après injection de 100 ml de produit de contraste (concentration en iode de 300 mgI/ml), injecté à un débit de 2.5 ml/s.

Les paramètres d'acquisition du scanner 64 barrettes ont été : 120 KV, ampérage modulé automatiquement en fonction de la masse du patient, collimation 24 X 1,2 mm, 0,5 s par rotation, pitch de 1,2, incrémentation de 0,5 mm, épaisseur de coupe = 2 mm.

Des reconstructions MPR sagittales et frontales, MIP, VR ont été faites sur des consoles de post-traitement d'images.

Une UIV conventionnelle, nécessitant l'injection de produit de contraste au cours d'une nouvelle convocation est difficilement justifiable, d'autant que l'étude de la fonction excrétoire du rein n'est pas nécessaire pour notre travail.

Dans cette optique, des clichés d'urographie post-tomodensitométrie, à 3 minutes, sans compression, avec une face stricte, un oblique antérieur gauche et un oblique antérieur droit, ont été réalisés.

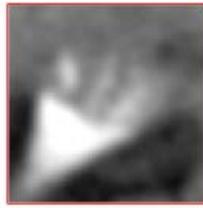
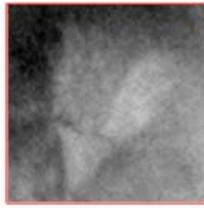
### 3.3 Analyse de l'imagerie

Chaque imagerie a été analysée en double aveugle par deux observateurs, un radiologue junior (L.C) et un radiologue sénior (J.A).

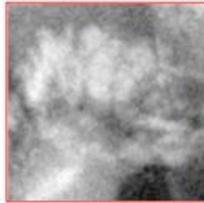
Deux lectures urographiques et tomodensitométriques ont été réalisées par le radiologue junior.

L'analyse a été réalisée selon un ordre de lecture précis après anonymisation des patients :

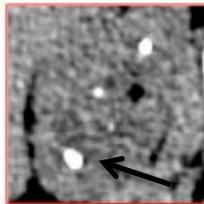
- 1 : lecture de tous les clichés d'urographie post tomodensitométrie
  - 2 : puis lecture des scanners sans injection de produit de contraste
  - 3 : puis de la phase tardive du scanner en coupes axiales
  - 4 : puis de la phase tardive du scanner après reconstruction en coupes sagittales et frontales, MIP/VR
- 
- **Les paramètres recueillis lors des clichés d'urographie et de la phase tardive après injection de produit de contraste en scanner étaient :**
    - les critères diagnostiques de la maladie de Cacchi Ricci équivalents à ceux de l'équipe de Ginalski en 1991 (présence d'au moins 3 images d'addition linéaires ou rondes de produit de contraste, dans au moins une papille rénale, en l'absence d'obstruction pyélique ou urétérale).
    - la présence d'images d'addition pré-calicielles inférieures à 3 par papille
    - le type d'image d'addition : des stries linéaires, des images arrondies ou un remplissage d'ectasie par du produit de contraste autour d'une lithiase médullaire (seulement pour le scanner)
    - le nombre de papilles concernées
    - la topographie unilatérale ou bilatérale
    - la présence d'un liseré clair inter-papillo-caliciel
    - la présence d'un « blush » pyramidal défini comme une opacification floue de la papille sans striation ou images arrondies individualisable



Schématisme, aspect urographique et tomodynamométrique de 3 images d'addition ou plus, striées, pré-caliceales



Schématisme, aspect urographique et tomodynamométrique de 3 images d'addition ou plus, arrondies, pré-caliceales



Schématisme d'un remplissage péri-lithiasique et aspect en TDM avant (flèche noire) puis après injection de produit de contraste (flèche blanche)

l'

- **Les paramètres étudiés à partir de l'acquisition sans injection de produit de contraste au scanner étaient :**

- la présence de lithiases
- la topographie des calculs (unilatérale ou bilatérale)
- la disposition des lithiases (médullaire, papillo-caliceale, caliceale ou urétérale) ainsi que leur disposition préférentielle
- le nombre de lithiases
- la taille des lithiases (inférieure ou supérieure à 4 mm)
- la densité (si la taille de la lithiasse le permet) en UH (unités Hounsfield)
- l'existence d'une hyperdensité intra-médullaire spontanée

### 3.4 Analyse de la population témoin :

Quarante patients témoins ont été étudiés et appariés selon l'âge et le sexe. Une analyse des données tomodynamométriques similaire a été réalisée à partir des acquisitions sans injection et des phases excrétoires d'uroscanners réalisés pour différents motifs d'exploration (hématurie, masse rénale, infections urinaires récidivantes, syndrome de la jonction pyélo-urétérale, colique néphrétique, troubles mictionnels, tuberculose, suivi de radiofréquence rénale, exploration de kystes rénaux).

### 3.5 Analyse de la dosimétrie :

En tomodesitométrie, l'étude de l'irradiation a été faite à partir du PDL (Produit Dose Longueur) exprimée en mGY.cm.

L'irradiation des clichés d'urographie post-tomodesitométrie a été recueillie par le biais du PDS (Produit Dose X Surface) exprimée en Gy.cm<sup>2</sup>

### 3.6 Analyse statistique

Le calcul de la concordance a été réalisé à partir du kappa de Cohen du site [www.er.uqam.ca/nobel/r30574/Calcul](http://www.er.uqam.ca/nobel/r30574/Calcul).

## 4. RESULTATS :

### 4.1 Corrélation intra-observateur:

- **Clichés d'urographie post-tomodensitométrique :**

	<b>Diagnostic positif</b> Plus de 3 images d'addition par papille	Moins de 3 images d'addition par papille
UIV LC n°1	10	6
UIV LC n°2	11	6
k	<b>0,9</b>	1

UIV n°1: première lecture urographique individuelle; UIV n°2: deuxième lecture urographique individuelle ; K : kappa de Cohen.

Les autres données étudiées (topographie unilatérale ou bilatérale des anomalies pré-calicielles, l'individualisation de stries pré-calicielles, d'images arrondies pré-calicielles, d'un liseré inter-papillo-caliciel et d'un « blush pyramidal ») présentaient de bons niveaux d'accord, avec des kappa (k) compris entre 0,72 et 0,9.

- **Acquisition tardive tomodensitométrique après injection de produit de contraste iodé :**

	<b>Diagnostic positif+</b> Plus de 3 images d'addition par papille	Moins de 3 images d'addition par papille
TDM LC n°1	11	6
TDM LC n°2	11	6
k	<b>1</b>	1

TDM n°1 : première lecture tomodensitométrique individuelle, TDM n°2 : deuxième lecture tomodensitométrique individuelle, k : kappa de Cohen

L'étude de la topographie unilatérale ou bilatérale, des images d'addition striées pré-calicielles, arrondies ou de la présence d'un liseré inter papillo-caliciel présentaient des niveaux d'accord excellents (kappa entre 0,83 et 0,9).

Par contre, l'observation d'un « blush pyramidal » présentait un faible niveau d'accord avec un kappa de 0,43.

- **Acquisition tomодensitométrique sans injection de produit de contraste en scanner :**

	Lithiases médullaires	Lithiases papillo-calicielles	Lithiases calicielles	Lithiases urétérales
TDM LC n°1	14	8	13	1
TDM LC n°2	11	12	16	1
k	0,71	0,72	0,67	1

La concordance des 2 lectures tomодensitométriques était parfaite (k=1) pour la topographie unilatérale et bilatérale des lithiases.

#### 4.2 Corrélacion inter-observateur :

- **Clichés d'urographie post-tomodensitométrique :**

	<b>Diagnostic positif</b> Plus de 3 images d'addition par papille	Moins de 3 images d'addition par papille
UIV JA	10	5
UIV LC	11	6
k	<b>0,9</b>	0,88

La concordance entre les 2 observateurs était importante (kappa entre 0,72 et 0,9) pour la topographie des anomalies, l'évaluation des stries pré-calicielles, des images arrondies, du liseré inter papillo-caliciel.

La concordance était identique pour l'évaluation du « blush pyramidal ».

- **Acquisition tardive tomодensitométrique après injection de produit de contraste iodé :**

	<b>Diagnostic positif</b> Plus de 3 images d'addition par papille	Moins de 3 images d'addition par papille
TDM JA	10	6
TDM LC	11	6
k	<b>0,9</b>	1

La concordance était bonne (kappa entre 0,63 et 0,9) pour la topographie des anomalies et leur type (images striées, arrondies pré-calicielles, liseré inter papillo-caliciel ou « blush »).

- **Acquisition tomодensitométrique sans injection de produit de contraste en scanner :**

	Lithiases médullaires	Lithiases papillo-calicielles	Lithiases calicielles	Lithiases urétérales
TDM JA	8	18	18	1
TDM LC	11	12	16	1
k	0,72	0,42	0,7	1

La concordance était parfaite (k=1) pour la topographie des lithiases, unilatérale ou bilatérale.

- **Disposition lithiasique préférentielle de la population cible :**

	Lithiases médullaires	Lithiases papillo-calicielles	Lithiases calicielles	Lithiases urétérales
TDM JA	5	9	6	1
TDM LC	8	5	7	1
k	0,67	0,6	0,9	1

#### 4.3 Analyse de la population :

- **Caractéristiques générales de la population cible :**

La population cible était composée de 21 patients, 9 hommes et 12 femmes (sex ratio : 1,3)

La moyenne d'âge au moment des explorations radiologiques était de 39,6 ans (22-63 ans).

- **Motif d'exploration radiologique**

Les patients adressés par une équipe spécialisée pour l'exploration d'une maladie lithiasique récidivante étaient au nombre de 11 (52%).

La moyenne d'âge de cette population était de 33,6 ans.

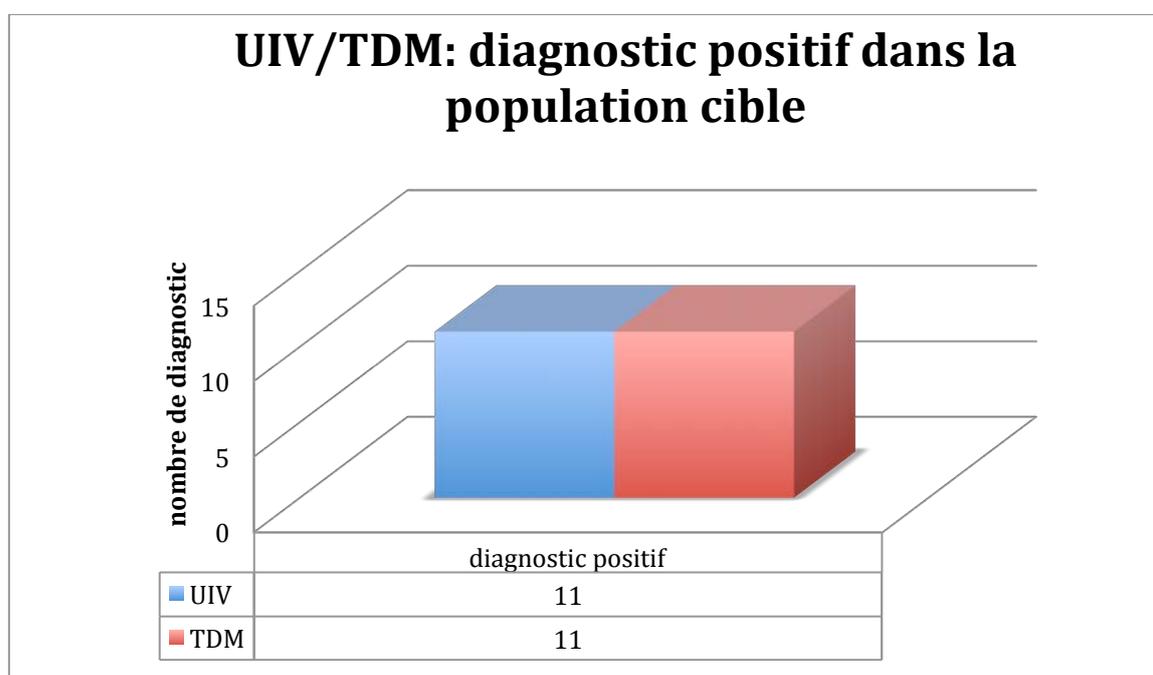
10 patients (48%) ont été explorés à partir d'un scanner non injecté évocateur. La moyenne d'âge de 46 ans.

8 patients (80%) ont bénéficié d'un scanner SPC afin d'explorer des manifestations lithiasiques, un patient (10%) pour l'exploration d'une hématurie microscopique et un patient (10%) pour l'exploration d'infections urinaires récidivantes.

#### 4.4 Comparaison de la sensibilité des clichés d'urographie post-tomodensitométrie et du scanner pour le diagnostic de la maladie de Cacchi-Ricci dans la population cible :

- **Diagnostic positif**

Onze patients identiques ont été identifiés comme présentant une maladie de Cacchi Ricci, en UIV et en TDM selon les critères diagnostiques de Ginalski (52%). Ces 11 patients définissent la sous-population Cacchi Ricci dont la moyenne d'âge est de 46 ans, et est composée de 5 hommes et 6 femmes (sex ratio : 1,2).



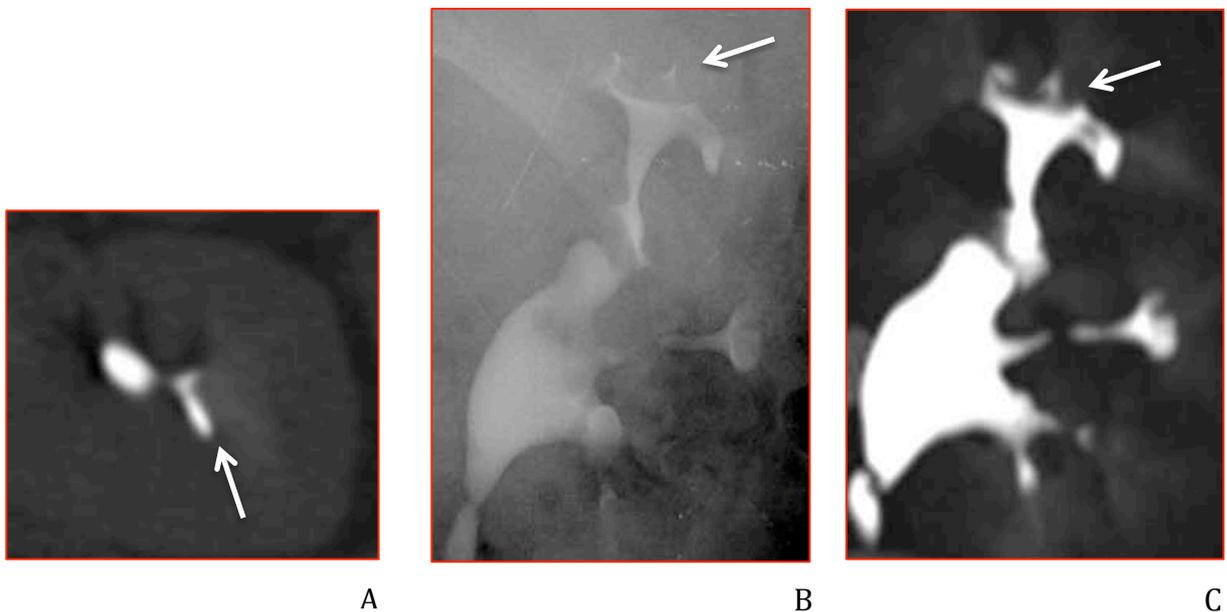
## • Individualisation des anomalies pré-calicielles

Les clichés d'urographie post-tomodensitométrique et le scanner ont identifié 17 mêmes patients de la population cible avec des anomalies pré-calicielles (81%) :

- Onze présentaient les critères diagnostiques de la maladie de Cacchi Ricci (52%)
- Six présentaient moins de 3 images d'addition par papille (28,5%).

Les diagnostics différentiels ont été dédouanés chez 4 patients en UIV (66%) et 6 patients en TDM (100%).

Ces images correspondaient à 2 calices branchés (UIV et TDM), 2 opacifications tubulaires physiologiques accentuées (UIV et TDM), une nécrose de type papillaire (TDM) et un diverticule caliciel (TDM).



Présence d'une image d'addition ovale pré-calicielle supérieure gauche, isolée sur les coupes axiales du temps tardif du scanner (A), correspondant à un micro-calice branché bien individualisable en UIV (B) et sur les reconstructions MIP en scanner (C)

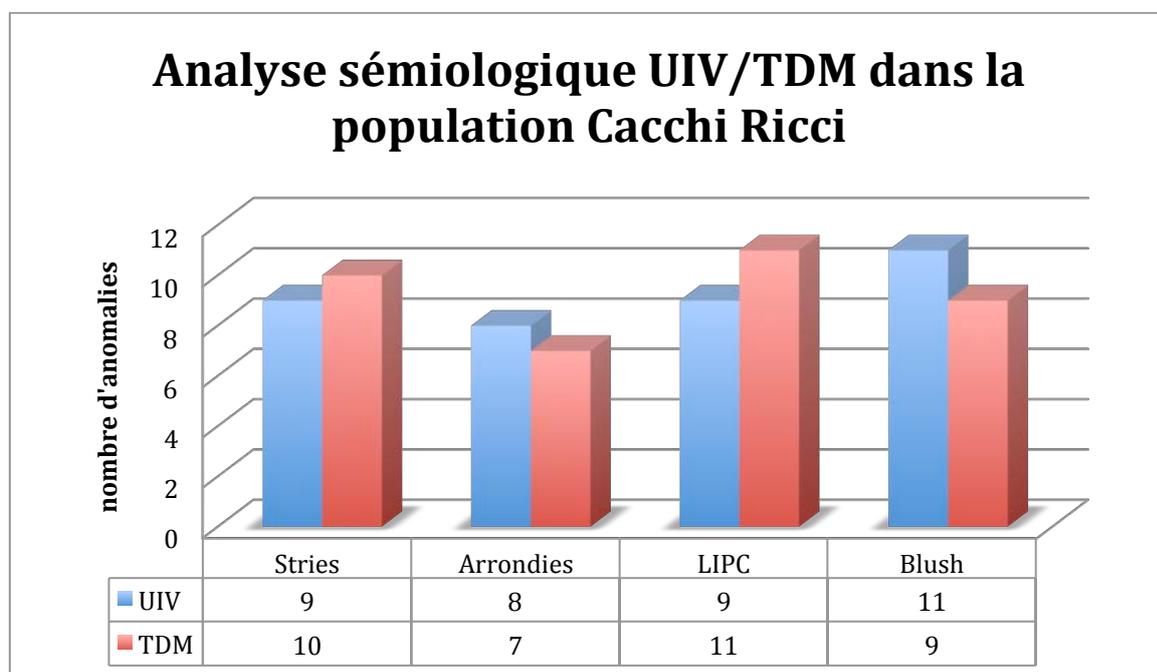
#### 4.5 Analyse de la sous-population Cacchi Ricci :

- **Analyse comparative de l'extension des anomalies pré-calicielles chez les patients positifs :**

	Unilatéral	Bilatéral	Nombre papilles / 2 reins
UIV	2 (18%)	9 (82%)	8,8
TDM	0	11 (100%)	8,8

- **Analyse comparative du type d'anomalies pré-calicielles de la population Cacchi Ricci :**

Tous les patients présentant un Cacchi Ricci avaient un liseré clair inter-papillo-caliciel au scanner (100%) et 9 en UIV (82%).  
En TDM, 5 patients présentaient un remplissage d'ectasie autour d'une lithiase médullaire (45,5%).

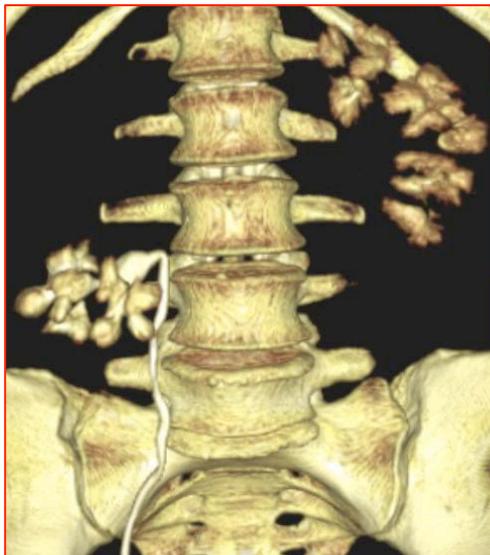


LIPC : liseré inter papillo-caliciel

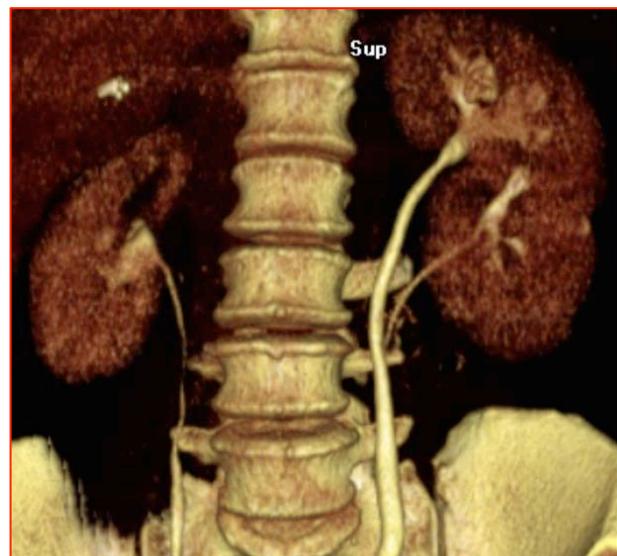
- **Analyse des anomalies morphologiques associées :**

Trois des patients ayant un diagnostic de CR présentaient des anomalies malformatives associées (27%) :

- une patiente avec un syndrome poly malformatif (situs inversus, continuation azygos, polysplénie, hypotrophie rénale unilatérale et multikystose rénale, veine rénale droite circum aortique)
- une patiente avec une malrotation du rein droit,
- une patiente avec une bifidité urétérale



A



B

(A) Reconstruction VR montrant une malrotation du rein droit, avec des images striées pré-calicielles en faveur d'une maladie de Cacchi Ricci.

(B) Reconstruction VR montrant une bifidité urétérale gauche, avec des images arrondies pré-calicielles du système collecteur supérieur en faveur d'une maladie de cacchi Ricci.

#### 4.6 Analyse de la population témoin

- **Comparaison des anomalies pré-calicielles de la population témoin et de la population Cacchi Ricci**

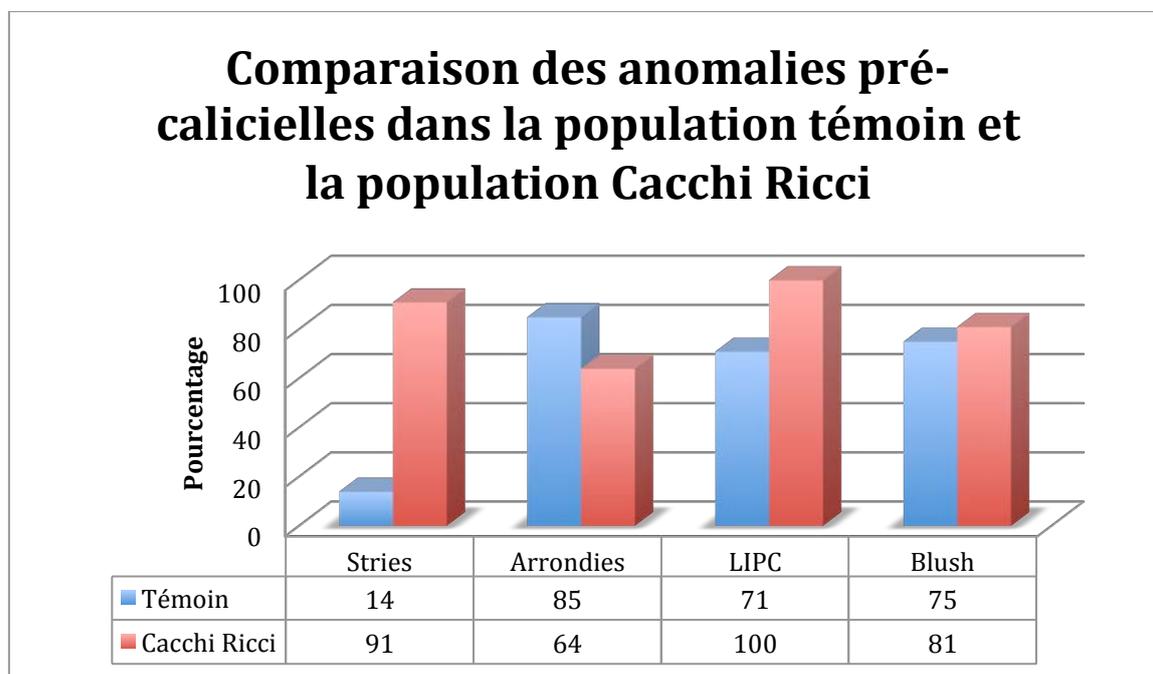
Parmi les 40 patients étudiés dans la population témoin, 7 (17,5%) présentaient des anomalies pré-calicielles au scanner.

Tous avaient moins de 3 images d'addition par papille, et aucun diagnostic de maladie de Cacchi Ricci.

Ces anomalies pré-calicielles étaient représentées par des opacifications tubulaires plus marquées chez 4 patients dont une patiente présentant un syndrome obstructif urétéral bilatéral, une lithiase médullaire sans remplissage péri-lithiasique, une nécrose papillaire et un calice branché.

86% de ces anomalies étaient unilatérales, alors que 100% des images d'addition pré-calicielles dans la sous-population Cacchi Ricci étaient bilatérales.

- **Analyse sémiologique des anomalies pré-calicielles dans la population témoin et la population Cacchi Ricci :**

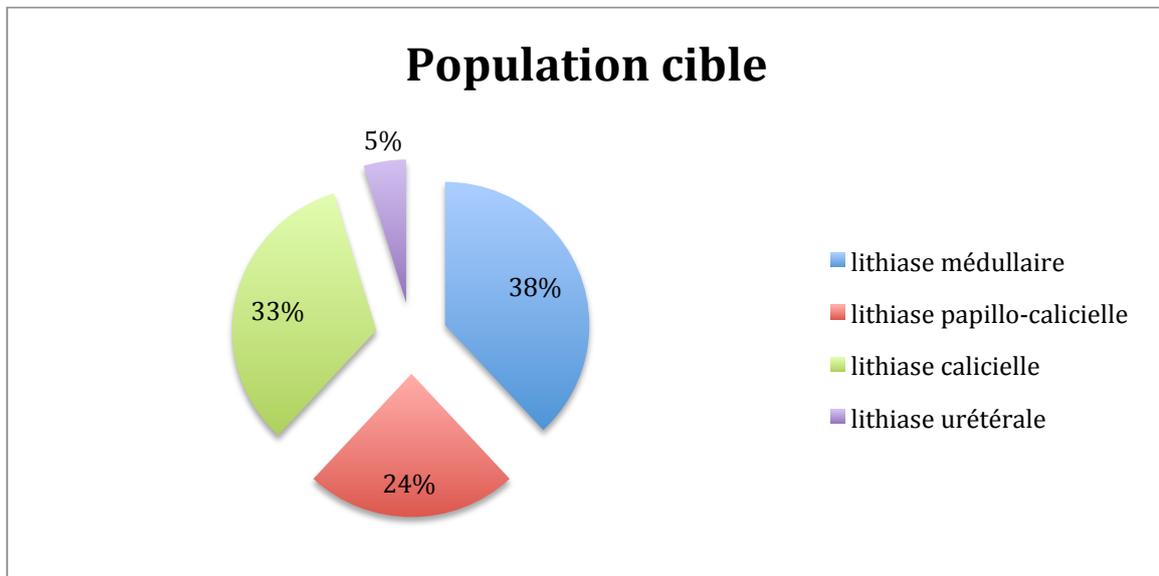


LIPC : liseré inter papillo-caliciel

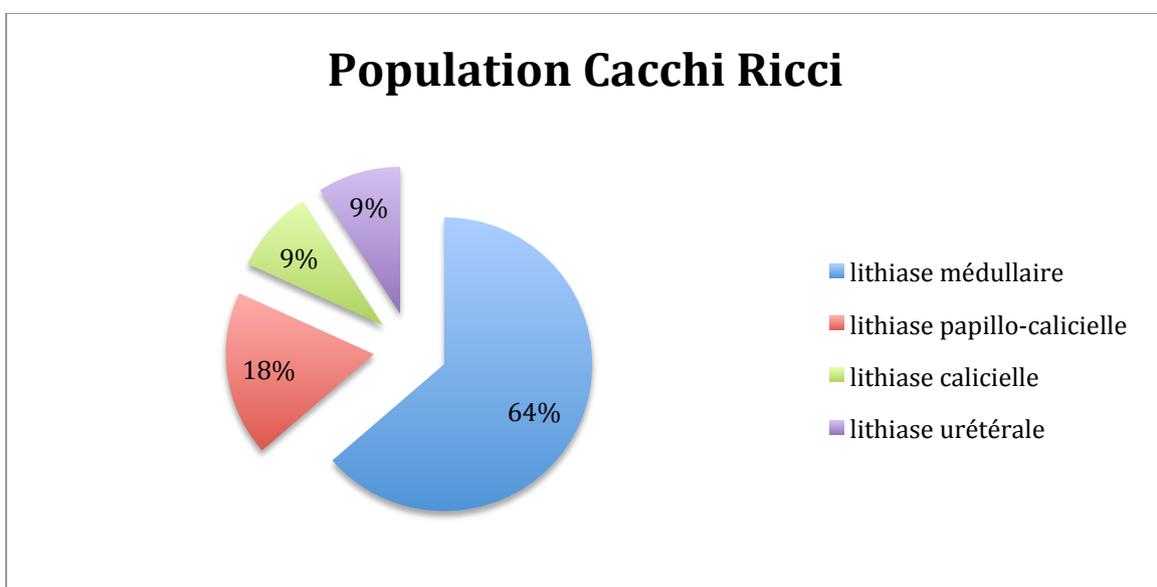
#### 4.7 Analyse des lithiases :

Sur les 21 patients cibles, tous présentaient au moins une lithiase. Treize patients avaient plusieurs types de lithiase (62%), dont 6 ayant un diagnostic positif de maladie de Cacchi Ricci (46%).

- **Analyse de la disposition lithiasique préférentielle dans la population cible :**

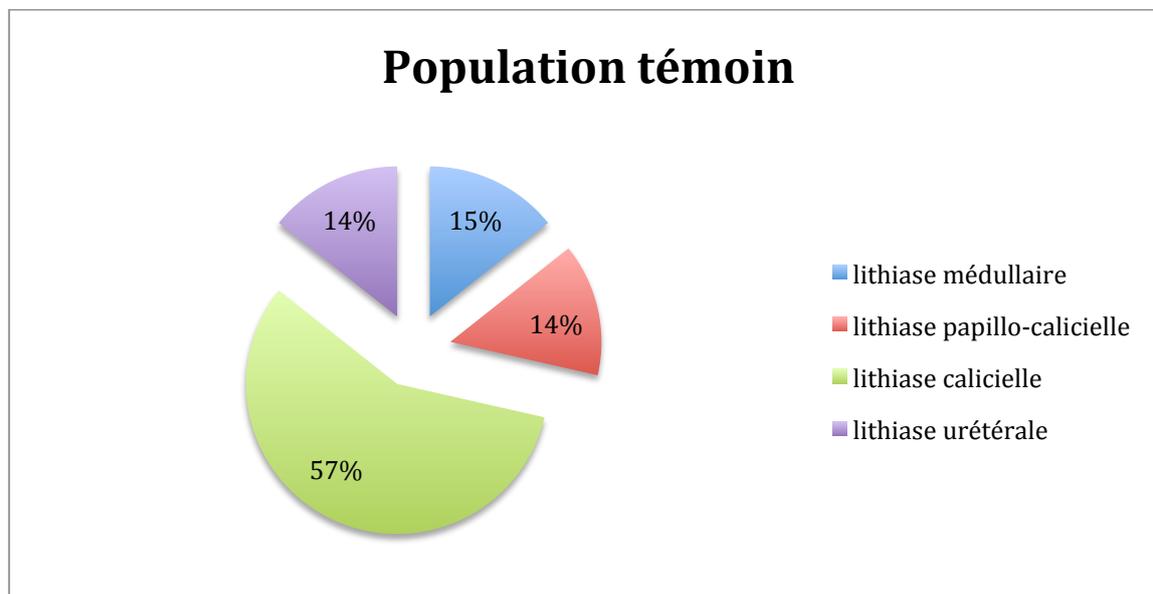


- **Analyse de la disposition lithiasique préférentielle dans la population Cacchi Ricci**



- **Analyse de la disposition lithiasique préférentielle dans la population témoin :**

Sept patients de la population témoin présentaient des lithiases (17,5%).



- **Analyse de la taille préférentielle des lithiases**

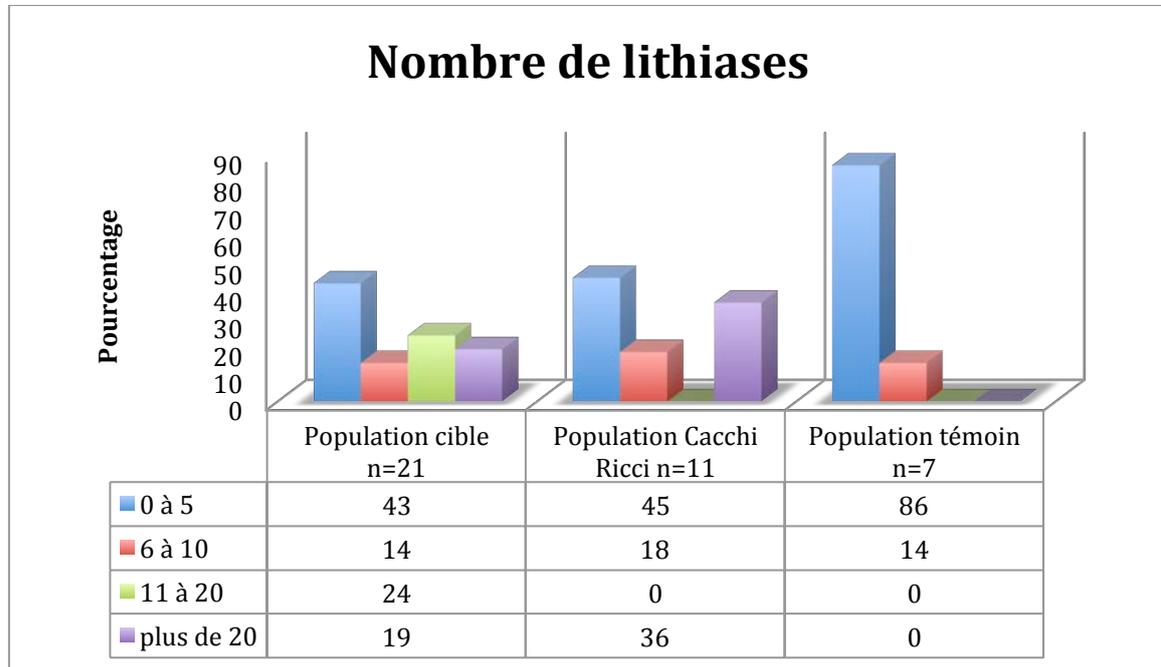
Tous les patients de la population Cacchi Ricci, avaient préférentiellement des lithiases de petites tailles, inférieures à 4 mm.

57% des patients de la population témoin avaient des lithiases mesurant plus de 4 mm.

	< 4 mm	> 4 mm
Population cible	20 (95%)	1 (5%)
Population Cacchi Ricci	11 (100%)	0
Population témoin	3 (43%)	4 (57%)

- **Analyse du nombre de lithiases**

Tous les patients présentant plus de 20 lithiases dans la population cible (19%) avaient une maladie de Cacchi Ricci.



- **Analyse de la densité des lithiases et de l'hyperdensité spontanée médullaire :**

La densité des lithiases n'a pu être relevé que chez 8 patients de la population Cacchi Ricci. Chez 3 patients, la petite taille des lithiases n'avait pas pu permettre l'étude de la densité.

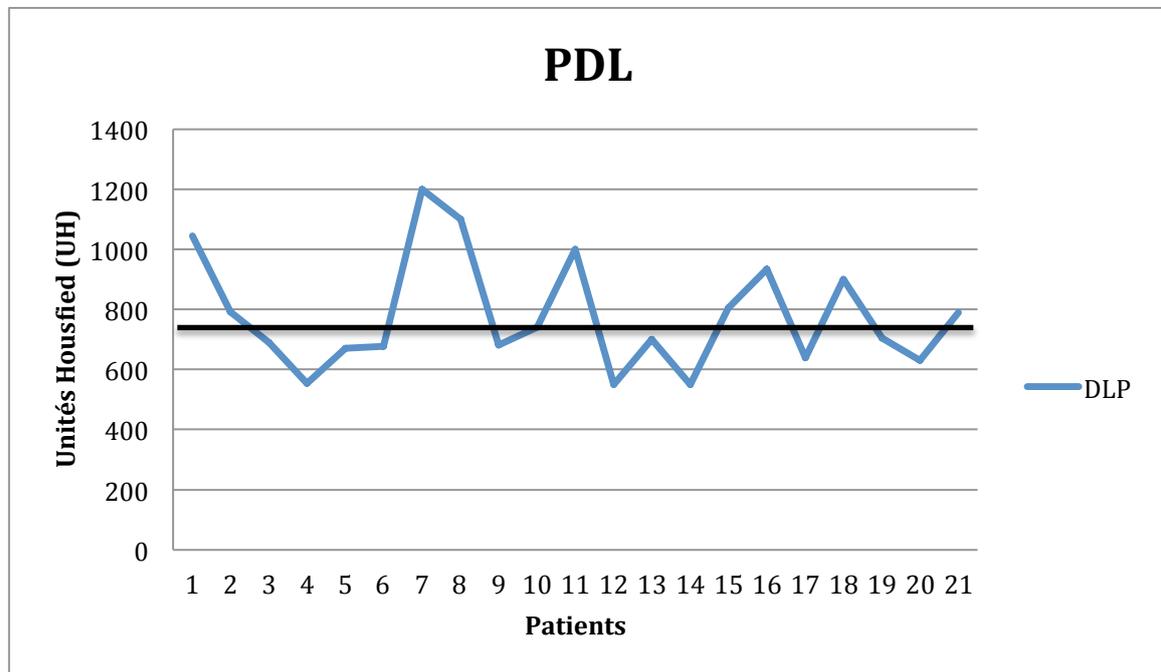
Elles étaient comprises entre 35 UH et 1500 UH, avec des variations importantes chez un même patient.

Une hyperdensité médullaire spontanée n'a été observée que chez une seule patiente avec une maladie de Cacchi Ricci et chez 1 patiente de la population témoin.

## 4.8 Dosimétrie

En scanner, la dosimétrie a été évaluée à partir du PDL (Produit Dose Longueur).

Le PDL moyen était de 778 mGy.cm, pour un maximal de 1200 mGy.cm et un minimal de 550 mGy.cm.



La dosimétrie des 3 clichés d'urographie post-tomodensitométrie a été étudiée à partir du PDS (Produit Dose X Surface).

Le PDS moyen était de 6,5 Gy.cm<sup>2</sup>, pour un maximal de 8 Gy.cm<sup>2</sup> et un minimal de 4,5 Gy.cm<sup>2</sup>.

## 5. DISCUSSION

- **La maladie de Cacchi Ricci, un diagnostic radiologique difficile et de plus en plus méconnue :**

La maladie de Cacchi Ricci est un diagnostic radiologique nécessitant l'injection de produit de contraste iodé, pour mettre en évidence les ectasies canaliculaires pré-calicielles la caractérisant, décrites initialement en urographie intraveineuse.

La confirmation étiologique souffre de l'absence de « gold standard » (la confirmation histologique n'existant pas) ainsi que de critères diagnostiques radiologiques universels.

De plus, avec l'abandon progressif de l'urographie intraveineuse, la maladie de Cacchi Ricci devient un diagnostic méconnu des nouvelles générations de radiologues, compliquant considérablement l'identification et la prise en charge de ces malades.

- **Analyse de la population**

La malformation touchant les canaux collecteurs, peut être responsable d'une maladie lithiasique récidivante précoce (1,79).

Ceci explique la faible moyenne d'âge de la population cible (39,6 ans), et des patients adressés par une équipe spécialisée (33,6 ans).

La sous-population Cacchi Ricci présente par contre une moyenne d'âge de 45 ans, inférieure à celle de la population lithiasique générale (47,5ans), mais supérieure à certaines données de la littérature (43,3ans)(1).

Plus récemment, Mc Phail a observé une moyenne d'âge équivalente à la population lithiasique générale dans sa cohorte de Cacchi Ricci (49 ans)(17).

L'expression clinique variable, pouvant être révélée par une hématurie ou par des infections urinaires récidivantes, peut entraîner un errance diagnostique ou retarder les investigations spécifiques permettant l'identification de la maladie.

De plus, la moyenne d'âge des patients lithiasiques recrutés par le biais d'un scanner non injecté est également plus importante (46 ans), du fait d'une expression moins précoce ou moins bruyante de la maladie lithiasique.

Il existe une légère prédominance féminine, concordant avec les données de la littérature (sex ratio : 1,3)(5).

- **Prévalence : UIV versus scanner**

Le caractère parfois asymptomatique ou pauci symptomatique ainsi que le diagnostic radiologique, entraînent une évaluation complexe de la prévalence de la maladie, et la sous-estiment probablement.

Sur les 21 patients étudiés et ciblés, 11 patients identiques présentent des signes caractéristiques de la maladie selon les critères diagnostiques définis par l'équipe de Ginalski (au moins 3 images d'addition striées ou arrondies par papille) avec les 2 techniques d'imagerie, soit 52 % des patients explorés.

La prévalence apparaît nettement plus importante que dans la littérature (9 à 20% selon les publications dans la population lithiasique générale)(1,4), du fait de l'orientation clinique et radiologique, ayant amené à réaliser ces explorations.

- **Fiabilité et reproductibilité : UIV versus TDM**

La corrélation inter-observateur apparaît aussi bonne avec l'UIV qu'avec le scanner pour l'identification des critères diagnostiques (k : 0,9).

La corrélation intra-observateur apparaît également bonne en UIV (k : 0,9) et excellente en tomodensitométrie (k : 1).

Le manque d'expérience initial dans l'interprétation des clichés d'urographie, la qualité de ces derniers parfois sous-optimale (interposition d'anses digestives, artéfacts de mouvement, opacification insuffisante) participent à la différence des accords intra-observateurs.

L'analyse du type d'anomalies pré-calicielles (images striées ou arrondies), et l'observation d'un liseré inter-papillo-caliciel, présentent des niveaux d'accord forts tant en intra-observateur qu'en inter-observateur, traduisant la bonne reproductibilité de ces 2 techniques d'imagerie.

- **Performances diagnostiques et gain diagnostique : UIV versus scanner**

Le scanner apparaît aussi sensible que l'UIV pour le diagnostic positif de la maladie de Cacchi Ricci et est capable d'identifier autant d'anomalies pré-calicelles que l'UIV dans notre population cible.

Les critères diagnostiques radiologiques proposés par Ginalski (20,38,39) apparaissent appropriés pour détecter la malformation du fait de l'absence de spécificité d'une image d'addition pré-calicielle isolée au sein d'un calice. Dans notre étude, 28,5% des patients de la population cible et 17,5% de la population témoin, présentent une anomalie pré-calicielle en dehors des critères diagnostiques.

Dans l'étude de Gray et al, le scanner volumique démontre un gain diagnostique supérieur à l'UIV (98,3% contre 80,9%)(65). Dans notre

étude, un diagnostic différentiel est évoqué dans 100% des cas en TDM et 66% des cas en UIV. Les anomalies non identifiées en urographie correspondent à une nécrose papillaire et un diverticule caliciel.

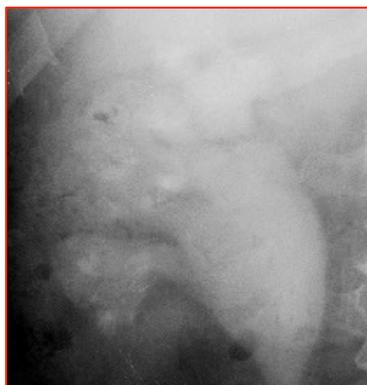
Il est aujourd'hui admis que le scanner est devenu l'examen clé du diagnostic dans la nécrose papillaire, en particulier dans la détection des anomalies papillaires précoces (40,66-68).

De plus, la mise en évidence d'un pertuis faisant communiquer le calice avec le diverticule n'a pu être objectivé que sur les coupes axiales du scanner.

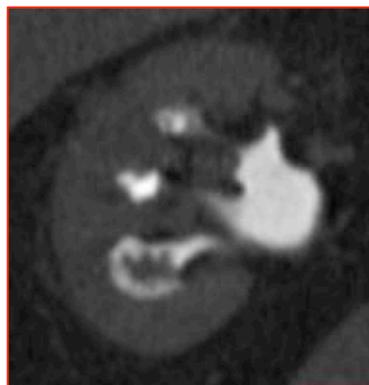
Plusieurs études montrent la supériorité du scanner pour l'étude du parenchyme rénal (54,63,64), ainsi que la possibilité d'explorer l'ensemble de la cavité abdominale (31,55,58,65).

Ainsi, le scanner permet d'identifier des anomalies morphologiques associées, comme des kystes ou un syndrome malformatif (situs inversus dans notre étude).

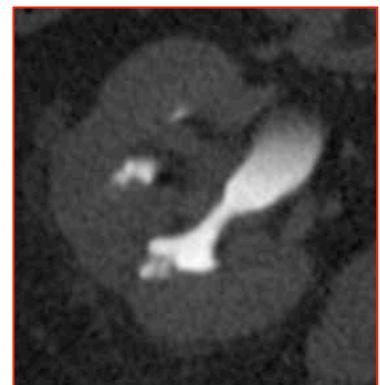
Les clichés d'urographie ont mis en évidence de façon similaire au scanner une mal rotation du rein et une bifidité urétérale.



A



B



C

(A) Clichés d'urographie post-tomodensitométrique individualisant un calice inférieur droit volumineux, à bord convexe.

(B) Coupe frontale en scanner du rein droit, mettant en évidence une déformation du fornix, s'incurvant autour de la papille, caractérisant une nécrose de type papillaire

(C) Coupe axiale en scanner du même rein droit, objectivant une nécrose papillaire d'âge différent, de type médullaire, avec une image d'addition pré-calicielle, reliée par un fin pertuis à un calice élargi ainsi qu'une lithiase médullaire.

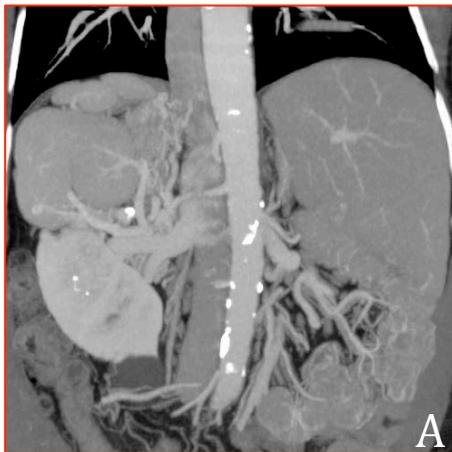


A



B

(A) Opacification ovale pré-calicielle en UIV, d'origine indéterminée (flèche noire)  
 (B) Diagnostic différentiel de diverticule caliciel évoqué en TDM, objectivant un fin pertuis communiquant avec le calice (flèche blanche)



A



B



C

(A) Coupe frontale MIP : absence de veine cave rétro-hépatique avec continuation azygos, situs inversus.  
 (B) Coupe frontale MPR : asymétrie de taille des 2 reins, avec multikystose et lithiases médullaires. Situs inversus avec polysplénie  
 (C) Coupe axiale MIP : veine cave droite circum-aortique

- **Résolution spatiale : UIV versus scanner**

L'UIV, du fait de sa meilleure résolution spatiale, est considérée comme supérieure au scanner pour l'analyse de la région papillaire et des tubes collecteurs (30).

Toutefois, le scanner compense par une meilleure résolution en contraste (74), et aujourd'hui, une résolution spatiale proche de celle de l'urographie intraveineuse. En fait, Vrtiska montre que le scanner 64 barrettes a permis d'identifier les plus petites anomalies détectables sur fantômes (0,25 mm) aussi bien que sur les clichés d'urographie intraveineuse (28).

Utilisé également en pathologie cardio-vasculaire, le scanner détecte les plus petites calcifications de l'ordre de 215  $\mu\text{m}$  (75).

Il semble donc difficile d'identifier précisément par ces 2 techniques comme cela avait été suggéré en UIV, un seul canal collecteur normal (42,43), malgré son opacification, puisque sa taille est comprise entre 100 et 200  $\mu\text{m}$  (6).

Il est possible d'observer une opacification « floue » de la papille (« blush papillaire »), sans structure linéaire ou arrondie nettement définie, en dehors de tout mécanisme obstructif.

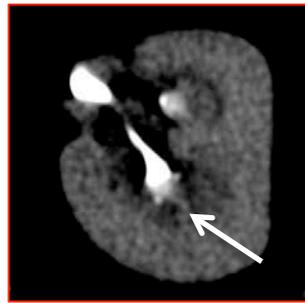
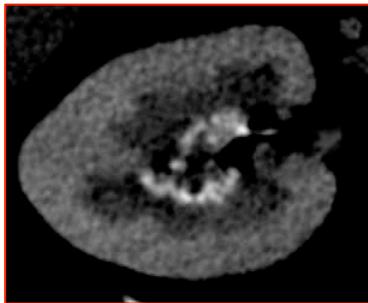
La taille des ectasies canaliculaires pré-calicielles est de l'ordre du millimètre (1mm jusqu'à 7,5 mm), détectable de ce fait aussi bien en scanner multi-barrettes qu'en urographie intraveineuse, comme des anomalies nettes, aux contours bien limités.

Par ailleurs, dans notre étude, toutes les anomalies pré-calicielles apparaissent bilatérales en TDM et 82% en UIV dans la population Cacchi Ricci. Certaines ectasies canaliculaires plus discrètes n'ont pu être visualisées sur les clichés d'urographie, alors qu'elles sont nettement individualisables en scanner. A résolution spatiale équivalente, le scanner semble apporter une meilleure détection des images d'addition pré-calicielles de petite taille par rapport aux clichés d'urographie, notamment grâce à la qualité des images, la rapidité d'acquisition, les reconstructions MPR ainsi que l'expérience conjointe de l'opérateur et du lecteur.

L'observation d'un liseré inter-papillo-caliciel, est également supérieure en scanner, par rapport à l'UIV, du fait d'une meilleure individualisation du couple fond caliciel/papille en coupes axiales, sans aucune superposition des plans (25).



Clichés d'urographie post-tomodensitométrique, mettant en évidence des anomalies striées et arrondies pré-calicielles droites.



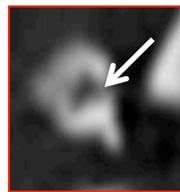
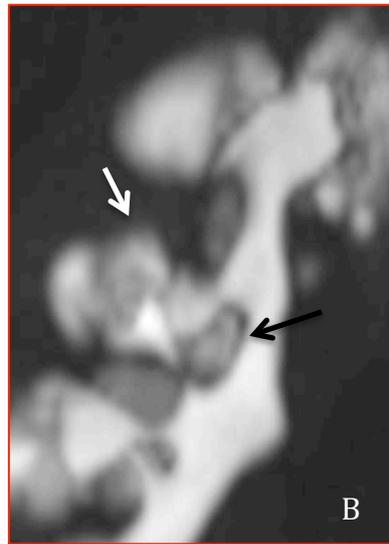
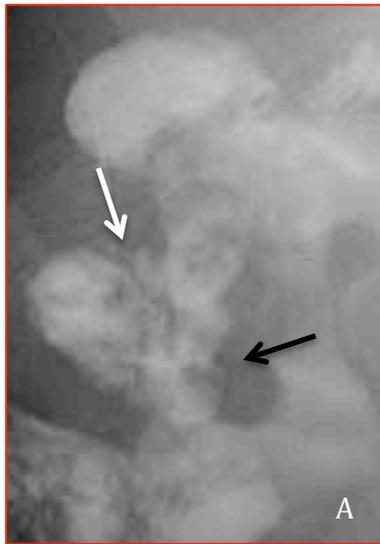
Coupes axiales du rein droit, retrouvant les mêmes anomalies pré-calicielles droites, mais également en regard du rein gauche avec des striations et images arrondies plus discrètes pré-calicielles (flèche)



Images striées pré-calicielles inférieures gauches  
Pas d'images d'addition pré-calicielles du rein droit



Coupe axiale du scanner correspondant mettant en évidence des images d'addition gauches et droites.



(A) Superposition d'images arrondies en regard de 2 calices, sans LIPC identifiable

(B) Correspondance après reconstruction MIP en scanner

(C) et (D) Individualisation des 2 calices et des images d'addition correspondantes, séparées par un net LIPC, en coupes axiales

- **Analyse du type d'images d'addition : UIV versus TDM**

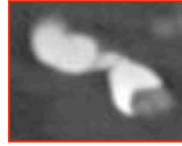
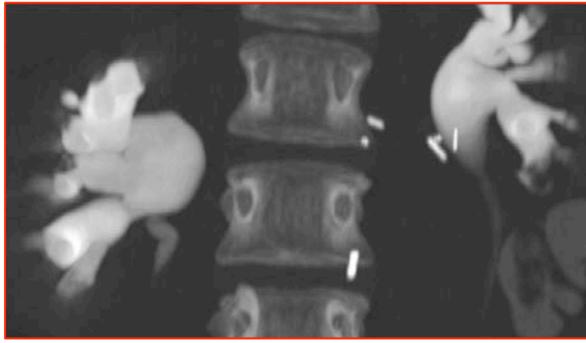
La sémiologie radiologique décrite initialement en UIV est applicable au scanner.

L'observation d'images striées ou arrondies pré-calicielles en UIV ou en TDM est relativement similaire, sans différence notable dans la population Cacchi Ricci.

Les images striées pré-calicielles sont par contre peu observées parmi la population témoin (un patient soit 14%) par rapport à la population Cacchi Ricci (91%). L'image observée chez un des cas témoin, correspondait en fait à un micro-calice branché, réalisant une image d'addition linéaire isolée.

A l'inverse, les images arrondies pré-calicielles représentent 85% des anomalies pré-calicielles observées dans la population témoin alors qu'elles ne représentent que 64% des anomalies pré-calicielles observées dans la population Cacchi Ricci.

L'observation d'images arrondies apparaît moins spécifique que des images striées pré-calicielles, correspondant le plus souvent à des lithiases médullaires sans remplissage péri-lithiasique, une nécrose papillaire ou des images pseudo-nodulaires, mal définies, au sein d'un « blush » papillaire.



Syndrome obstructif urétéral bilatéral, avec en coupes axiales, des images pseudo-nodulaires mal définies pré-calicielles d'une patiente témoin

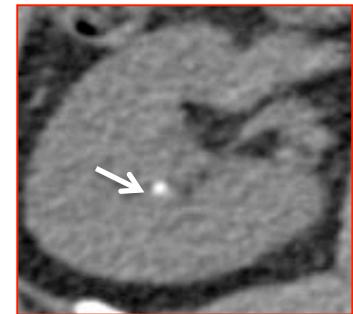
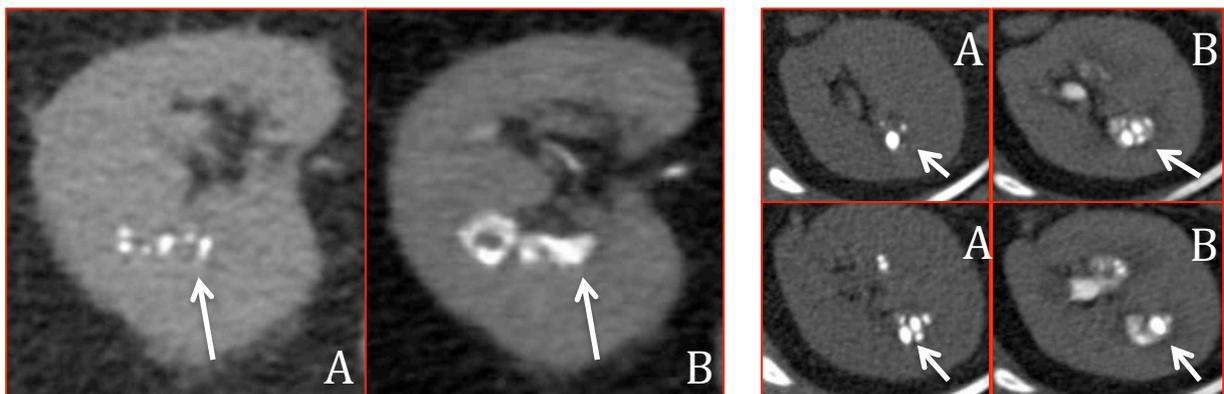


Image isolée ronde d'addition pré-calicielle moyenne droite (flèche), sur les reconstructions MIP et en coupe axiale au temps excrétoire, correspondant à une lithiase médullaire, sans remplissage péri-lithiasique par rapport aux coupes axiales SPC.

Le liseré inter-papillo-caliciel est observé en scanner chez tous les patients Cacchi Ricci. Il s'agit par contre d'un signe peu spécifique, observé chez 71% des patients témoins avec des anomalies pré-calicielles.

Enfin, le « blush » papillaire ne peut être considéré comme un signe en faveur de la maladie, observé aussi souvent dans la population témoin que dans la population Cacchi Ricci (75% contre 81%). En accord avec la littérature, il doit être considéré comme une opacification physiologique de la papille, du fait d'une concentration maximale de l'opacifiant dans les canaux collecteurs, influencé par l'osmolalité du produit de contraste iodé, sa dose, ou encore l'état d'hydratation du sujet (19,20,29,39,45,47).

Le remplissage d'une ectasie canaliculaire autour d'une lithiase médullaire (« growing calculus sign ») (32,33), n'a pu être individualisé qu'en TDM (clichés d'urographies obtenues directement après injection de produit de contraste). Il a été observé chez 5 patients, tous porteurs d'un diagnostic de maladie de Cacchi Ricci selon les critères diagnostiques de l'équipe de Ginalski. En accord avec la littérature, ce signe apparaît spécifique de la maladie de Cacchi Ricci, n'étant pas retrouvé dans les néphrocalcinoses (33,79). Aucun patient de la population témoin présentant des lithiases médullaires ne présentait cette symptomatologie.



Acquisition sans injection de produit de contraste (images A), puis après injection de produit de contraste (images B), montrant un remplissage par du PDC iodé autour de lithiases médullaires, réalisant le « growing calculus sign » décrit initialement en UIV.

- **Apport du scanner sans injection de produit de contraste.**

Bien que le diagnostic positif de la maladie de Cacchi Ricci ne nécessite pas l'identification de lithiases, certaines particularités sont à retenir.

Les données de notre étude sont similaires aux données de la littérature, où les lithiases apparaissent le plus souvent médullaires, de petites tailles et nombreuses. Parfois, des concrétions intra-kystiques ou intra calicielles sont observées (79).

Dans la population Cacchi Ricci, 64% des lithiases observées sont préférentiellement médullaires, 2 fois plus que dans la population cible, et 4 fois plus que dans la population témoin.

Par contre, seulement 18% présentent une disposition papillo-calicielle préférentielle. La différenciation entre disposition médullaire ou papillo-

calicielle, est parfois difficile, comme le traduit le faible niveau d'accord inter-observateur des lithiases papillo-calicielles ( $k=0,42$ ). Dans cette situation, la réalisation d'une acquisition tomodensitométrique au temps cortico-médullaire pourrait aider dans ces situations à une meilleure localisation.

Conformément aux différents mécanismes déterminant la lithogénèse dans cette maladie (1), 46 % des patients Cacchi Ricci présentent différentes localisations lithiasiques associées au sein de l'arbre urinaire.

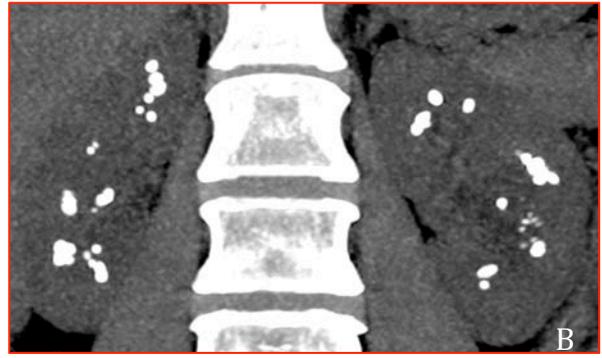
Tous les patients atteints présentent préférentiellement des lithiases de petites tailles (inférieures à 4mm), et 36% plus de 20 lithiases dans les 2 reins.

Dans notre étude, tous ces patients avaient au moins une lithiasse à l'imagerie. Toutefois, pour 3 patients explorés pour une hématurie et des infections urinaires récidivantes, il n'existait qu'un seul calcul millimétrique. Mc Phail rapporte d'ailleurs une entrée plus fréquente dans la maladie par une hématurie microscopique chez les patients sans preuve lithiasique à l'imagerie (64,7%), par rapport à ceux présentant une lithiasse au scanner (23,1%)(17).

La densité des lithiases est par contre le plus souvent difficile à déterminer, du fait de leurs petites tailles. Elles s'échelonnent entre 350 UH et 1500 UH, et sont hétérogènes chez un même patient. Daudon observe d'ailleurs une morphologie ternaire plus fréquente que chez les patients lithiasiques courants (17,8% contre 9,9%) (1).

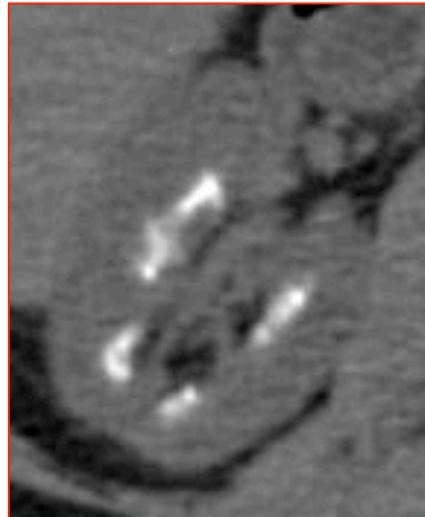
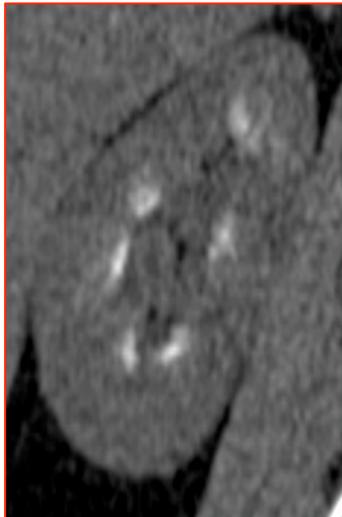
Plusieurs études ont tenté de déterminer la composition des lithiases à partir des densités obtenues en scanner, sans résultat significatif, classant les lithiases en hautes ou basses densités, en vue des traitements par lithotripsie percutanée (76-80).

Une hyperdensité médullaire spontanée n'a été observée que chez une seule patiente avec une maladie de Cacchi Ricci de 38 ans, et une patiente de la population témoin de 20 ans. Ce signe ne peut être retenue comme un indicateur de néphrocalcinose dans la maladie de Cacchi Ricci. La littérature actuelle, l'attribue à une concentration plus importante de chlorure de sodium (49), du fait de l'activité du transporteur Na-K-2Cl, plus actif chez les sujets jeunes (50).

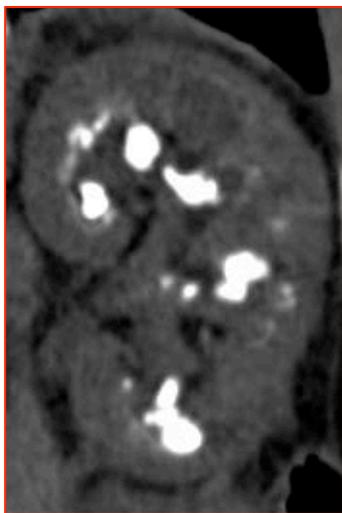


(A) Disposition médullaire bilatérale d'une patiente Cacchi Ricci

(B) MIP montrant plus de 20 lithiases médullaires, inférieures à 4 mm, chez la même patiente



Coupe frontale et axiale de calcifications papillo-calicielles chez une patiente Cacchi Ricci



Coupe frontale et axiale de calcifications papillo-calicielles multiples, associées à des concrétions calicielles d'une patiente Cacchi Ricci

- **Analyse de l'irradiation: UIV versus TDM**

La principale limite à l'utilisation du scanner reste son irradiation, plus importante que l'UIV. Nawfel a estimé que l'irradiation du scanner était 1,5 à 2 fois plus importante qu'avec l'UIV (81). La réalisation de 2 acquisitions tomodensitométriques correspond à une dose efficace d'environ 10 mSv contre 5 mSv pour l'urographie intraveineuse.(31).

La connaissance des doses reçues en scanner, doit amener à une démarche de justification des indications, d'optimisation du protocole et de limitation des doses individuelles, selon le principe ALARA (As Low As Reasonably Achievable).

Un équilibre entre qualité d'images, performances diagnostiques et dose doit être obtenu.

Afin d'obtenir une unité de mesure comparative entre les différentes techniques, un calcul de la dose efficace a été fait selon les facteurs de pondération tissulaire de la publication n°103 de la CIPR (Commission Internationale de Protection Radiologique)

Le PDL moyen est de 778 mGy.cm (soit une dose efficace de 11,95 mSv). La différence entre le PDLmax et PDLmin (1200 mGY.cm et 550 mGY.cm) est principalement due au morphotype du patient et au nombre d'acquisitions réalisées, certaines études tomodensitométriques comportant 3 acquisitions abdomino-pelviennes (rajout d'une phase parenchymateuse).

Le PDL moyen de notre étude est similaire aux niveaux de référence diagnostiques recommandés (NRD) de l'institut de radioprotection et de sûreté nucléaire (IRSN) de 800 mGY.cm pour une acquisition abdomi-pelvienne avec injection de produit de contraste (soit une dose efficace de 12 mSV) (82).

Plusieurs paramètres peuvent être adaptés afin de limiter la dose (nombre et longueur d'acquisition, tension, charge, épaisseur de coupe).

Certaines innovations techniques oeuvrent en ce sens (reconstructions itératives, bouclier anti-hélice, modulation automatique des ampérages et des kilovoltages) (31,56,83).

C'est la raison pour laquelle, seules 2 acquisitions ont été réalisées dans notre étude. Une technique combinée (« split-bolus »), sans augmenter l'irradiation ou le volume de produit de contraste injecté, peut être faite afin d'obtenir des informations supplémentaires sur le néphrogramme, sans perte d'information sur l'étude de la région papillo-calicielle (59).

La couverture de l'acquisition peut également être limitée. Dans notre cas, celle-ci pourrait comprendre une phase non injectée étendue du pôle supérieur des reins à la symphyse pubienne, pour éliminer un obstacle urétéral, mais limiter la phase excrétoire à l'exploration rénale.

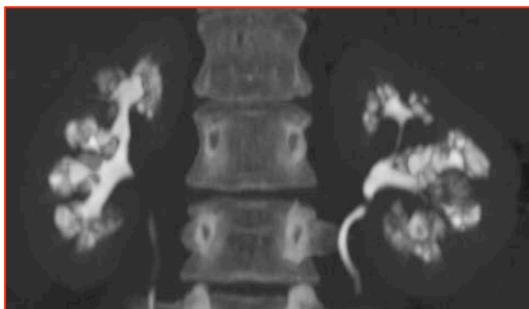
L'UIV standard, ne représente pas une irradiation négligeable, du fait de la répétition des clichés et du nombre de scopies comptabilisé dans la dose finale. La dose efficace est comprise entre 2,5 et 5 mSv (31), selon le nombre de clichés et de scopies effectuées. La qualité de l'examen obtenue n'est pas toujours optimale et interprétable, obligeant à la répétition des clichés ou des explorations. Dans une étude réalisée par Yendt et son équipe, sur 53 urographies intraveineuses, seules trois étaient correctement injectées et exploitables pour la recherche d'une maladie de Cacchi Ricci (19).

De plus, aucune information sur le néphrogramme n'est disponible, et nécessite un complément tomодensitométrique SPC pour l'étude de la maladie lithiasique soit entre 10 et 12 mSv supplémentaires.

Dans notre étude, des clichés d'urographie post-tomodensitométriques ont été réalisés afin de limiter le caractère irradiant des explorations et éviter une nouvelle injection de produit de contraste iodé. Le PDS moyen est de 6,5 Gy.cm<sup>2</sup>, similaire aux NRD (6 Gy.cm<sup>2</sup>) soit une dose efficace d'environ 1,4 mSv (82).



Clichés d'urographie post-tomodensitométrique :  
Interprétation des images pré-calicielles, plus difficiles du côté gauche, du fait de l'interposition d'anses digestives



Correspondance scanner après reconstruction MIP.

- **Analyse du coût : UIV versus TDM :**

Le scanner reste un examen plus coûteux que l'urographie intra-veineuse, comme le montre également l'étude comparative de Stacul, montrant un coût du scanner 64 barrettes, 50% plus élevé que l'UIV (31).

Dans notre centre, la réalisation d'un scanner abdomino-pelvien, en tenant compte de l'injection et du forfait technique est évalué à 173,17 euros.

La réalisation d'une véritable UIV, est évaluée à 85,12 euros.

La réalisation de clichés d'urographie post-tomodensitométrie est évaluée à 19,85 euros par cliché.

Toutefois, le bénéfice et le gain diagnostique sont à considérer, car source d'économie dans la prise en charge globale ultérieure des patients (15).

L'exploration d'une maladie lithiasique nécessite de plus la réalisation d'un scanner abdomino-pelvien sans injection de produit de contraste, où seule l'injection d'iode n'est pas comptabilisé dans le coût total, soit 163,57 euros.

- **Comparaison des techniques : acceptabilité**

Les deux techniques nécessitent une voie d'abord périphérique et l'injection de produit de contraste iodé, pouvant entraîner des effets secondaires le plus souvent bénins (bouffée de chaleur, nausées). Des réactions allergiques cutanées sont possibles, ainsi que dans de rares cas, un choc anaphylactique. Ces effets indésirables ne diffèrent pas selon la technique choisie (15).

La diminution du temps d'examen et des acquisitions, pouvant être réalisées lors d'une seule apnée, sont un avantage non négligeable à la réalisation du scanner volumique.

La qualité de l'examen est le plus souvent suffisante à l'interprétation.

A l'inverse, pour une qualité optimale de l'UIV, certains centres préconisent un jeûne de 4h et parfois un régime sans résidu avant sa réalisation (31).

De plus, si l'opacification est insuffisante ou l'interprétation gênée par l'interposition d'anses digestives, il peut être nécessaire d'augmenter le temps d'examen, les mobilisations du patient, le nombre de clichés et de scopies, voire répéter l'exploration lors d'une nouvelle convocation.

- **Comparaison des techniques : accessibilité**

L'UIV est un examen en perte vitesse, remplacée dans les centres de radiologie par l'uroscanner pour la plupart des indications d'imagerie néphro-urologique (24,30,55,57,58,61,66,68,70-73).

La dernière UIV « vraie » a été réalisée dans notre service en juin 2011.

De plus, la formation actuelle, tant des manipulateurs de radiologie que des imageurs, pour la réalisation et l'interprétation des clichés d'urographie est prise en défaut.

- **Perspectives futures :**

- **Corrélation radio-clinique :**

Une seule étude a tentée de corrélérer la sévérité de la maladie avec le type d'images observées en UIV. L'extension des anomalies était prise en compte, corrélées au nombre d'épisodes lithiasiques, d'hospitalisation et de procédures urologiques nécessaires (35).

Une corrélation entre le type d'images observées, leurs extensions, les anomalies biologiques sanguines et urinaires confrontés à l'activité lithiasique de la maladie pourrait être réalisée.

- **La piste génétique :**

La détermination du ou des gènes possiblement responsables de la maladie reste à déterminer, ainsi que son implication dans des anomalies syndromiques associées (15).

- **Evolution de l'imagerie médicale :**

En tomodensitométrie, toutes les évolutions actuelles tendent vers une optimisation de la qualité de l'image, d'une meilleure définition spatiale, ainsi qu'une rapidité d'acquisition, sans augmenter l'irradiation.

L'imagerie par résonance magnétique est un examen qui pourrait trouver sa place dans la prise en charge initiale de la maladie de Cacchi Ricci du fait de son caractère non irradiant.

L'exploration des voies excrétrices en IRM peut être réalisée avec ou sans injection de produit de contraste (84).

L'uro-IRM sans injection de produit de contraste, est réalisée à partir d'une séquence écho de spin, rapide, très pondérée en T2.

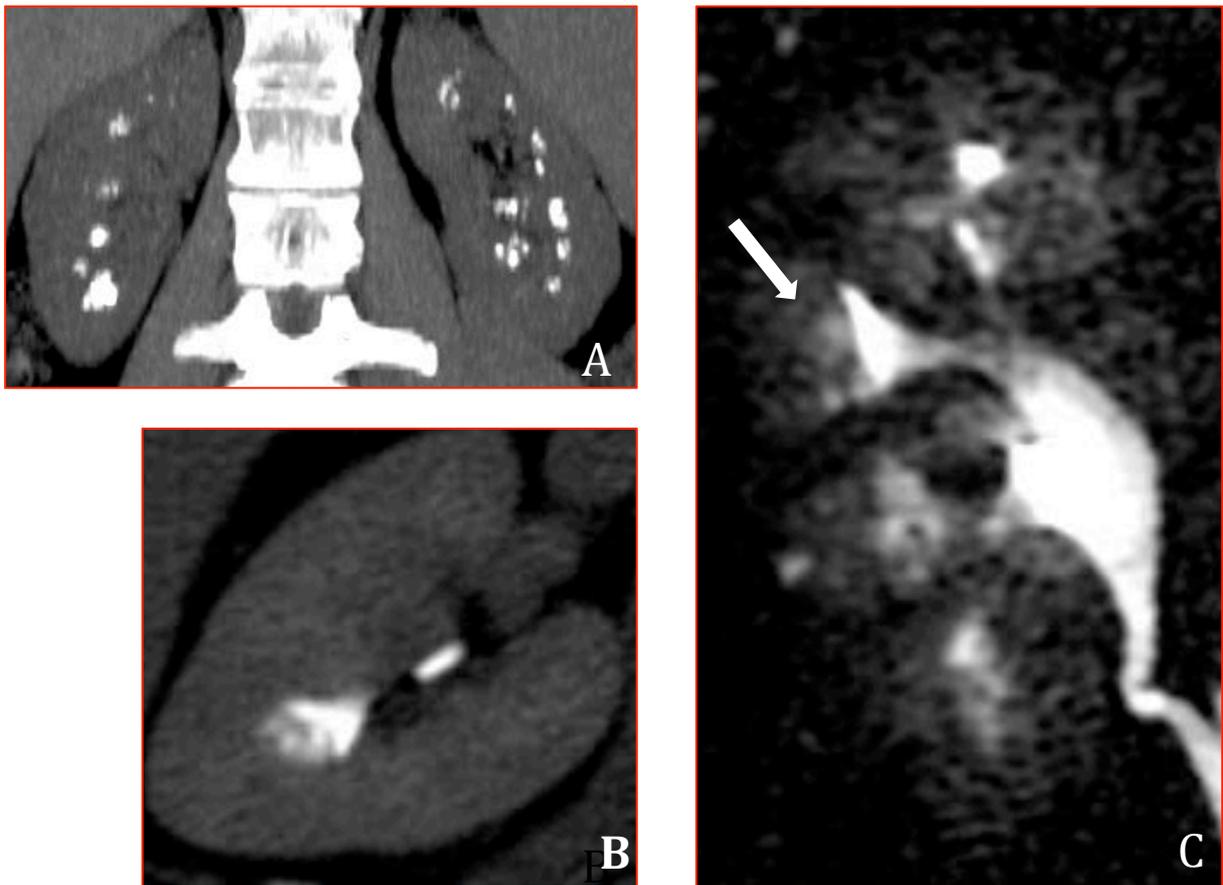
Ce type de séquence permet une suppression du signal des tissus, et la visualisation des liquides.

La littérature rapporte un seul cas où l'IRM montre la stagnation des liquides dans des ectasies canaliculaires pré-calicielles, sous forme d'hypersignaux T2 papillaires. Le diagnostic a été confirmé après la réalisation d'un uroscanner volumique, retrouvant les signes caractéristiques de la maladie au temps excrétoire (73). L'injection de gadolinium n'a pas été utilisée. Une patiente de notre étude, présentant des signes de la maladie de Cacchi Ricci en scanner, a bénéficié d'une bili-IRM, montrant des hypersignaux arrondis papillaires, signant la stagnation liquidienne au sein des ectasies canaliculaires.

L'uro-IRM avec injection de produit de contraste, est une séquence réalisée à partir d'une pondération T1, après injection de chélat de gadolinium.

On pourrait espérer obtenir une sémiologie identique à l'uroscanner, à partir d'acquisitions multicoupes fines, associées à des reconstructions MIP. Toutefois, il reste à évaluer si la résolution spatiale actuelle de l'IRM, permet de mettre en évidence des ectasies canaliculaires pré-calicielles, lorsque celles-ci sont de l'ordre du millimètre.

Par ailleurs, le diagnostic différentiel avec des kystes médullaires, lors de l'utilisation de séquences T2 non injectées, reste difficile.



(A) Reconstruction MIP frontale, montrant de multiples lithiases médullaires

(B) Coupe axiale tomодensitométrique de la même patiente au temps tardif montrant des images arrondies pré-calicielles droites

(C) Séquence MIP d'une bili-IRM à TE effectif long, montrant des hypersignaux arrondis pré-caliciels droits, par la stagnation des liquides dans les ectasies canaliculaires (flèche).

L'échographie rénale ne présente pas d'intérêt diagnostique et n'est pas spécifique (15).

Son intérêt réside dans la détection de la néphrocalcinose (hyperéchogénicité des papilles), des lithiases et leur topographie, souvent difficile à préciser.

Elle peut également devant certaines images artéfactuelles hyperéchogènes, conclure à tort à l'existence de calcul de petite taille (25).

Malgré son caractère non irradiant, elle ne peut être utilisée comme moyen d'investigation initial, ne montrant que des signes indirects et inconstants de la maladie, que sont la néphrocalcinose et les néphrolithiases

- **Limites de l'étude :**

Notre étude est transversale, observationnelle, limitée à un faible échantillon de patients.

Une véritable urographie intraveineuse n'a pu être réalisée, car cela aurait nécessité lors d'une nouvelle convocation, une autre injection de produit de contraste iodé et une exposition aux rayonnements ionisants supérieure aux clichés d'urographie post-tomodensitométrie.

Ces derniers apportent toutefois des informations équivalentes aux clichés tardifs d'une UIV « vraie », l'étude de la fonction excrétoire du rein n'étant pas nécessaire pour faire le diagnostic de la maladie de Cacchi Ricci.

Plusieurs centres de radiologie ont participé à l'étude, entraînant une variation de certains protocoles en scanner, avec notamment l'ajout d'une phase néphrogénique ou d'une collimation différente. Cela n'a pas généré de conséquence notable sur la capacité à interpréter les résultats.

## 6. CONCLUSION :

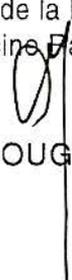
Le scanner multi-barrettes apparaît aussi sensible et reproductible que l'urographie intraveineuse pour la détection des ectasies canaliculaires pré-calicielles après injection de produit de contraste iodé caractérisant la maladie de Cacchi Ricci.

Il apporte de plus des informations supplémentaires sur le statut lithiasique, et démontre un gain diagnostique devant des images d'addition pré-calicielles isolées au sein d'un calice, qui ne respectent pas les critères diagnostiques.

L'irradiation et le coût, supérieurs, sont compensés par une meilleure accessibilité et acceptabilité du scanner, ainsi qu'une plus-value dans la prise en charge globale du patient.

Le caractère non irradiant de l'IRM, ainsi que l'absence d'utilisation de produit de contraste iodé, étayent l'intérêt de cette technique dans le dépistage de la maladie de Cacchi Ricci. Toutefois, il reste à déterminer si sa résolution spatiale permettra la détection d'anomalies pré-calicielles, aussi précisément qu'avec l'urographie intraveineuse ou en scanner multi-barrettes.

Vu permis d'imprimer  
Le Doyen de la Faculté  
De Médecine Rangueil

  
D. ROUGE

  
Professeur F. JOFFRE  
Service de Radiologie  
Hôpital de Rangueil  
1, avenue Jean Poulhès  
TSA 50032  
31059 TOULOUSE Cedex 9

# BIBLIOGRAPHIE

1. Daudon M, Cohen-Solal F, Lacour B, Jungers P. [Urinary stones and urinary tract abnormalities. Is the stone composition independent of the anatomical abnormality?]. *Prog Urol*. 2003 Dec;13(6):1320–9.
2. Gambaro G, Feltrin GP, Lupo A, Bonfante L, D'Angelo A, Antonello A. Medullary sponge kidney (Lenarduzzi-Cacchi-Ricci disease): a Padua Medical School discovery in the 1930s. *Kidney Int*. 2006 Feb;69(4):663–70.
3. Prasad SR, Narra VR, Shah R, Humphrey PA, Jagirdar J, Catena JR, et al. Segmental disorders of the nephron: histopathological and imaging perspective. *Br J Radiol*. 2007 Aug;80(956):593–602.
4. Cameron S. Medullary sponge kidney. *Oxford Textbook of Clinical Nephrology*, 3rd edn Oxford University Press: Oxford. 2004;2495–501.
5. Parks JH, Coe FL, Strauss AL. Calcium nephrolithiasis and medullary sponge kidney in women. *N Engl J Med*. 1982 May 6;306(18):1088–91.
6. Coujard R, Poirier J. *Précis d'histoire humaine*. Presses Université Laval; 1980.
7. Levine E, Hartman DS, Meilstrup JW, Van Slyke MA, Edgar KA, Barth JC. Current concepts and controversies in imaging of renal cystic diseases. *Urol Clin North Am*. 1997 Aug;24(3):523–43.
8. Copping GA. Medullary sponge kidney: its occurrence in a father and daughter. *Can Med Assoc J*. 1967 Mar 11;96(10):608–11.
9. Gambaro G, Fabris A, Citron L, Tosetto E, Anglani F, Bellan F, et al. An unusual association of contralateral congenital small kidney, reduced renal function and hyperparathyroidism in sponge kidney patients: on the track of the molecular basis. *Nephrol Dial Transplant*. 2005 Jun;20(6):1042–7.
10. Harrison AR, Rose GA. Medullary sponge kidney. *Urol Res*. 1979 Sep;7(3):197–207.
11. Rommel D, Pirson Y. Medullary sponge kidney--part of a congenital syndrome. *Nephrol Dial Transplant*. 2001 Mar;16(3):634–6.
12. Mrowka C, Adam G, Sieberth HG, Matern S. Caroli's syndrome associated with medullary sponge kidney and nephrocalcinosis. *Nephrol Dial Transplant*. 1996 Jun;11(6):1142–5.
13. Torregrossa R, Anglani F, Fabris A, Gozzini A, Tanini A, Del Prete D, et al. Identification of GDNF Gene Sequence Variations in Patients with Medullary Sponge Kidney Disease. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology*. 2010 May 6;5(7):1205–10.
14. Fabris A, Lupo A, Ferraro PM, Anglani F, Pei Y, Danza FM, et al. Familial clustering of medullary sponge kidney is autosomal dominant with reduced penetrance and variable expressivity. *Kidney Int*. 2012 Dec 5;
15. Goldfarb DS. Evidence for inheritance of medullary sponge kidney. *Kidney International*. 2013 Feb;83(2):193–6.
16. Thomas C, Heuschmid M, Schilling D, Ketelsen D, Tsiflikas I, Stenzl A, et al. Urinary Calculi Composed of Uric Acid, Cystine, and Mineral Salts: Differentiation with Dual-Energy CT at a Radiation Dose Comparable to That of Intravenous Pyelography. *Radiology*. 2010 Nov 1;257(2):402–9.
17. McPhail EF, Gettman MT, Patterson DE, Rangel LJ, Krambeck AE. Nephrolithiasis in Medullary Sponge Kidney: Evaluation of Clinical and Metabolic Features. *Urology*. 2012 Feb;79(2):277–81.
18. Fabris A, Anglani F, Lupo A, Gambaro G. Medullary sponge kidney: state of the art. *Nephrol Dial Transplant*. 2012 Dec 24;
19. Yendt ER. Medullary sponge kidney and nephrolithiasis. *N Engl J Med*. 1982 May

6;306(18):1106-7.

20. Ginalski JM, Portmann L, Jaeger P. Does medullary sponge kidney cause nephrolithiasis? *AJR Am J Roentgenol.* 1990 Aug;155(2):299-302.
21. Stratta P, Fenoglio R, Quaglia M, Lazzarich E, Airoidi A. The missing medullary sponge kidney. *Kidney International.* 2009 Aug;76(4):459-60.
22. O'Neill M, Breslau NA, Pak CY. Metabolic evaluation of nephrolithiasis in patients with medullary sponge kidney. *JAMA.* 1981 Mar 27;245(12):1233-6.
23. Yagisawa T, Kobayashi C, Hayashi T, Yoshida A, Toma H. Contributory metabolic factors in the development of nephrolithiasis in patients with medullary sponge kidney. *Am J Kidney Dis.* 2001 Jun;37(6):1140-3.
24. Fabris A, Lupo A, Bernich P, Abaterusso C, Marchionna N, Nouvenne A, et al. Long-Term Treatment with Potassium Citrate and Renal Stones in Medullary Sponge Kidney. *Clinical Journal of the American Society of Nephrology.* 2010 Jun 24;5(9):1663-8.
25. Thomas E, Witte Y, Thomas J, Arvis G. [Cacchi and Ricci's disease. Radiology, epidemiology and biology]. *Prog Urol.* 2000 Feb;10(1):29-35.
26. Higashihara E, Nutahara K, Niijima T. Renal hypercalciuria and metabolic acidosis associated with medullary sponge kidney: effect of alkali therapy. *Urol Res.* 1988;16(2):95-100.
27. Breton X, Saidi A, Delaporte V, Coulange C, Lechevallier E. [Treatment of precalyceal stones of Cacchi-Ricci disease by flexible ureterorenoscopy and Holmium-YAG laser]. *Prog Urol.* 2006 Sep;16(4):508-13.
28. Vrtiska TJ, Hartman RP, Kofler JM, Bruesewitz MR, King BF, McCollough CH. Spatial resolution and radiation dose of a 64-MDCT scanner compared with published CT urography protocols. *AJR Am J Roentgenol.* 2009 Apr;192(4):941-8.
29. Otal P, Joffre F, Musso S, Rousseau H, Colombie D, Meites G, et al. Urographie intraveineuse - EM|consulte. *Encycl Méd Chir(Elsevier,Paris).* 1998;34-030-B-10:22.
30. Lemaître L, Puech P, Leroy C, Argatu D, Giurca C, Renard B, et al. De l'urographie analogique à l'urographie reconstruite: l'uroscanner - EM|consulte. *radiologie et imagerie médicale-génito-urinaire-gynéco-obstétricale-mammaire [Internet].* 2010 [cited 2013 Feb 18];34-030-B-10. Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/248285>
31. Stacul F, Rossi A, Cova MA. CT urography: The end of IVU? *La radiologia medica.* 2008 Jun 6;113(5):658-69.
32. Dyer RB, Chen MY, Zagoria RJ. Intravenous urography: technique and interpretation. *Radiographics.* 2001 Aug;21(4):799-821; discussion 822-824.
33. Davidson AJ. *Radiology of the kidney.* Saunders; 1985.
34. Indridason OS, Thomas L, Berkoben M. Medullary sponge kidney associated with congenital hemihypertrophy. *J Am Soc Nephrol.* 1996 Aug;7(8):1123-30.
35. Forster JA, Taylor J, Browning AJ, Biyani CS. A review of the natural progression of medullary sponge kidney and a novel grading system based on intravenous urography findings. *Urol Int.* 2007;78(3):264-9.
36. PALUBINSKAS AJ. RENAL PYRAMIDAL STRUCTURE OPACIFICATION IN EXCRETORY UROGRAPHY AND ITS RELATION TO MEDULLARY SPONGE KIDNEY. *Radiology.* 1963 Dec;81:963-70.
37. PALUBINSKAS AJ. Medullary sponge kidney. *Radiology.* 1961 Jun;76:911-9.
38. Ginalski JM, Schnyder P, Portmann L, Jaeger P. Medullary sponge kidney on axial computed tomography: comparison with excretory urography. *Eur J Radiol.* 1991 Apr;12(2):104-7.
39. Ginalski JM, Spiegel T, Jaeger P. Use of low-osmolality contrast medium does not increase prevalence of medullary sponge kidney. *Radiology.* 1992 Feb;182(2):311-4.
40. Roy C. Imagerie actuelle de la nécrose des papilles rénales - EM|consulte.

EMC(elsevier Masson SAS, Paris) [Internet]. 2009 [cited 2013 Mar 13];radiologie et imagerie médicale-génito-urinaire-gynéco-obstétricale-mammaire(34-181-A-10). Available from: <http://www.em-consulte.com/article/208843/imagerie-actuelle-de-la-necrose-des-papilles-renal>

41. Katzberg RW. Urography into the 21st century: new contrast media, renal handling, imaging characteristics, and nephrotoxicity. *Radiology*. 1997 Aug;204(2):297-312.
42. Ohlson L. Normal collecting ducts: visualization at urography. *Radiology*. 1989 Jan;170(1 Pt 1):33-7.
43. Saxton HM. Opacification of collecting ducts at urography. *Radiology*. 1989 Jan;170(1 Pt 1):16-7.
44. Hall FM. Medullary sponge kidney and benign tubular ectasia. *AJR Am J Roentgenol*. 1991 Apr;156(4):872-3.
45. Dawson CH, Tomson CRV. Kidney stone disease: pathophysiology, investigation and medical treatment. *Clin Med*. 2012 Oct;12(5):467-71.
46. Sussman SK, Illescas FF, Opalacz JP, Yirga P, Foley LC. Renal streak artifact during contrast-enhanced CT: comparison of low versus high osmolality contrast media. *Abdom Imaging*. 1993;18(2):180-5.
47. Dawson P, Heron C, Marshall J. Intravenous urography with low-osmolality contrast agents: theoretical considerations and clinical findings. *Clin Radiol*. 1984 May;35(3):173-5.
48. Claebots C, Puech P, Delomez J, Devos P, Lemaitre L. [MDCT urography with and without use of diuretics]. *J Radiol*. 2007 Nov;88(11 Pt 1):1697-702.
49. Hsu CT, Wang ZJ, Yu ASL, Gould RG, Fu Y, Joe BN, et al. Physiology of renal medullary tip hyperattenuation at unenhanced CT: urinary specific gravity and the NaCl concentration gradient. *Radiology*. 2008 Apr;247(1):147-53.
50. Kumar R, Wang ZJ, Fu Y, Forsythe C, Webb EM, Yeh BM. Visualization of renal medullary hyperattenuation at unenhanced CT: what is the effect of furosemide administration? *Radiology*. 2010 May;255(2):495-500.
51. Smith RC, Verga M, McCarthy S, Rosenfield AT. Diagnosis of acute flank pain: value of unenhanced helical CT. *AJR Am J Roentgenol*. 1996 Jan;166(1):97-101.
52. Wang L-J, Ng C-J, Chen J-C, Chiu T-F, Wong Y-C. Diagnosis of acute flank pain caused by ureteral stones: value of combined direct and indirect signs on IVU and unenhanced helical CT. *Eur Radiol*. 2004 Sep;14(9):1634-40.
53. Pearle MS. Shock-wave lithotripsy for renal calculi. *N Engl J Med*. 2012 Jul 5;367(1):50-7.
54. McNicholas MM, Raptopoulos VD, Schwartz RK, Sheiman RG, Zormpala A, Prassopoulos PK, et al. Excretory phase CT urography for opacification of the urinary collecting system. *AJR Am J Roentgenol*. 1998 May;170(5):1261-7.
55. Caoili EM, Cohan RH, Korobkin M, Platt JF, Francis IR, Faerber GJ, et al. Urinary tract abnormalities: initial experience with multi-detector row CT urography. *Radiology*. 2002 Feb;222(2):353-60.
56. Nolte-Ernsting C, Cowan N. Understanding multislice CT urography techniques: Many roads lead to Rome. *Eur Radiol*. 2006 Dec;16(12):2670-86.
57. Sudakoff GS, Dunn DP, Hellman RS, Laguna MA, Wilson CR, Prost RW, et al. Opacification of the genitourinary collecting system during MDCT urography with enhanced CT digital radiography: nonsaline versus saline bolus. *AJR Am J Roentgenol*. 2006 Jan;186(1):122-9.
58. Alderson SM, Hilton S, Papanicolaou N. CT urography: Review of technique and spectrum of diseases. *Applied Radiology*. 2011;40(7):6.
59. Van Der Molen AJ, Cowan NC, Mueller-Lisse UG, Nolte-Ernsting CCA, Takahashi S,

- Cohan RH. CT urography: definition, indications and techniques. A guideline for clinical practice. *Eur Radiol*. 2008 Jan;18(1):4–17.
60. Raptopoulos V, McNamara A. Improved pelvicalyceal visualization with multidetector computed tomography urography; comparison with helical computed tomography. *Eur Radiol*. 2005 Sep;15(9):1834–40.
  61. Kawashima A, Vrtiska TJ, LeRoy AJ, Hartman RP, McCollough CH, King BF Jr. CT urography. *Radiographics*. 2004 Oct;24 Suppl 1:S35–54; discussion S55–58.
  62. Mueller-Lisse UL, Coppentrath EM, Meindl T, Degenhart C, Scherr MK, Stief CG, et al. Delineation of upper urinary tract segments at MDCT urography in patients with extra-urinary mass lesions: retrospective comparison of standard and low-dose protocols for the excretory phase of imaging. *European Radiology*. 2010 Aug 30;21(2):378–84.
  63. Warshauer DM, McCarthy SM, Street L, Bookbinder MJ, Glickman MG, Richter J, et al. Detection of renal masses: sensitivities and specificities of excretory urography/linear tomography, US, and CT. *Radiology*. 1988 Nov;169(2):363–5.
  64. Schreyer HH, Uggowitz MM, Ruppert-Kohlmayr A. Helical CT of the urinary organs. *Eur Radiol*. 2002 Mar;12(3):575–91.
  65. Gray Sears CL, Ward JF, Sears ST, Puckett MF, Kane CJ, Amling CL. Prospective comparison of computerized tomography and excretory urography in the initial evaluation of asymptomatic microhematuria. *J Urol*. 2002 Dec;168(6):2457–60.
  66. Lang EK, Macchia RJ, Thomas R, Watson RA, Marberger M, Lechner G, et al. Improved detection of renal pathologic features on multiphasic helical CT compared with IVU in patients presenting with microscopic hematuria. *Urology*. 2003 Mar;61(3):528–32.
  67. Lang EK, Macchia RJ, Thomas R, Davis R, Ruiz-Deya G, Watson RA, et al. Detection of medullary and papillary necrosis at an early stage by multiphasic helical computerized tomography. *J Urol*. 2003 Jul;170(1):94–8.
  68. Lang EK, Thomas R, Davis R, Myers L, Sabel A, Macchia R, et al. Multiphasic helical computerized tomography for the assessment of microscopic hematuria: a prospective study. *J Urol*. 2004 Jan;171(1):237–43.
  69. Jung DC, Kim SH, Jung SI, Hwang SI, Kim SH. Renal papillary necrosis: review and comparison of findings at multi-detector row CT and intravenous urography. *Radiographics*. 2006 Dec;26(6):1827–36.
  70. Maw AM, Megibow AJ, Grasso M, Goldfarb DS. Diagnosis of medullary sponge kidney by computed tomographic urography. *Am J Kidney Dis*. 2007 Jul;50(1):146–50.
  71. Boag GS, Nolan R. CT visualization of medullary sponge kidney. *Urol Radiol*. 1988;9(4):220–1.
  72. Stratta P, Canavese C, Lazzarich E, Fenoglio R, Morellini V, Quaglia M, et al. Medullary sponge kidney. *Am J Kidney Dis*. 2006 Dec;48(6):e87–88.
  73. Hida T, Nishie A, Asayama Y, Ishigami K, Fujita N, Inokuchi J, et al. MR imaging of focal medullary sponge kidney: case report. *Magn Reson Med Sci*. 2012;11(1):65–9.
  74. McCollough CH, Bruesewitz MR, Vrtiska TJ, King BF, LeRoy AJ, Quam JP, et al. Image quality and dose comparison among screen-film, computed, and CT scanned projection radiography: applications to CT urography. *Radiology*. 2001 Nov;221(2):395–403.
  75. Kristanto W, van Ooijen PMA, Groen JM, Vliegthart R, Oudkerk M. Small calcified coronary atherosclerotic plaque simulation model: minimal size and attenuation detectable by 64-MDCT and MicroCT. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2012 Apr;28(4):843–53.
  76. Ascenti G, Siragusa C, Racchiusa S, Ielo I, Privitera G, Midili F, et al. Stone-Targeted Dual-Energy CT: A New Diagnostic Approach to Urinary Calculosis. *AJR*. 2010 Oct

1;195(4):953-8.

77. Hidas G, Eliahou R, Duvdevani M, Coulon P, Lemaitre L, Gofrit ON, et al. Determination of renal stone composition with dual-energy CT: in vivo analysis and comparison with x-ray diffraction. *Radiology*. 2010 Nov;257(2):394-401.

78. Nakada SY, Hoff DG, Attai S, Heisey D, Blankenbaker D, Pozniak M. Determination of stone composition by noncontrast spiral computed tomography in the clinical setting. *Urology*. 2000 Jun;55(6):816-9.

79. Preminger GM, Vieweg J, Leder RA, Nelson RC. Urolithiasis: detection and management with unenhanced spiral CT--a urologic perspective. *Radiology*. 1998 May;207(2):308-9.

80. Motley G, Dalrymple N, Keesling C, Fischer J, Harmon W. Hounsfield unit density in the determination of urinary stone composition. *Urology*. 2001 Aug;58(2):170-3.

81. Nawfel RD, Judy PF, Schleipman AR, Silverman SG. Patient radiation dose at CT urography and conventional urography. *Radiology*. 2004 Jul;232(1):126-32.

82. IRSN. rapport DRPH/SER N°2010-12 dose délivrée aux patients en scanographie et en radiologie conventionnelle : résultats d'une enquête multicentrique en secteur public.

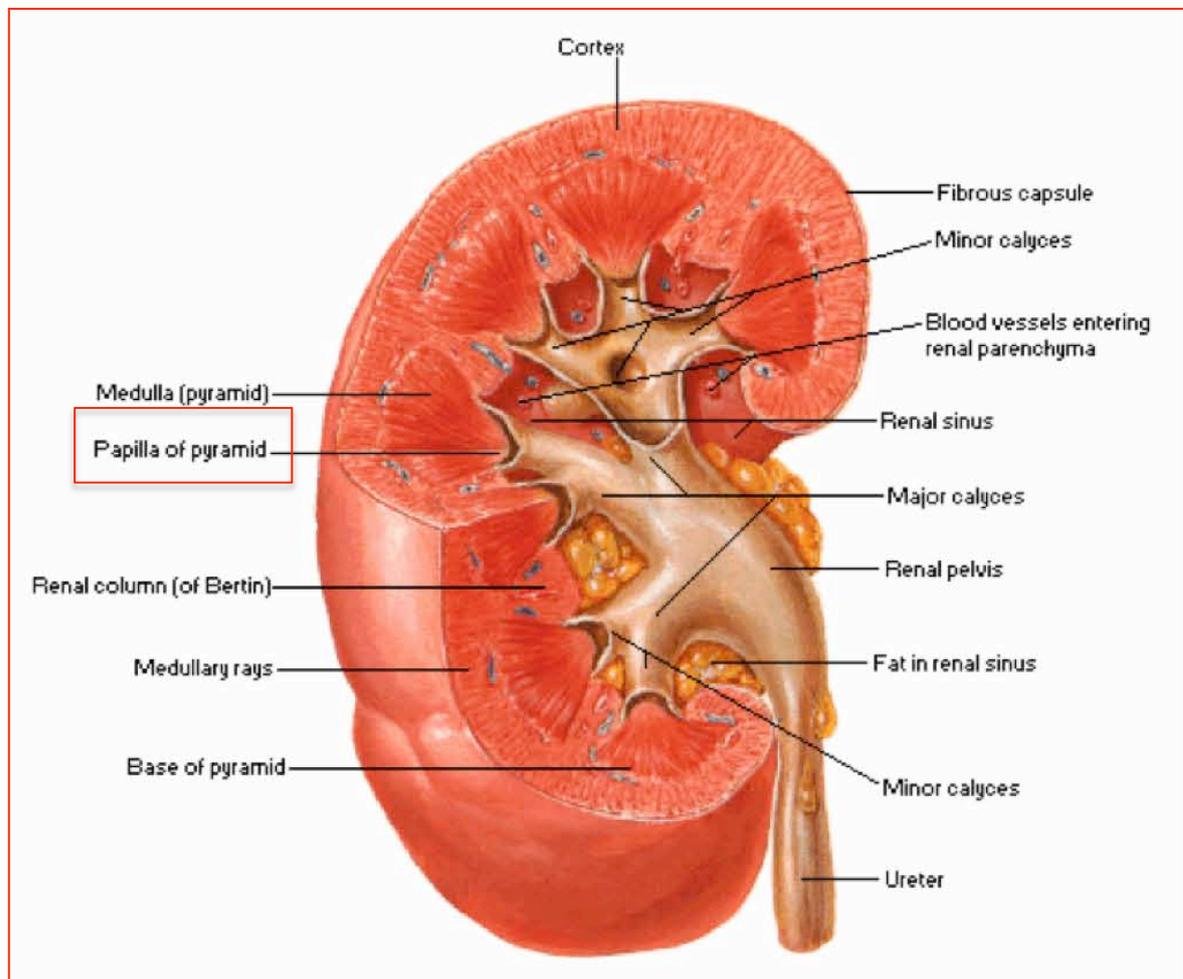
83. Tack D, Sourtzis S, Delpierre I, Maertelaer V de, Gevenois PA. Low-Dose Unenhanced Multidetector CT of Patients with Suspected Renal Colic. *AJR*. 2003 Feb 1;180(2):305-11.

84. Roy C. [MRI of the urinary tract: recent developments and future applications]. *J Radiol*. 2004 Feb;85(2 Pt 2):171-83.

85. Jungers P, Daudon M, Le Duc A. lithiase urinaire. Flammarion. Paris; 1989.

# ANNEXES

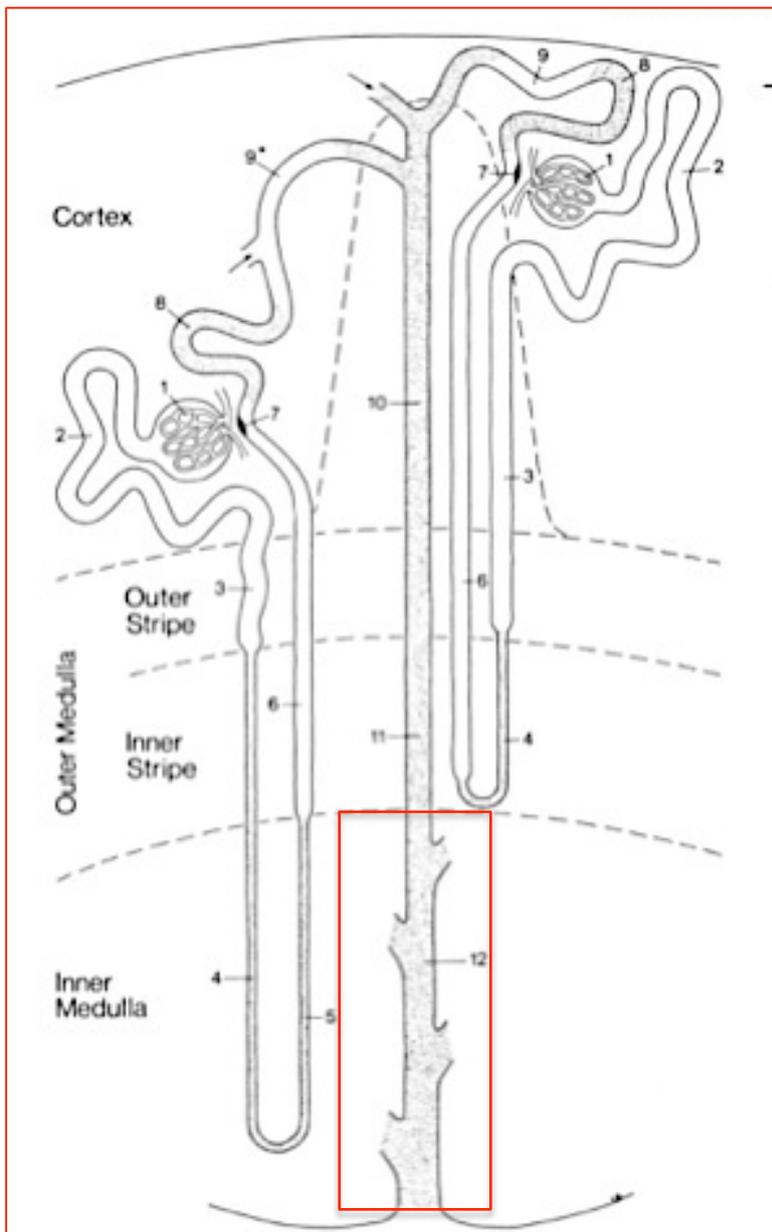
## Annexe 1 : situation anatomique de la papille



D'après Franck H. NETTER, atlas of Human Anatomy, p50

## Annexe 1' :

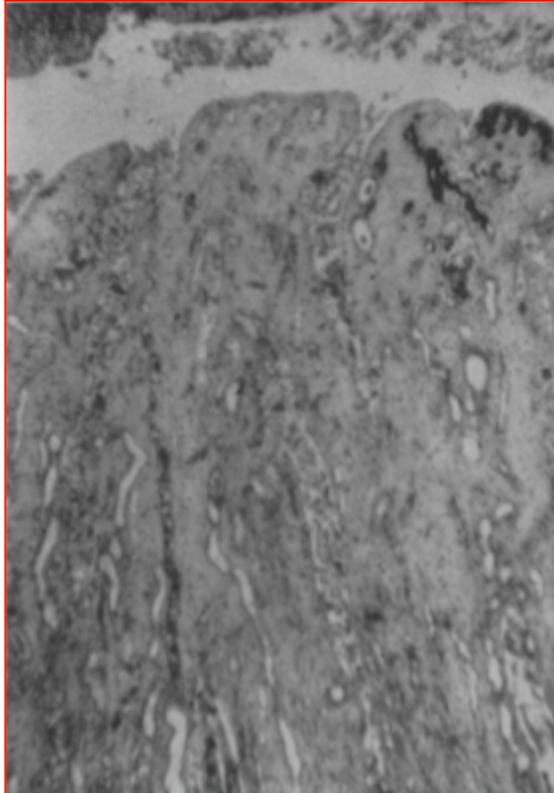
### Situation anatomique des canaux collecteurs



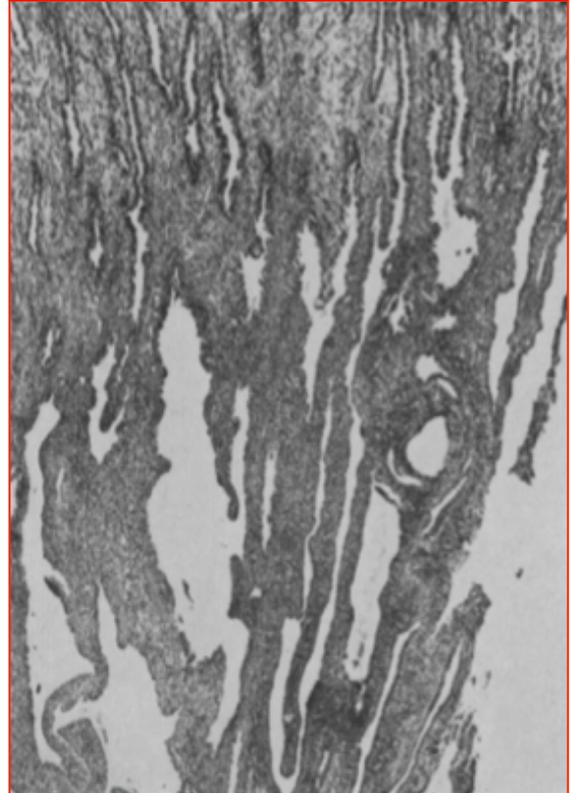
- 1 = Renal corpuscle including Bowman's capsule and the glomerulus (glomerular tuft)
- 2 = Proximal convoluted tubule
- 3 = Proximal straight tubule
- 4 = Descending thin limb
- 5 = Ascending thin limb
- 6 = Distal straight tubule (thick ascending limb)
- 7 = Macula densa located within the final portion of the thick ascending limb
- 8 = Distal convoluted tubule
- 9 = Connecting tubule
- 9\* = Connecting tubule of the juxtamedullary nephron that forms an arcade
- 10 = Cortical collecting duct
- 11 = Outer medullary collecting duct
- 12 = Inner medullary collecting duct

D'après Kriz W, Bankir L. Kidney Int. 1988 Jan;33 (1):1-7

**Annexe 2 : coupe histologique des canaux collecteurs normaux et d'ectasies canaliculaires pré-calicielles**



Coupe longitudinale d'une papille rénale normale



Coupe longitudinale d'une papille rénale, avec dilatation des canaux collecteurs

D'après Copping GA. Medullary sponge kidney : its occurrence in a father and daughter. Can Med Assoc J. 1967 Mar 11 ; 96 (10) :608-11

### Annexe 3 : analyse morphologique des calculs urinaires

Type	Composition chimique	Interprétation clinique	Morphologie	
			Aspect de la périphérie	Aspect de la section
Ia	Whewellite	Hyperoxalurie intermittente, <b>maladie de Cacchi Ricci</b>	Mamelonné, présence d'une ombilication Brun généralement foncé Plaque de Randall	Concentrique à cristallisation radiale, brun foncé
Ib	whewellite	Hyperoxalurie avec stase urologique, hyperoxalurie ancienne	Rugueux, mamelonné, mamelons souvent cassés Pas d'ombilication Brun foncé à brun noir	Inorganisé parfois lacunaire Brun foncé
Ic	whewellite	Oxalose, hyperoxalurie primaire	Lisse, bourgeonné, couleur crème	Cristaux prismatiques plus ou moins soudés, inorganisé Brun clair à crème
Id	whewellite	Hyperoxalurie avec confinement anatomique souvent lié à des anomalies morphologiques des voies urinaires	Lisse, brun, jaune	Concentrique en très fines couches sans cristallisation radiale
IIa	weddellite	Hypercalciurie	Cristaux bipyramidaux brillants aux angles vifs Brun clair, jaune	Cristallisation radiale lâche Brun, jaune clair
IIb	Weddellite + whewellite	Hypercalciurie intermittente et hyperoxalurie	Cristaux épais et ternes aux angles émoussés, beige clair	Inorganisé Brun, jaune
IIc	weddellite	Hypercalciurie avec stase	Rugueux, beige à jaune	Concentrique en périphérie mais inorganisé au centre Brun, jaune plus ou moins foncé
IIIa	Acide urique anhydre	Hyperuricurie intermittente, urines à ph acide	Lisse ou très peu bosselé De beige à orange	Concentrique à cristallisation radiale, ocre à rouge
IIIb	Acide urique anhydre + acide urique dihydraté	Hyperuricurie Urines à pH acide	Rugueux, poreux Crème à brun rouge	Inorganisé, compacte Orange à rouge
IIIc	Urates	Hyperuraturie et alcalinisation thérapeutique	Rugueux, poreux, crème à brun	Inorganisé, compacte Gris à brun

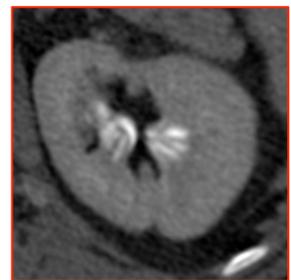
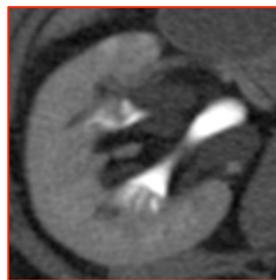
Type	Composition chimique	Interprétation clinique	Morphologie	
			Aspect de la périphérie	Aspect de la section
<b>III d</b>	Urate acide d'ammonium	Avec phosphates : diarrhées infectieuses ou iatrogène + carence phosphorées + hyperuricurie Avec struvite : hyperuricurie + infection urinaire à germes uréasiques Avec acide urique : alcalinisation thérapeutique	Rugueux, poreux, gris à brun	Inorganisé Gris à brun
<b>IV a1</b>	Carbapatite	Infection urinaire, hypercalciurie Hyperparathyroïdie primaire, acidose tubulaire secondaire	Rugueux, bosselé Blanc à beige	Friable, concentrique Blanc à beige
<b>IV a2</b>	Carbapatite + protéines	Trouble de l'acidification rénale (acidose d'Albright, syndrome de Sjögren, acidose tubulaire focale de la <b>maladie de Cacchi Ricci</b> )	Bosselé, craquelé, vernissé, brun jaune	Concentrique en couches de couleurs alternées, blanc et brun
<b>IV b</b>	Carbapatite + struvite + urate acide d'ammonium	Infection urinaire avec alcalinisation	Bosselé, rugueux avec des dépôts blancs à brun foncé	Concentrique en couches de couleurs alternées, blanc et brun
<b>IV c</b>	Struvite + carbapatite	Infection urinaire à germes uréasiques, donc alcalinisante	Cristaux soudés aux angles peu vifs, blanc	Lâche, concentricité et structure radiale floue blanchâtre
<b>IV d</b>	Brushite	Hypercalciurie, hyperparathyroïdie, hyperphosphaturie	Rugueux ou pommelé Légèrement translucide, crème à beige	Concentrique radiale Crème à grège
<b>V a</b>	Cystine	Cystinurie	Granuleux ou bosselés, cireux, translucide brun à jaune	Radial, grossier Jaune à brun clair
<b>V b</b>	Cystine + carbapatite	Cystinurie traitée par alcalinisation	Plus ou moins lisse, crème à jaune	Finement concentrique, jaune au centre et blanchâtre en périphérie
<b>VI a</b>	Protéines + phosphates	pyélonéphrite	Souvent mou, lisse, blanc à brun	Inorganisé, brun à blanchâtre en condensation variable
<b>VI b</b>	Protéines + divers constituants	Lithiases médicamenteuses et sécrétion de protéines tubulaires	Rugueux, écaillé Brun à noir	Feuilleté, friable Brun à noir, couleur variable
<b>VI c</b>	Protéines + whewellite	Lithiase du dialysé	Lisse, brun noir	Inorganisé ou composé d'une couche protéique, contenant des éléments cristallins brun noir

D'après : Jungers P, Daudon M, LeDuc A. –Lithiase urinaire.–Paris : Flammarion, 1989 ; p. 77 (85)

#### Annexe 4 : sémiologie radiologique, images striées pré-calicielles :



Images striées pré-calicielles diffuses, bilatérales, sur les cliché d'urographie post-tomodensitométrie et correspondance après reconstruction MIP de la phase tardive du scanner volumique.



De gauche à droite : correspondance MPR en coupe sagittale, frontale, axiale du rein droit et axiales du rein gauche sur l'acquisition tardive du scanner.

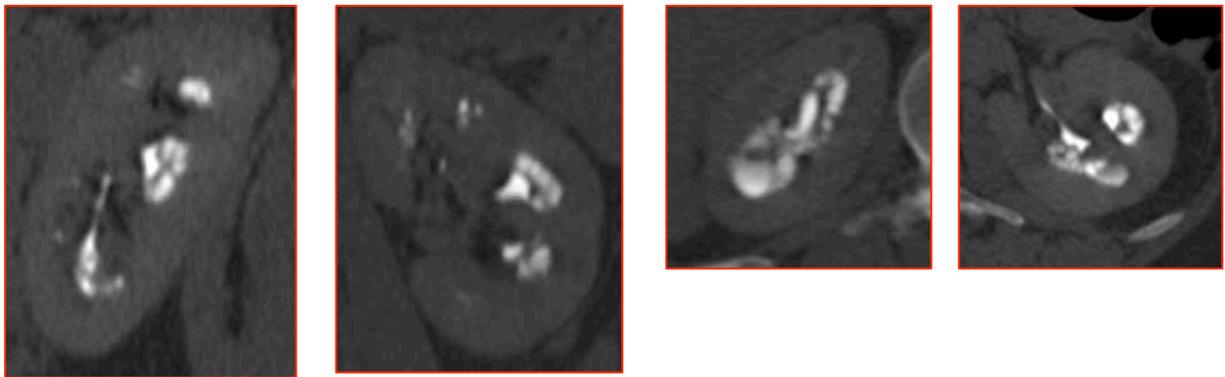


Correspondance des images striées pré-calicielles après reconstruction VR de la phase tardive du scanner

## Annexe 5 : Sémiologie radiologique, images arrondies pré-calicielles



Images arrondies bilatérales, en « bouquet de fleurs », diffuses, bilatérales, sur les clichés d'urographie post-tomodensitométrie et correspondance après reconstruction MIP sur l'acquisition tardive en scanner volumique.



De gauche à droite : correspondance MPR en coupe sagittale, frontale, axiale du rein droit et axiale du rein gauche.



Correspondance après reconstruction VR de la phase tardive du scanner

## Annexe 6 : Diagnostics différentiels devant une anomalie pré-calicielle linéaire



### Nécrose papillaire (NP) de type médullaire, stade précoce

Contexte clinique

**Image unique centrée en amont d'un calice**

Communication calicielle

Possible lithiases médullaires (LM)

Possible élargissement papillaire

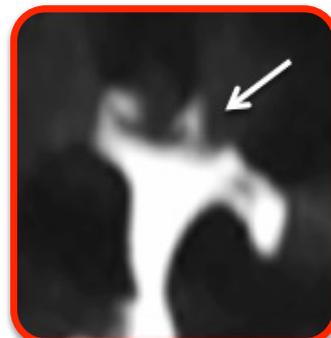


### Nécrose de type papillaire

Incurvation du fornix

Lésions asymétriques

Lésions d'âges différents



### Calice composé

Architecture calicielle

### Tuberculose rénale, stade précoce

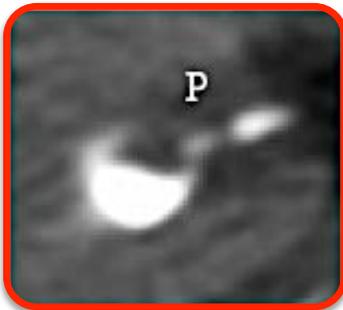
Nécrose papillaire avec irrégularité du fond papillaire

**Annexe 7 : Diagnostics différentiels devant une anomalie pré-calicielle arrondie**



**Nécrose papillaire de type papillaire, stade avancé**

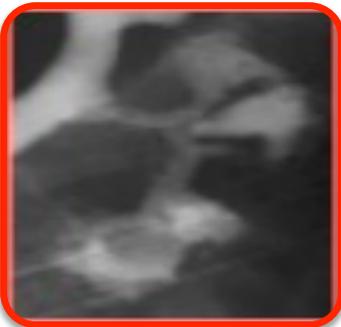
Réunion des extrémités du fornix  
Fond caliciel convexe



**Diverticule caliciel**

**Unique au sein d'un fond caliciel**

Opacification passive  
Communication calicelle par un pertuis (P)



**Tuberculose rénale, stade tardif**

**Caverne intra-parenchymateuse unique**

Ulcération irrégulière du fond caliciel  
Association à une rétraction papillaire, des calcifications extensives, des sténoses et dilatations calicelles

## **Annexe 8 : dosimétrie, définition et unités de mesures**

### Dose efficace (E)

La dose efficace (E) est la somme des doses équivalentes pondérées délivrées par exposition interne et externe aux différents tissus et organes du corps mentionnés dans l'arrêté du 1<sup>er</sup> septembre 2003 définissant les modalités de calcul de la dose efficace. Elle est définie par la formule :

$$E = \sum (w_T \times \sum (w_R \times D_{T,R}))$$

où :

- $D_{T,R}$  est la moyenne pour l'organe ou le tissu T de la dose absorbée du rayonnement R ;
- $w_R$  est le facteur de pondération pour le rayonnement R et  $w_T$  est le facteur de pondération pour le tissu ou l'organe T.

Les valeurs appropriées de  $w_T$  et  $w_R$  sont fixées dans l'arrêté du 1<sup>er</sup> septembre 2003. En radiologie,  $w_R$  est égal à 1.

Dans le domaine particulier de la radiologie :

$$E = \sum (w_T \times D_T)$$

L'unité de dose efficace est le sievert (Sv). Un sous-multiple fréquemment utilisé est le millisievert (mSv).

### Produit dose x longueur (PDL)

Le produit dose x longueur (PDL) est une grandeur dosimétrique spécifique à la scanographie. Le PDL est égal au produit du  $CTDI_{vol}$  (indice de dose scanographique (IDSV ou  $CTDI_{vol}$ )) par la longueur explorée.

L'unité usuelle du PDL est le mGy.cm.

### Indice de dose scanographique (IDSV ou $CTDI_{vol}$ )

Le  $CTDI_{vol}$  est une grandeur dosimétrique spécifique à la scanographie. Il caractérise la dose absorbée moyenne délivrée dans chaque coupe, en prenant la compte les coupes précédentes et suivantes.

L'unité usuelle du  $CTDI_{vol}$  est le milligray (mGy).

### Produit dose x surface (PDS)

Le produit dose x surface (PDS) est une grandeur dosimétrique spécifique à la radiologie conventionnelle. Le PDS est égal au produit de la dose absorbée dans l'air à une distance  $d$  du foyer du tube à rayon X, par la surface du champ exposé à cette même distance. Il est mesuré à l'aide d'une chambre d'ionisation à transmission, située en sortie du tube à rayons X. Il est indépendant de la distance à laquelle on le mesure.

L'unité du PDS est le Gy.m<sup>2</sup>, ou ses sous-multiples tels que le mGy.cm<sup>2</sup> ou le μGy.m<sup>2</sup>.

### Niveau de référence diagnostiques (NRD)

Les niveaux de référence diagnostiques sont des niveaux indicateurs servant de guide pour la mise en œuvre du principe d'optimisation. En radiologie, ils sont définis par des valeurs de dose absorbée à la peau du patient ou par des valeurs de produit dose x surface, selon l'arrêté du 12 février 2004

# Multidetector computed tomography urography's assessment in medullary sponge kidney

## ABSTRACT

### OBJECTIVE

To compare multidetector computed tomography urography (MDCTU) in the diagnosis of medullary sponge kidney (MSK) to identification by intravenous urography (IUV)

### MATERIALS AND METHODS

A total of 21 patients with clinical or radiologic suspicion of MSK, were examined with MDCTU, consisting of a pre-enhancement and 8 minutes excretory phase after intravenous injection of 100 ml of contrast medium, and with urography after MDCTU. Each MDCTU and IUV were examined by two radiologists who were blinded, for searching characteristics papillary abnormalities in excretory phase. Diagnosis criterion was the presence of a minimum of three linear or round collections of contrast media within one renal papilla.

Forty MDCTU 's excretory phases of matches' patients were examined.

### RESULTS

A total of 11 diagnosis of MSK was made with IUV and MDCTU (52%). No diagnosis was made in witness population.

In 6 patients (28,5%), isolated collections of contrast medium in papillary were found. MDCTU was conclusive in 6 patients (100%), while IUV was conclusive in 66%.

Intra and inter observational correlation were excellent with 2 techniques.

### CONCLUSION

MDCTU is as sensitive and reproducible as IUV in radiologic detection of collection of contrast media within ectatic collecting tubules characteristics of medullary sponge kidney.

**Key words:** medullary sponge kidney, pre caliceal canalicular ectasia, multidetector computed tomography urography, intra venous urography, sensitivity

---

## ÉVALUATION DU SCANNER MULTI-BARRETTES DANS LE DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE CACCHI RICCI

---

### RESUME EN FRANÇAIS :

#### **Objectif :**

Comparer la sensibilité diagnostique du scanner multi-barrettes dans la maladie de Cacchi Ricci, par rapport à l'urographie intra-veineuse.

#### **Matériels et méthodes :**

Un scanner multi-barrettes et des clichés d'urographie post-tomodensitométrie ont été réalisés chez 21 patients présentant une forte suspicion clinique ou radiologique de maladie de Cacchi Ricci. Le protocole scanner comprenait 2 acquisitions couvrant les étages abdomino-pelviens, l'une sans injection de produit de contraste (SPC) et l'autre 8 minutes après injection de 100 ml de produit de contraste iodé. L'analyse a été réalisée en double aveugle par 2 observateurs s'attachant à mettre en évidence les signes caractéristiques de la maladie. Le critère diagnostique était la présence d'au moins 3 images d'addition linéaire ou arrondie de produit de contraste dans au moins une papille rénale.

Une analyse rétrospective de 40 patients témoins appariés selon l'âge et le sexe a été faite sur les temps tardifs d'uroscanners.

#### **Résultats :**

Le diagnostic de la maladie de Cacchi Ricci a été fait chez 11 patients avec les 2 techniques d'imagerie (52%). Aucun diagnostic n'a été effectué dans la population témoin. Des images d'addition papillaires ne respectant pas les critères diagnostiques ont été retrouvées chez 6 patients (28,5%). Un diagnostic différentiel a été fait dans 100% des cas en scanner et dans 66% des cas avec les clichés d'urographie.

Les taux de corrélations intra et inter-observateur apparaissent excellents pour les 2 techniques d'imagerie.

#### **Conclusion :**

Le scanner multi-barrettes apparaît aussi sensible et reproductible que l'urographie intra-veineuse pour détecter les ectasies canaliculaires pré-calicielles après injection de produit de contraste iodé caractérisant la maladie de Cacchi Ricci.

---

TITRE EN ANGLAIS : Multidetector computed tomography urography's assesement in medullary sponge kidney

---

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Médecine spécialisée clinique

---

MOTS-CLES : maladie de Cacchi Ricci. Ectasies canaliculaires pré-calicielles. Lithiases. Scanner multi-barrettes. Urographie intra-veineuse. Sensibilité diagnostique.

---

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III-Paul Sabatier

Faculté de médecine Toulouse-Purpan, 35 Allées Jules Guesde BP 7202 31073  
Toulouse Cedex 7

---

Directeur de thèse : Julien AURIOL