

L'IMAGE DU MOIS

PYÉLONÉPHRITE XANTHOGUANULOMATEUSE : SIGNE DE LA PATTE D'OURS

PARTOUNE M (1), DANTHINE D (1)

RÉSUMÉ : Nous présentons l'image pathognomonique du «signe de la patte d'ours» de la pyélonéphrite xanthogranulomateuse, forme rare de pyélonéphrite chronique survenant classiquement sur un terrain associant une uropathie obstructive (en particulier sur lithiase coralliforme) et des infections urinaires à répétitions.

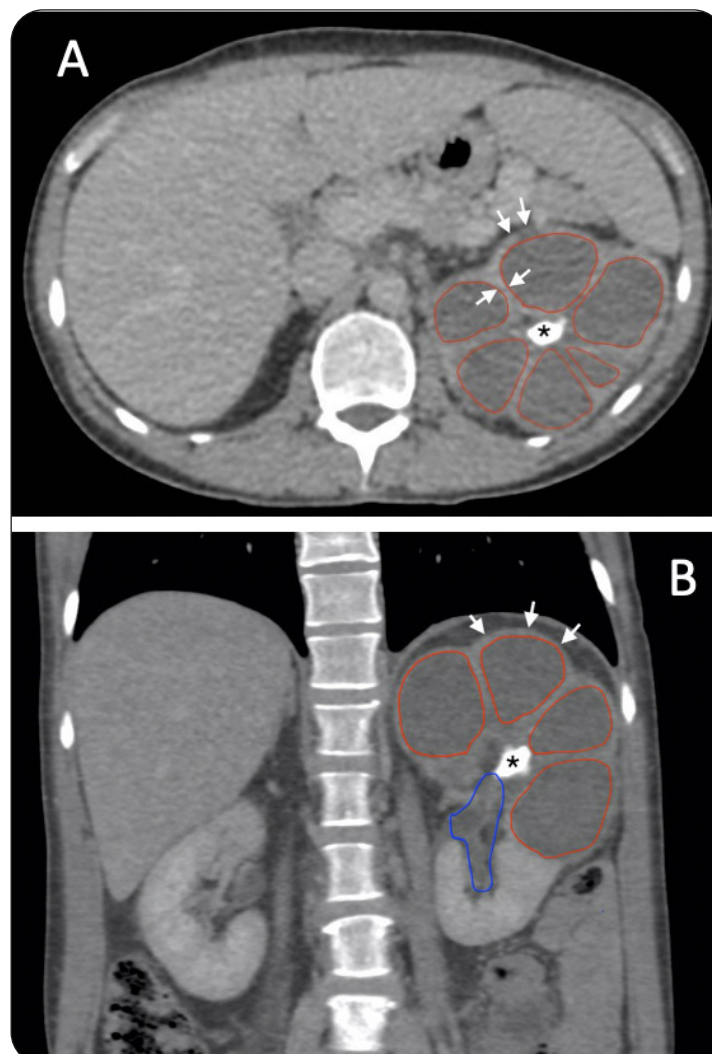
MOTS-CLÉS : *Pyélonéphrite - Xanthogranulomateuse - Lithiase - Patte d'ours*

XANTHOGUANULOMATOUS PYELONEPHRITIS : BEAR PAW SIGN

SUMMARY : We present the pathognomonic image of the «bear paw sign» of xanthogranulomatous pyelonephritis, a rare form of chronic pyelonephritis typically occurring in association with obstructive uropathy (especially with staghorn calculi) and recurrent urinary tract infections.

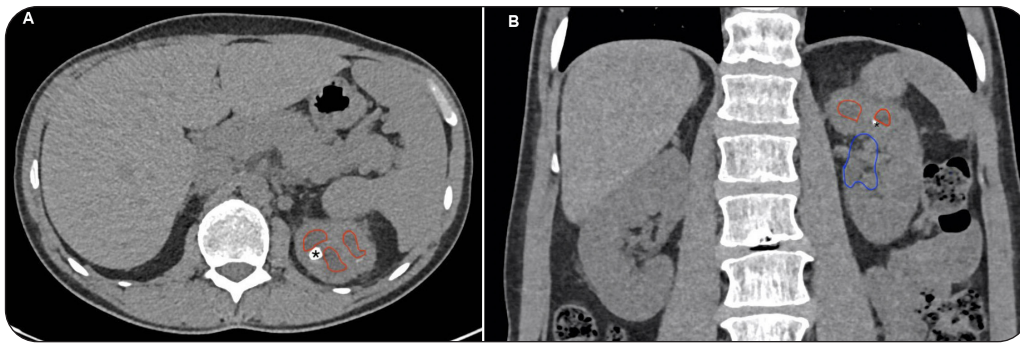
KEYWORDS : *Pyelonephritis - Xanthogranulomatous - Lithiasis - Bear paw*

Figure 1. Scanner abdominal initial en phase portale



Coupes axiale (1A) et coronale (1B). Tuméfaction pseudo-tumorale des pôles supérieur et moyen du rein gauche avec dilatation calicielle pseudo-kystique (rouge), amincissement cortical (flèches blanches) et absence de dilatation du bassinet (bleu). Calcul coralliforme (astérisque).

(1) Service de radiodiagnostic, CHU de Liège, Belgique.

Figure 2. Scanner abdominal de contrôle à un mois, sans contraste

Coupes axiale (2A) et coronale (2B). Régression partielle de la dilatation caliciale pseudo-kystique, persistant discrètement au pôle supérieur (rouge). Absence de dilatation du bassinet (bleu). Fragmentation du calcul coralliforme avec persistance de fragments résiduels (astérisque).

OBSERVATION CLINIQUE

Une patiente de 42 ans se présente aux services des Urgences à la demande de son médecin traitant pour mise au point de douleurs du flanc gauche depuis 5 jours, sans fièvre ni symptomatologie urinaire ou abdominale. La douleur est décrite comme un point de côté et est partiellement soulagée par le décubitus dorsal et les antalgiques de palier I. La biologie objective une CRP légèrement majorée et une formule neutrophilique. L'analyse d'urine retrouve une leucocyturie et une bactériurie avec mise en évidence d'un *Escherichia Coli* à la culture.

Le scanner abdominal objective une lésion pseudo-kystique expansive des pôles supérieur et moyen du rein gauche, contenant un calcul coralliforme supéro-moyen de 26 x 21 x 12 mm, évoquant une hydronéphrose sur calcul obstructif, un néphrome kystique ou une pyélonéphrite xanthogranulomateuse (Figure 1A-B).

La patiente est prise en charge en urologie et traitée par antibiothérapie empirique associée, dans un premier temps, à un drainage percutané et une mise en place d'une sonde JJ. Le drain est positionné au niveau caliciel supérieur et ramène un liquide purulent. Une dizaine de jour plus tard, un second temps opératoire par urétéroscopie souple est réalisé afin d'extraire le matériel lithiasique préalablement fragmenté par laser. Cette manœuvre permet la libération de l'hydrocalice supérieur avec écoulement purulent. Le scanner de contrôle, réalisé un mois plus tard, démontre la régression partielle des dilatations calicielles et la persistance de fragments lithiasiques (Figure 2A-B). Lors de son dernier contrôle en urologie, la patiente se porte bien et ne rapporte pas de récurrence de sa symptomatologie hormis des coliques néphr-

tiques intermittentes en rapport avec les fragments lithiasiques résiduels.

DISCUSSION

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse (PXG), avec une incidence de 1,4 cas/100.000 personnes-année, est une complication rare de la pyélonéphrite (1, 2). L'atteinte est classiquement unilatérale (3, 4). Elle touche préférentiellement les femmes d'âge moyen entre 40 et 70 ans (1-5). Elle survient sur un terrain associant une obstruction chronique des voies urinaires, le plus souvent sur calcul coralliforme, et des infections urinaires à répétition (1-5). Il existe de nombreux facteurs de risques tant systémiques que néphro-urinaires (Tableau I) (1-3, 5). Tous ces facteurs prédisposent à un terrain inflammatoire ou immunodépresseur chronique et/ou à une uropathie obstructive (1, 3-5). La PXG est fréquemment retrouvée en association avec la malakoplakie ou le carcinome à cellules claires (1-5). Elle semble faire suite à un cycle d'infections et de guérisons du parenchyme rénal, entretenu par une obstruction chronique des voies urinaires (1). Cela aboutit à une inflammation granulomateuse et suppurative du parenchyme évoluant vers la destruction complète de ce dernier (1,3,5).

La classification anatomique de Malek et Elder (6), établie en 1978, différencie trois stades de la PXG, focal, diffus et extra-rénal, en fonction de l'étendue de l'inflammation au rein et aux tissus adjacents (Tableau II). La plupart des cas de PXG sont diagnostiqués au stade diffus (1).

La clinique est, au départ, peu spécifique, associant des symptômes généraux (douleurs

Tableau I. Facteurs de risques (1-3, 5)

Facteurs de risques néphro-urinaires	<u>Malformations anatomiques</u> Syndrome de jonction Duplication urétérale Reflux vésico-urétéral <u>Pathologies</u> Urolithiase Cancer rénal (carcinome à cellules claires +++) ou vésical Néphrite interstitielle
Facteurs de risques systémiques	Diabète Syndrome métabolique Immunosuppression Arthrite rhumatoïde Statut inflammatoire chronique

Tableau II. Classification anatomique de Malek et Elder (1)

Stade focal	Destruction partielle du parenchyme et conservation d'une partie de la fonction rénale
Stade diffus	Extension à la graisse péri-rénale
Stade extra-rénal	Extension, avec fistule et/ou abcès, dans l'espace para-rénal et aux organes adjacents (foie, rate, diaphragme, plèvre, paroi thoracique ou abdominale, intestin, peau)

du flanc, perte de poids et fièvre) et urinaires (dysurie et hématurie) (1, 3, 4). À l'examen clinique, une masse peut être palpée (1-4). Les manifestations cliniques surviennent généralement à un stade avancé où les complications extra-rénales (fistule-abcès) supplantent l'atteinte rénale initiale (1). En conséquence, le diagnostic est fréquemment dévié vers les organes adjacents avec, pour conséquence, un retard de prise en charge (1).

La biologie est aspécifique avec une leucocytose, une anémie et une altération plus ou moins importante de la fonction rénale (1). Les agents pathogènes les plus couramment retrouvés à la culture urinaire sont l'*Escherichia coli* et le *Proteus mirabilis*. (1-4). Le *Klebsiella* et d'autres germes opportunistes sont occasionnellement mis en évidence (1,2,4). Dans un tiers des cas, en particulier en cas d'atteinte focale, les cultures sont stériles (1-2).

Le scanner est la technique d'imagerie de référence et une des clés du diagnostic (2-5). On y objective la présence de calculs, classiquement coralliformes, plus ou moins obstructifs (2-4). Le stade focal (10 % des cas) se caractérise par une ou plusieurs lésions du sinus rénal ou péri-rénales, hypodenses non rehaussées, éventuellement associées à un épaississement ou des calcifications du fascia de Gerota (1-3).

Au stade diffus (90 % des cas), on observe l'image pathognomonique du «signe de la patte d'ours» (1-4). Celui-ci se définit par un rein tuméfié, siège d'une pseudo-masse constituée par la dilatation cavitaire et multiloculaire des calices, au rehaussement périphérique, associée à un amincissement cortical et une contraction cicatricielle paradoxale du bassinot (1-4). L'extension extra-rénale se manifeste par une infiltration et un rehaussement de la graisse péri-rénale, associée ou non à des fistules et/ou des abcès des organes adjacents (1). Il peut exister une hypertrophie compensatrice du rein sain controlatéral (1).

En cas de biopsie rénale ou de néphrectomie partielle ou totale, l'anatomopathologie met en évidence une cavité granulomateuse constituée de cellules xanthomateuses et un infiltrat inflammatoire mixte associant des macrophages pro et anti-inflammatoires (1). Il existe toutefois un chevauchement histologique entre la PXG, la néphrite mycobactérienne, le carcinome et la malakoplakie (3). Au vu de ses nombreuses similitudes clinico-biologiques, scanographiques et histologiques avec le carcinome à cellules claires et la malakoplakie, il est primordial de réaliser une biopsie rénale en cas de suspicion clinico-biologique et radiologique de PXG. (1,4,5).

Le traitement standard consiste en une néphrectomie radicale par laparotomie et une antibiothérapie adjuvante à large spectre (1-5). Toutefois, en cas d'atteinte focale, un drainage en association avec une antibiothérapie ou une néphrectomie partielle peuvent être envisagés (1-5). Dans ces cas-là, une prise en charge de la pathologie lithiasique est préconisée afin de prévenir une récurrence (1). Le risque d'un traitement moins invasif est double. D'une part il existe un risque de récurrence (3). D'autre part, à cause de sa fréquente association avec le carcinome à cellules claires, un traitement conservateur risque de passer à côté d'une lésion tumorale sous-jacente, ce qui expose à un possible retard diagnostic et, dès lors, à un pronostic plus péjoratif (5). Un suivi rapproché est donc primordial en cas de traitement conservateur (1).

CONCLUSION

La PXG est une complication rare de la pyélonéphrite. Elle représente un challenge diagnostique de par ses nombreuses similitudes clinico-biologiques, scanographiques et histologiques avec des atteintes rénales tumorales (carcinome à cellules claires), inflammatoires (malakoplakie) ou infectieuses (abcès rénal). L'association d'antécédent d'uropathie obstructive ou d'infections urinaires à répétition et d'une imagerie évocatrice («signe de la patte d'ours») constitue une des clés du diagnostic. Le traitement préconisé est une néphrectomie radicale avec antibiothérapie. En cas d'atteinte focale, un traitement conservateur est possible, mais un suivi est indispensable afin d'exclure toute récurrence ou tumeur concomitante.

BIBLIOGRAPHIE

1. Jang TL, McKoy T, Hakim J, Polenakovic HM. Xanthogranulomatous pyelonephritis – A diagnostic and therapeutic dilemma. *Am J Med Sci* 2023;**365**:294-301.
2. Gauhar V, Robles-Torres JI, Wroclawski ML, et al. Clinical presentation, microbiological characteristics, and their implications for perioperative outcomes in xanthogranulomatous pyelonephritis: perspectives from a real-world multicenter practice. *Pathogens* 2023;**12**:695.
3. Shanbhogue KP, Ramani N, Surabhi VR, et al. Tumefactive nonneoplastic proliferative pseudotumors of the kidneys and urinary tract: ct and mri findings with histopathologic correlation. *Radiographics* 2023;**43**:e230071.
4. McArthur M, Patel M. A pictorial review of genitourinary infections and inflammations. *Clin Imaging* 2023;**104**:110013.
5. Moss BF, Potter L, Cliff A, Kumar M. Xanthogranulomatous pyelonephritis with associated renal cell carcinoma. *BMJ Case Rep* 2019;**12**:e232097.
6. Malek RS, Elder JS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: A critical analysis of 26 cases and of the literature. *J Urol* 1978;**119**:589-93.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Partoune M, Service de radiodiagnostic CHU Liège, Belgique.
Email : manon.partoune@student.uliege.be