

Fistules artérioveineuses rénales intraparenchymateuses congénitales

Philippe DALMAS (1), Franck MOIROUD (1), Nabil DAOU (1), Hélène PAYAN-CASSIN (2),
Anne-Marie ABIGNOLY (2), Jean-Michel BARTOLI (3)

(1) Service d'Urologie, (2) Service de Radiologie, Hôpital d'Aix en Provence, France,

(3) Service de Radiologie, Hôpital de la Timone, Marseille, France

RESUME

Nous rapportons un cas de FAV (fistule artérioveineuse) rénale congénitale survenant chez un adulte jeune et se révélant par une hématurie massive.

Cette pathologie rare nécessite une collaboration entre l'urologue et le radiologue pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique. L'examen clé est l'artériographie rénale permettant une embolisation sélective de la lésion. La place de la chirurgie conventionnelle est réduite aux échecs de l'embolisation.

Mots clés : rein, fistule artérioveineuse, embolisation, maladie congénitale .

OBSERVATION

Il s'agit d'un homme de 25 ans, hospitalisé en urgence pour une hématurie macroscopique massive associée à une lombalgie droite. Cette hématurie est apparue brutalement et induit d'emblée un caillotage vésical nécessitant la mise en place d'une sonde vésicale, pour décaillotage à la seringue, au lit du patient. Le sujet est par ailleurs apyrétique et conserve un bon état hémodynamique et général.

Dans ses antécédents on retrouve une appendicectomie.

Sur le plan biologique il n'est pas observé de perturbation de l'hémogramme (hémoglobine à 134 gr/l, le nombre de globules rouges est de 4,4 M/ml, le nombre de globules blancs et des plaquettes sont normaux). La créatininémie ainsi que les tests de coagulation sont normaux (taux de prothrombine, temps de Céphaline Kaolin, temps de saignement, fibrinémie).

L'échographie confirme la présence de nombreux caillots sanguins dans la vessie. Les reins ne présentent pas de syndrome de masse, il existe une dilatation pyélocaliciale droite, modérée.

L'urographie intraveineuse retrouve un important retard de sécrétion du rein droit, sans image radio-opaque sur le trajet urétéral. L'uretère n'est pas visualisé. Devant la persistance de l'hématurie et de la lombalgie droite une urétéroscopie est réalisée. Elle permet dans un premier temps d'effectuer un décaillotage vésical complet et confirme la liberté urétérale droite, ainsi que la provenance rénale du saignement. Une sonde urétérale est laissée en place dans les cavités rénales droites.

L'examen tomodensitométrique confirme le retard de sécrétion du rein droit avec présence de caillots sanguins dans la voie excrétrice urinaire supérieure droite. On note par ailleurs au niveau du pôle supérieur du rein droit, une zone hétérogène, prenant fortement le contraste, d'allure serpiginiforme, associée à un retour veineux rénal très précoce, et très dense (Figure 1). Ceci est évocateur d'une malformation vasculaire du pôle supérieur du rein droit.

A l'échodoppler des vaisseaux rénaux il existe une accélération des vitesses artérielles avec de façon concomitante une artérialisation au niveau du flux veineux.

Une artériographie rénale est alors réalisée. On y retrouve une malformation artérioveineuse intraparenchymateuse localisée au pôle supérieur du rein droit. Son aspect est sinusoïde, avec plusieurs artéριοles afférentes; elle mesure environ 2 cm de diamètre (Figure 2).

On décide d'effectuer dans le même temps une embolisation sélective de cette FAV. Cette embolisation intéresse trois branches artérielles à destination polaire supérieure droite, issues du tronc de l'artère rénale. Elle est réalisée chez un patient sous simple sédation. On pratique une ponction artérielle fémorale droite, avec mise en place d'un introducteur 9F; puis cathétérisme de l'artère rénale droite avec repérage des artères afférentes du nidus et des veines efférentes. On cathétérise, de façon supra-sélective, un des pédicules nourriciers.

Manuscrit reçu : décembre 1998, accepté : avril 1999.

Adresse pour correspondance : Dr. P. Dalmas, Le Grand Pré, Bâtiment C, 14, avenue Grand Pré, 13009 Marseille.



Figure 1. Scanner avec injection de produit de contraste : opacification précoce anormale de la veine rénale droite et de la veine cave inférieure.



Figure 2. Artériographie rénale : nidus intraparenchymateux supérieur droit avec opacification précoce de la veine rénale.

L'embolisation est débutée avec des micro-sphères de calibre progressif. Devant la persistance de la vascularisation anarchique, on décide l'utilisation de colle biologique. Un mélange Histoacryl® et Lipiodol® est alors injecté sous contrôle scopique. Progressivement, tous les pédicules nourriciers sont cathétérisés et embolisés. Le résultat radiologique est satisfaisant, confirmant l'exclusion du nidus. Il n'a pas été observé d'hématurie au cours de l'examen (celle-ci pourrait survenir massivement, due à une augmentation des pressions sur le versant artériel afférent par occlusion en aval [27]).

Le patient est algique pendant les 48 heures suivant l'embolisation. Il quitte le service au troisième jour post-embolisation et il reste asymptomatique un an plus tard.

DISCUSSION

Le premier cas de FAV rénale a été décrit en 1928 par VARELA [30]. Depuis, plus de deux cents cas ont été rapportés dans la littérature. Il s'agit d'une affection rare, dont la prévalence dans la population générale est inférieure à 0,04 % [6].

Une FAV est une anomalie de connexion entre le système artériel et veineux, celle-ci pouvant être idiopathique ou acquise.

Une hématurie totale, abondante, prolongée, récidivante, s'accompagnant de caillots, responsable d'obstruction de la voie excrétrice et parfois d'anémie aiguë, évoque en premier lieu un saignement d'origine urologique; on lui oppose l'hématurie discrète, voire microscopique des néphropathies médicales (sauf la maladie de Berger pouvant donner des saignements d'allure chirurgicale, à début et fin brusque) [4].

Une fois écartées les grandes causes de saignement urologique (tumeurs du rein ou de la voie excrétrice, lithiase urinaire), ces hématuries massives unilatérales, survenant souvent chez des sujets jeunes, font évoquer une anomalie vasculaire rénale :

- FAV,
- anévrysmes artériels,
- varices de la voie excrétrice (exceptionnelles).

Parmi les FAV, nous distinguerons trois types, selon leur origine et leur présentation radiologique : FAV congénitales, FAV acquises, FAV idiopathiques.

Sur le plan anatomique

- Les FAV acquises et les FAV idiopathiques ont un support anatomique de type anévrysmal : un unique vaisseau dilaté, vaste, met en communication directe une artère et une veine.

- Par opposition, la FAV congénitale présente de nombreux petits vaisseaux tortueux, localisés dans la lamina propria, près de l'épithélium du système collecteur urinaire (d'où la fréquence des hématuries) [8]. Son apparence est « cirsoïde », avec de multiples fistules interconnectées [9]. Les artères afférentes, segmentaires ou interlobaires, sont le siège d'une fibrose avec hyperplasie intimale et hypertrophie de la média.

Du point de vue étiologique

- Les FAV acquises représentent 70% des cas [20]. Elles sont souvent iatrogènes et on peut les rencontrer après néphrectomie (en cas de ligature en masse du pédicule rénal) [23], néphrectomie partielle, néphrolithotomie percutanée (dans 1% des actes) [17], angioplastie de l'artère rénale [22], biopsie rénale percutanée (où les FAV seraient très fréquentes et disparaîtraient



Figure 3. Résultat scanographique 1 mois après l'embolisation : on visualise le Lipiodol® intrarénal et l'infarctissement cortical en aval du site embolisé.

spontanément après quelques mois d'évolution) [11, 18], plaie perforante rénale [1], néphrostomie percutanée [14, 19]. À part, sont les FAV qui apparaissent au cours de l'évolution d'un cancer du rein [10, 16].

- Seulement 3% des FAV sont idiopathiques [16, 24] (même présentation angiographique que les FAV acquises, type anévrismal), sans cause retrouvée. Elles pourraient être dues à l'érosion d'un anévrisme dans une veine adjacente [15].

- Les FAV congénitales forment 25% des cas. Elles peuvent s'associer à des FAV localisées à d'autres organes (foie, cerveau) [12].

Comme dans notre observation, l'hématurie macroscopique est le symptôme révélateur de la FAV congénitale dans 70% des cas; les autres FAV sont le plus souvent asymptomatique, sinon elles peuvent être responsables de symptômes cardio-vasculaires tels que souffles abdominaux [7], hypertension artérielle (l'ischémie parenchymateuse en aval de la FAV mettrait en jeu le système rénine-angiotensine) [16, 21], cardiomégalie, insuffisance cardiaque congestive [25].

L'imagerie médicale est riche d'enseignements :

- L'urographie intraveineuse est souvent le premier examen réalisé devant l'apparition d'une hématurie. Il peut exister un caillotage de la voie excrétrice, un défaut de visualisation d'un segment rénal (pouvant faire évoquer à tort une tumeur urothéliale [28]), des calcifications vasculaires dans l'aire rénale.

- Le doppler couleur, pulsé et le doppler puissance permettent de mesurer la taille de la lésion et d'identifier la structure vasculaire circulante. Il y a une artérialisation

de la veine rénale, les flux sont turbulents avec augmentation des vitesses circulatoires. Le suivi post-embolisation peut également être réalisé par doppler, à la recherche d'une FAV résiduelle ou d'une récurrence [3].

- La tomодensitométrie avec injection de produit de contraste montre une hyperdensité des tissus malformatifs et un retour veineux précoce avec opacification de la veine cave inférieure [13] (Figure 1). Le scanner spiralé permet des reconstructions spatiales, en 3 dimensions, des structures vasculaires. Les clichés sont obtenus au temps précoce après l'injection du produit de contraste.

- Cependant, échographie et scanner sont dans certains cas peu informatifs sur l'existence d'une FAV. Un patient présentant une hématurie abondante et inexpliquée doit alors bénéficier d'une artériographie rénale. Celle-ci est le principal élément diagnostique et permettra un traitement simultané (embolisation). On y retrouve de façon constante une visualisation précoce de la veine cave inférieure. En 1965 CRUMMY décrit le type cirsoïde et le type anévrismal [9].

- L'imagerie par résonance magnétique n'apporte rien de plus.

L'urétéroscopie, réalisée dans le cas présenté ici, n'est pas indispensable au diagnostic; elle permet simplement de faire le diagnostic différentiel avec un calcul radiotransparent de l'uretère (celui-ci pouvant également être visualisé au scanner non injecté).

LE TRAITEMENT

Les buts du traitement seront la disparition des symptômes et des éventuels effets hémodynamiques avec préservation maximale du parenchyme rénal.

Une simple surveillance peut suffire pour une petite FAV périphérique pauci ou asymptomatique comme en cas de FAV après biopsie percutanée (disparition spontanée de la lésion en quelques mois le plus souvent) [11, 20]. Le débit de la FAV sera précisé par échodoppler couleur et pulsé. La surveillance sera semestrielle au début, avec réalisation éventuelle d'une artériographie initiale de référence.

Pour les autres FAV, persistantes ou symptomatiques, l'arsenal thérapeutique se compose de la chirurgie conventionnelle et de l'embolisation vasculaire.

- La chirurgie est longtemps restée le traitement de choix des FAV.

Un repérage échodoppler en per-opératoire permet une ligature sélective des vaisseaux nourriciers.

Une néphrectomie est réalisée en cas de lésions majeures et diffuses : néphrectomie partielle si la FAV est polaire, élargie si la FAV est associée à un cancer du

rein (ou embolisation en cas de traitement palliatif pour FAV symptomatique chez un patient inopérable).

La perte néphronique est inévitable, toujours substantielle.

- La radiologie interventionnelle permettant l'embolisation sélective de la FAV a été développée en 1973 par BOOKSTEIN et GOLDSTEIN pour traiter les FAV après biopsies rénales [5].

Aujourd'hui, l'embolisation prend le pas sur la chirurgie et elle représente la première ligne thérapeutique à mettre en œuvre.

Elle peut être effectuée à l'aide de différents agents occlusifs, en fonction du type malformatif existant.

Les agents occlusifs vasculaires utilisés dans le traitement des FAV rénales se divisent schématiquement en agents fluides, en particules, et en implants extensibles.

Les agents fluides sont principalement représentés par les colles cyanoacryliques, dont la polymérisation est induite par les ions H⁺. Cette polymérisation peut être ralentie par mélange en quantité variable avec un produit huileux et radio-opaque : le Lipiodol®.

Les particules sont soit résorbables du type Spongel®, soit non résorbables comme les microsphères de type Ivalon®. Les matériaux non résorbables sont les plus fréquemment employés au niveau rénal.

Les implants extensibles appartiennent à deux familles : les spires métalliques («coils») et les ballons.

L'embolisation peut être responsable d'effets délétères :

- Embolie pulmonaire, due à la migration du matériel au travers de la fistule, c'est le risque principal.
- Reflux des agents oblitérants dans les vaisseaux rénaux proximaux avec risque d'infarctus rénal [27], d'ischémie mésentérique.
- Syndrome de post-embolisation avec douleurs, nausées et fièvre pendant les cinq jours suivant l'examen. Dû à l'infarctissement rénal qui peut intéresser de 6 à 48% du parenchyme rénal [27]. Ce pourcentage peut être diminué par l'utilisation de microcathéters permettant une embolisation supersélective des vaisseaux nourriciers [2].
- Exceptionnellement fistule artériocalicielle après embolisation [29].
- Hypertension artérielle médiée par le système rénine-angiotensine.

Une rechute est possible par néovascularisation ou par recanalisation des vaisseaux malformatifs (10% des patients [27]). Une nouvelle embolisation est alors réalisable, utilisant du matériel non résorbable et de plus gros diamètre.

Une alcoolisation de la FAV est également pratiquée par certaines équipes [26], permettant l'occlusion du nidus par nécrose péri-vasculaire et thrombose.

L'embolisation peut aussi être effectuée dans le but de diminuer la taille de la FAV, de façon à permettre un traitement chirurgical dans de meilleures conditions locales.

Voici quelques points de comparaison entre ces 2 méthodes thérapeutiques :

- le risque de récurrence est nul avec la chirurgie, contrairement à l'embolisation,
- le risque d'ischémie rénale secondaire est plus important avec la chirurgie, qui est moins sélective,
- risque de gestes itératifs en cas d'embolisation, avec possibilités de faux anévrismes du Scarpa, ainsi que de tous les effets délétères cités plus haut,
- la morbidité est plus importante en cas de chirurgie, liée aux complications post-opératoires et aux infections nosocomiales.

CONCLUSION

Les FAV rénales sont des lésions peu fréquemment rencontrées.

Toutefois, leur nombre pourrait augmenter avec la multiplication des techniques percutanées d'accès au rein. Les FAV congénitales se manifestent le plus souvent par une hématurie massive. L'artériographie est l'examen clé, elle permet le diagnostic et le traitement dans le même temps. Elle doit être volontiers réalisée chez un patient aux épisodes hématuriques massifs récidivants pour lequel aucune cause urologique n'a été mise en évidence.

Il n'existe pas d'étude comparant l'efficacité de l'embolisation aux résultats obtenus par le traitement chirurgical, mais l'évolution actuelle se fait vers un essai de traitement non chirurgical, initialement. Un geste chirurgical ne sera envisagé qu'en cas d'échec de l'embolisation ou de lésion volumineuse.

Il est exceptionnel que l'état hémodynamique du patient impose en urgence une chirurgie de sauvetage.

REFERENCES

1. ARMSTRONG A.L., BIRCH B.R., JENKINS J.D. Renal arteriovenous fistula following blunt trauma. *Br. J. Urol.*, 1994, 73, 321-322.
2. BEAUJEU R., SAUSSINE C., AL FAKIR A., BOUDJEMA K., ROY C., JACQMIN D., BOURJAT P. Superselective endo-vascular treatment of renal vascular lesions. *J. Urol.*, 1995, 153, 14-17.
3. BENNANI S., AIT BOLBAROD A., EL MRINI M., KADIRI R., BENJELLOUN S. Fistule artérioveineuse rénale idiopathique. *Prog. Urol.*, 1996, 6, 429-433.

4. BEURTON D., CUKIER J. Les hématuries révélatrices d'une anomalie vasculaire du rein ou de sa voie excrétrice. *J. Urol. (Paris)*, 1980, 86, 173-185.
5. BOOKSTEIN J.J., GOLDSTEIN H.M. Successful management of postbiopsy arteriovenous fistula with selective arterial embolization. *Radiology*, 1973, 109, 535.
6. CHO K.J., STANLEY J.C. Non-neoplastic congenital and acquired renal arteriovenous malformations and fistulas. *Radiology*, 1978, 129, 333-343.
7. CLOCHÉ P., FAYS J., SOURIS D., Fistule artérioveineuse rénale spontanée. À propos d'un cas de fistule présumée acquise. *J. Urol. (Paris)*, 1987, 93, 193-196.
8. CROTTY K.L., ORIHUELA E., WARREN M.M. Recent advances in the diagnosis and treatment of renal arteriovenous malformations and fistulas. Review article. *J. Urol.*, 1993, 150, 1355-1359.
9. CRUMMY A.B., ATKINSON R.J., CARUTHERS S.B. Congenital renal arteriovenous fistulas. *J. Urol.*, 1965, 93, 24.
10. CURTISS E.I., SHAVER J.A., BOEHNKE M.A. Left to right shunt due to arteriovenous fistula formation in a renal cell carcinoma, *Arch. Intern. Med.*, 1974, 134, 951.
11. EKELUND L., LINDHOLM T. Arteriovenous fistula following percutaneous renal biopsy. *Acta. Rad.*, 1971, 11, 38.
12. GUERCINI F., AJELLO C., NICASTRO V. A case of congenital renal malformation with arteriovenous fistula. *Arch. Ital. Urol. Androl.*, 1993, 65, 379-380.
13. HONDA H., ONITSUKA H., NAITOU S., HASUO K., KAMOI I., HANADA K., KUMAZAWA J., MASUDA K. Renal arteriovenous malformations : CT Features. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 1991, 15, 261.
14. HUPPERT P.E., DUDA S.H., ERLEY C.M., ROTH M., LAU-CHART W., DIETZ K., CLAUSSEN C.D. Embolization of renal vascular lesions : clinical experience with microcoils and tracker catheters. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.*, 1993, 16, 361-367.
15. IMRAY T.J., COHEN A.J., HAHN L. Renal arteriovenous fistula associated with fibromuscular dysplasia. *Urology*, 1984, 23, 378.
16. KEARSE W.S., JOSEPH A.E., SABANEH E.S. Jr. Transcatheter embolization of large idiopathic renal arteriovenous fistula. *J. Urol.*, 1994, 151, 967-969.
17. LALUDE A.O., MARTIN D.C. Renal arteriovenous fistula : a complication of anastrophic nephrolithotomy. *J. Urol.*, 1983, 130, 754.
18. MALDONADO J.E., SHEPS S.G., BERNATZ P.E., DEWEERD J.H., HARRISON E.G. Jr, Renal arteriovenous fistula. A reversible cause of hypertension and heart failure. *Amer. J. Med.*, 1964, 37, 499.
19. MARCHAL ESCALONA C., CHICHARRO MOLERO J.A., DEL-ROSAL SAMANIEGO J.M., RUIZ DOMINGUEZ J.L., FUENTES LUPIANEZ C., BURGOS RODRIGUEZ R. Fistula arteriovenosa como complicacion de la nefrostomia percutanea. *Arch. Esp. Urol.*, 1993, 46, 807-809.
20. MESSING E., KESSLER R., KAVANEY P.B. Renal arteriovenous fistulas. *Urology*, 1976, 8, 101- 104.
21. MILLOY F. Jr., FELL E.H., DILLON R.F., ZAYAS A.M. Intrarenal arteriovenous fistula with hypertensive cardiovascular disease. *Amer. J. Surg.*, 1958, 96, 3.
22. OLEAGA J.A., GROSSMAN R.A., MAC LEAN G.K., ROSEN R.J., FREIMAN D.B., RING E.J. Arteriovenous fistula of a segmental renal artery branch as a complication of percutaneous angioplasty. *A.J.R.*, 1981, 136, 988.
23. ROBINSON D.L., TIETELBAUM G.P., PENTECOST M.J., WEAVER F.A., FINCK E.J. Transcatheter embolization of an aortocaval fistula caused by residual renal artery stump from previous nephrectomy: a case report. *J. Vasc. Surg.*, 1993, 17, 794-797.
24. STANLEY J.C., RHODES E.L., CEWERTZ B.L., CHANG C.Y., WALTER J.F., FRY W.J. Renal artery aneurysms. Significance of macroaneurysms exclusive of dissections and fibrodysplastic mural dilations. *Arch. Surg.*, 1975, 110, 1327.
25. TAKAHA M., MATSUMOTO A., OCHI K., TAKEUCHI M., TAKEMOTO M., SONODA.T. Intrarenal arteriovenous malformation. *J. Urol.*, 1980, 124, 315-318.
26. TAKEBAYASHI S., HOSAKA M., ISHIZUKA E., HIROKAWA M., MATSUI K. Arteriovenous malformations of the kidneys :ablation with alcohol. *A.J.R.*, 1988, 150, 587.
27. TAKEBAYASHI S., HOSAKA M., KUBOTA Y., ISHIZUKA E., IWASAKI A., MATSUBARA S. Transarterial embolization and ablation of renal arteriovenous malformations: efficacy and damages in 30 patients with long-term followup. *J. Urol.*, 1998, 159, 696-701.
28. TURKERI L.N., DAUDI I., ABRAHAM J.L., WOJTOWYCZ A.R., HAAS G.P. Cirsoïd arteriovenous malformation of kidney presenting as a mass suggestive of malignancy. *Int. J. Urol*, 1998, 5, 96-98.
29. VANHOENACKER P., CROLLA D., DEBAKKER G., VERBANCK J. Transition of renal arteriovenous fistula to arteriovenous fistula during embolization. *J. Belg. Radiol.*, 1993, 76,316-317.
30. VARELA M.F. Aneurisma arteriovenoso de los vasos renales y asistolia consecutiva. *Rev. Méd. Latino-Amer.*, 1928, 14, 3244.

SUMMARY

Congenital intraparenchymal renal arteriovenous fistulas.

The authors report a new case of congenital renal arteriovenous fistula (AVF) in a young adult, who presented with gross haematuria. The diagnosis and treatment of this rare disease required collaboration between the urologist and radiologist. The key examination is renal arteriography, allowing selective embolization of the lesion. Conventional surgery now has a usually limited place, following failure of embolization.

Key words : Kidney, arteriovenous fistula, embolization.