

A

B

FIGURE 5 : Diagramme de l'organogenèse : double VCI sous rénale.
2D : VCI sous rénale droite ;
2G : VCI sous rénale gauche.
– A : sans anastomose inter iliaque.
– B : avec anastomose inter iliaque unique de gros calibre.

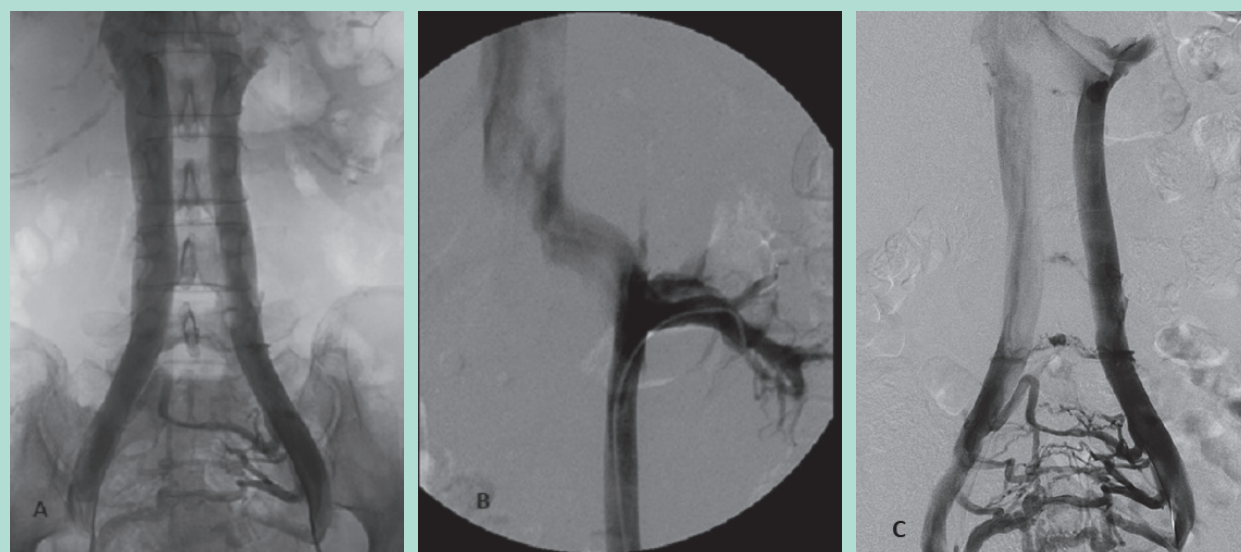


FIGURE 6 : Double VCI sous rénale avec communications inter iliaques multiples, diagnostiquées à la phlébographie.
– A : injection bi fémorale de produit de contraste ;
– B : injection sélective de produit de contraste dans la veine rénale gauche : drainage rénal gauche dans le segment supra-rénal de la VCI mais également dans la VCI sous-rénal gauche ;
– C : injection fémorale gauche : compétition de flux entre veine rénale gauche et VCI sous rénale gauche, qui se draine en partie dans la veine cave sous rénale droite par le plexus pré sacral.



Malformations de la veine cave inférieure et des veines rénales.



FIGURE 8 : Situation des veines rénales dans le cadre d'une prolongation azygos d'une VCI droite.

- A : La terminaison de la veine rénale droite est modale au bord droit de la VCI (tête de flèche).
- B : La veine rénale gauche ne traverse pas la ligne médiane et ne croise pas l'aorte ; elle se draine à gauche par sa racine hémi azygos vers la crosse azygos. À noter un reflux dans la veine ovarique gauche.

- À l'inverse, lors d'une prolongation hémi azygos, la veine rénale gauche très courte se jette dans le prolongement gauche et ne croise pas l'aorte tandis que la veine rénale droite traverse la ligne médiane, croise l'aorte pour rejoindre le prolongement gauche (**figure 9**).

Lorsque le réseau de suppléance veineuse par le système azygos est suffisamment développé pour assurer le retour veineux des membres inférieurs et du petit bassin ces anomalies sont asymptomatiques.

Il faut savoir y penser devant la constatation d'un œdème orthostatique.

En effet, en position debout, le drainage de l'hémi corps inférieur n'est pas facilité en dépit d'une dilatation de la crosse azygos qui recueille la totalité du sang veineux des hémi corps supérieur et inférieur.

Uretère rétro cave

Contrairement à sa dénomination, il ne s'agit pas d'une variation anatomique de l'appareil urinaire mais d'une anomalie du développement cave sous rénal par la persistance de la veine cardinale postérieure droite qui se substitue à la veine supra cardinale droite dans le segment sous rénal.

L'uretère droit chemine en arrière de la VCI avant de décrire une boucle caractéristique à convexité gauche, à hauteur de la quatrième vertèbre lombaire puis passer en avant.

Il n'y a pas de retentissement hémodynamique mais cette anomalie peut constituer un obstacle à l'évacuation urinaire, à l'origine de douleurs voire d'une hydronéphrose ou bien être à l'origine d'infections urinaires à répétition [16].

Anomalies des segments terminaux de la veine cave inférieure

De nombreuses classifications ont été proposées. La classification de Simson a le mérite de la simplicité [17-18] (**figure 10**).



FIGURE 9 : Situation des veines rénales dans le cadre d'une prolongation hémi azygos d'une VCI gauche.

- A, B : Phlébographie après cathétérisme de la veine rénale supérieure droite. Présence de deux veines rénales droites qui traversent la ligne médiane, croisent l'aorte pour rejoindre le prolongement gauche.
- C : Veine rénale gauche cathétérisée sélectivement. Veine très courte ; elle se jette dans le prolongement gauche et ne croise pas l'aorte.

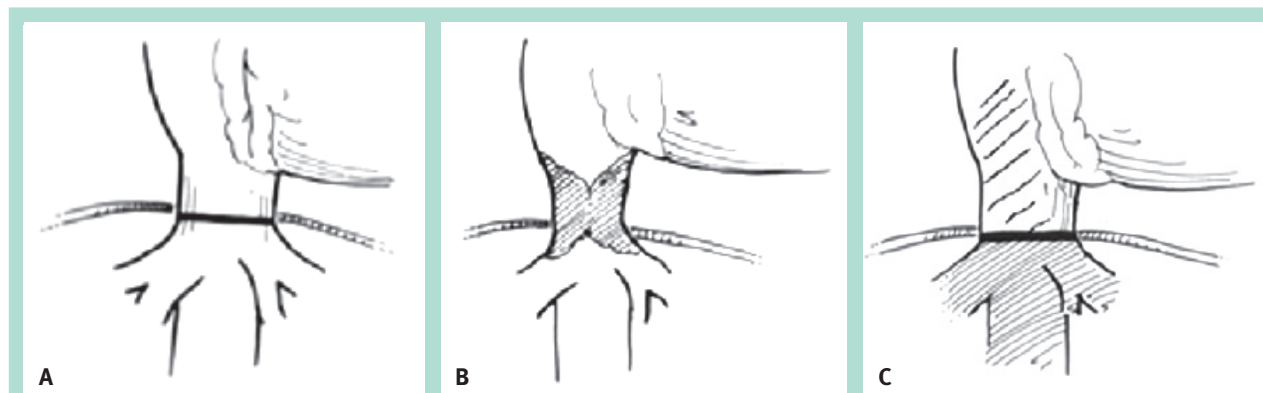


FIGURE 10 : Classification des lésions des segments 5 et 6 de la VCI (d'après Simson et Kieffer) [17-18].

A : Formes membraneuses. **B :** Formes hypoplasiques. **C :** Formes occlusives.

Trois types de lésions sont différenciées :

- **Type 1 ou forme membraneuse :** Ces membranes congénitales, ne dépassant pas 1 cm d'épaisseur, habituellement très fines, siègent surtout au voisinage du diaphragme et réalisent une occlusion plus ou moins complète de la VCI. L'aspect extérieur de la VCI est le plus souvent normal.
- **Type 2 ou formes hypoplasiques :** elles sont étendues sur tout ou partie du segment 6, inter hépato-cardiaque mais peuvent concerner le segment 5 et s'accompagne en général d'une sténose de la VCI.
- **Type 3 ou formes occlusives extensives :** elles intéressent les segments 5 et 6 et correspondent le plus souvent à une thrombose crurorique compliquant l'une des formes précédentes.

Le retentissement cave est majeur associant circulation collatérale, syndrome d'hyperpression veineuse chronique des MI d'intensité variable, qui peut être aggravé de façon brutale par une thrombose crurorique aiguë se produisant immédiatement en amont ou à distance au niveau des MI.

Le retentissement hépatique fixe la gravité des lésions des segments 5-6 et engage le pronostic vital. Il est d'autant plus grave qu'il existe des lésions occlusives des veines sus hépatiques (syndrome de Budd-Chiari). Les signes cliniques se manifestent progressivement chez l'adulte jeune (27 ans $\pm$ 12 ans pour la série de Kieffer comportant 123 patients [12]).

La plupart de ces lésions sont actuellement traitées par voie endovasculaire, percutanée.

Principales variations des veines rénales [7, 18-23]

Les veines rénales résultent d'anastomoses transverses entre les 3 systèmes initiaux.

Le développement des veines rénales est indissociable du développement complexe de la VCI.

Ce processus débute à la quatrième semaine de la vie embryonnaire et se termine vers la huitième semaine.

Un vaste réseau de communication s'établit entre les trois paires de veines embryonnaires initialement paires et symétriques.

Les veines subcardinales (antérieures) drainent pratiquement la totalité du mésonéphros puis du métanéphros ou rein définitif.

Dès la 8^e semaine s'établissent, respectivement en arrière et en avant de l'aorte embryonnaire, des anastomoses entre les veines supracardinales très postérieures et les veines subcardinales antérieures (anastomoses sub-supra cardinales) ainsi que des anastomoses inter subcardinales.

La veine rénale droite provient d'une anastomose entre la veine supra cardinale droite et la veine subcardinale (anastomose sub-supra cardinale droite).

La formation de la veine rénale gauche est plus complexe. Elle résulte d'une anastomose sub-supra cardinale gauche et d'une anastomose inter subcardinale, pré aortique tandis que l'anastomose inter supra cardinale rétro aortique régresse à l'origine d'une veine rénale gauche unique, pré aortique.

Variantes communes aux veines rénales droite et gauche

Elles sont fréquentes ; leur prévalence est estimée entre 11 % et 28 %.

Elles comprennent :

- les variantes en nombre (veines rénales surnuméraires) ;
- et les variations de terminaison. Les terminaisons extra caves sont très rares (iliaques) voire exceptionnelles (veine azygos) ;
- la veine rénale droite est absente en cas d'agénésie du rein droit ;
- par contre, en cas d'agénésie du rein gauche, la veine rénale gauche persiste, assurant le drainage veineux surrénalien.

Variantes propres à la veine rénale gauche

Elles sont en général isolées, sans anomalie cave associée.

**Veine rénale gauche rétro aortique [10, 19-23]
(figures 11 et 12)**

FIGURE 11 : Schéma de la veine rénale gauche rétro-aortique.

- 1 : VCI.
- 2 : Veine rénale gauche rétro aortique.
- 3 : Aorte.

Normalement, la veine rénale gauche est unique et pré-aortique.

La persistance anormale de l'anastomose inter supracardinale associée à une régression de l'anastomose inter subcardinale antérieure conduit à la constitution d'une veine rénale gauche ectopique rétro-aortique.

- Sa prévalence est variable selon les travaux nécropsiques, chirurgicaux ou radiologiques ; elle est estimée entre 1,7 et 3,4 % [19].
- Son diagnostic écho-doppler est facilité par la présence de 2 signes : sa position rétro aortique avant de rejoindre la VCI et sa situation habituellement descendante contrairement à la veine normale pré aortique en situation horizontale ou ascendante.
- Sa compression entre l'aorte et un corps vertébral lombaire, lorsqu'elle est prononcée est à l'origine d'hypertension veineuse rénale, gonadique, pelvienne et/ou des membres inférieurs source de varices.
- Son expression clinique (Nutcracker syndrome postérieur) est fonction du degré de compression de la VRG, de la localisation et de l'efficacité des voies de suppléance.

Elle peut se traduire :

- Par une stase veineuse rénale gauche à l'origine de douleurs lombaires, d'hématurie permanente ou intermittente, macro ou microscopique (forme urologique).
- Et/ou être responsable d'un drainage veineux rénal gauche dans la VOG à l'origine d'un syndrome de congestion pelvienne (forme gynécologique).
- D'un varicocèle testiculaire symptomatique.
- De varices des membres inférieurs.



FIGURE 12 : Veine rénale gauche rétro aortique.

- A : TDM : reconstruction en coupe frontale dans le plan de la veine rénale gauche. Noter sa direction descendante et son aspect en demi-teinte au croisement de l'aorte.
- B : TDM : reconstruction en coupe axiale dans le plan de la veine rénale gauche. La veine rénale gauche est comprimée entre l'aorte et un corps vertébral lombaire.
- C : Phlébographie rénale gauche : veine rénale gauche descendante qui présente un court segment horizontal pré-terminal en demi teinte au croisement aortique.

- Enfin sa compression peut être révélée par des lombalgies chroniques, une fatigabilité à la marche en rapport avec l'hyperpression intrarachidienne, lorsque la circulation de suppléance est assurée exclusivement par le tronc réno-azygo-lombal (formes rachidiennes) [12].

Veine rénale gauche circum aortique (figure 13)

La persistance des deux anastomoses pré et rétro-aortiques aboutit à la constitution d'un anneau veineux péri-aortique ou veine rénale gauche circum aortique. Sa fréquence varie de 1,4 à 8,5 % selon les séries [10, 20, 23].

Son existence expose à un risque de compression veineuse symptomatique analogue à celui de la veine rénale gauche rétro-aortique, mais il est moins important (Nutcracker antéro-postérieur).



FIGURE 13 : Schéma d'une veine rénale circum-aortique avec bifidité totale.

- 1 : VCI.
- 2 : Branche antérieure pré-aortique.
- 3 : Branche postérieure, rétro-aortique.
- 4 : Aorte.

Veine rénale gauche plexiforme [10, 11]

Elle est secondaire à l'absence d'involution des réseaux anastomotiques embryonnaires initiaux entre les différents systèmes.

Rare, sa fréquence est d'appréciation difficile compte-tenu de la rareté des publications.

Le drainage principal est assuré par les plexus pré vertébraux vers la VCI.

Les formes associées

Les formes associées sont sans limites intéressant à la fois la VCI et les veines rénales ou localisée aux seules veines rénales (**figures 9 et 14**).



FIGURE 14 : Veine rénale gauche à bifidité incomplète (court tronc commun) « doublement circum aortique ». Phlébographie après cathétérisme de la branche antérieure et extrémité du cathéter située à l'origine de la veine rénale.

- La branche antérieure pré-aortique est de petit calibre, peu opacifiée.
- La branche descendante est dominante ; elle se divise au contact de l'aorte pour former un anneau péri-aortique à flux ralenti.

Les variations propres de la VCI peuvent coexister avec un situs inversus total ou partiel ce qui augmente encore les possibilités anatomiques de variations.

Elles rendent plus difficile la compréhension de leur retentissement hémodynamique et leur traitement dans les formes symptomatiques.

Conclusion

Les progrès diagnostiques décisifs faits ces deux dernières décennies grâce l'évolution des techniques d'exploration écho-doppler et au développement des méthodes d'investigation telles que la tomодensitométrie et l'IRM rendent indispensables la connaissance des principales variations anatomiques des drainages veineux cave et rénal.

La facilité de leur diagnostic, une meilleure compréhension des flux veineux préférentiels et le développement parallèle des thérapeutiques dans les formes symptomatiques n'excusent plus leur ignorance.

L'adage dérivé du banquet de Platon et d'une citation de Claude Bernard, garde toute sa signification : « *on ne trouve que ce que l'on cherche et on ne cherche que ce que l'on connaît* ».

Références

1. Bass J.E., Redwine M.D., Kramer L.A., Huynh P.T., Harris J.H. Jr. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging findings. *Radiographics* 2000 ; 20 (3) : 639-52.
2. Ongoïba N., Destrieux C., Desme J., Koumare A.K. Anomalies de la veine cave inférieure sous rénale. *Morphologie* 2006 ; 90 (291) : 171-4.
3. Obernoster A., Aschauer M., Schnedl W., Lipp R.W. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann. Intern. Med.* 2002 ; 136 (1) : 37-41.
4. Schneider J.G., Eynatten M.V., Dugi K.A., Duex M., Nawroth P.P. Recurrent deep venous thrombosis caused by congenital absence of the inferior vena cava and heterozygous factor V Leiden mutation. *J. Intern. Med.* 2002 ; 252 (3) : 276-80.
5. Koc Z., Oguzkurt L. Interruption or congenital stenosis of the inferior vena cava: prevalence, imaging, and clinical findings. *Eur. J. Radiol.* 2007 ; 62 (2) : 257-66.
6. Yun S.S., Kim J.I., Kim K.H., Sung G.Y., Lee D.S., Kim J.S., et al. Deep venous thrombosis caused by congenital absence of inferior vena cava, combined with hyperhomocysteinemia. *Ann. Vasc. Surg.* 2004 ; 18 (1) : 124-9.
7. Gillot C. La veine rénale gauche. Études anatomiques, aspects angiographiques, abord chirurgical. *Anatomia Clinica.* 1978 ; 1 : 135-55.
8. Ferris E.J., Hipona F.A., Kahn P.C., Phillips E., Shapiro J.H., eds. Venography of the inferior vena cava and its branches. *In: Phillips E. Embryology, normal anatomy, and anomalies* Md : Williams & Wilkins, Baltimore, 1969 ; 1-32.
9. Mc Clure Ch., Butler E.G. The development of the vena cava inferior in man. *Am. J. Anat.* 1925 ; 35 : 331-83.
10. Greiner M. Radio-anatomie des veines collectrices axiales du tronc. *In: Milka Greiner, Thérapeutique endovasculaire des pathologies veineuses.* Springer-Verlag. Paris 2012 ; chapitre 2 : 30-9.
11. Minniti S., Visentini S., Procacci C. Congenital anomalies of the venae cavae: embryological origin, imaging features and report of three new variants. *Eur. Radiol.* 2002 ; 12 (8) : 2040-55.
12. Pillet J., Chevalier J.M., Enon B., Cronier P., Mercier Ph., Moreau P., et al. Les variations d'origine embryologique de la veine cave inférieure. *In : E. Kieffer. Chirurgie de la veine cave inférieure et de ses branches.* Expansion scientifique française. Vesoul. 1985 ; 105-16.
13. Ramanathan T., Hughes T.M., Richardson A.J. Perinatal inferior vena cava thrombosis and absence of the infra renal inferior vena cava. *J. Vasc. Surg.* 2001 ; 33 (5) : 1097-9.
14. Debing E., Tielemans Y., Jolie E., Van den Brande P. Congenital absence of inferior vena cava. *Eur. J. Vasc. Surg.* 1993 ; 7 (2) : 201-3.
15. Bass J.E., Redwine M.D., Kramer L.A., Harris J.H. Jr. Absence of the infrarenal inferior vena cava with preservation of the suprarenal segment as revealed by CT and MR venography. *AJR Am. J. Roentgenol.* 1999 ; 172 (6) : 1610-2.
16. Le Page J.R., Baldwin G.N. Obstructive periureteric venous ring. *Radiology* 1972 ; 104 (2) : 313-5.
17. Simson I.W. Membranous obstruction of the inferior vena cava and hepatocellular carcinoma in South Africa. *Gastroenterology* 1982 ; 82 (2) : 171-8.
18. Kieffer E., Ruotolo C., Richard T., et al. Membranes et hypoplasies de la veine cave inférieure terminale. *In: E. Kieffer, ed. Chirurgie de la veine cave inférieure et de ses branches.* Expansion scientifique française. Vesoul ; 1985 ; 117-31.
19. Thomas T.V. Surgical implications of retroaortic left renal vein. *Arch. Surg.* 1970 ; 100 (6) : 738-40.
20. Al-Katib S., Shetty M., Jafri S.M., Jafri S.Z. Radiologic Assessment of Native Renal Vasculature: A Multimodality Review. *Radiographics* 2017 ; 37 (1) : 136-56.
21. Gillot C., Aaron C. Les voies de dérivation de la veine rénale gauche. *Arch. Anat. Pathol.* 1968 ; 196-202.
22. Lejars F. Les voies de sûreté de la veine rénale. *Bull. Soc. Anat. Paris.* 1888 ; 63^e année (5^e série) : 504-11.
23. Greiner M., Toledano D. Imagerie des veines rénales normales et pathologiques. Greiner M. Traitement endovasculaire des sténoses et des occlusions des veines rénales. *In : Thérapeutique endovasculaire des pathologies veineuses.* Milka Greiner. Springer-Verlag. Paris ; 2012. Chapitre 4 ; 49-67 ; chapitre 15 : 197-209.