

---

# LITHIASE RENALE ET MALADIE DE CACCHI ET RICCI CLINIQUE. RADIOLOGIE. BIOLOGIE. EPIDEMIOLOGIE. TRAITEMENT NEPHRO-UROLOGIQUE ET THERMAL.

---

---

**J Thomas, E Thomas, Y Witte**  
*20, avenue du Casino, 88800 Vittel*

## Résumé

La maladie de Cacchi et Ricci, autrefois souvent dénommée “rein éponge”, est une ectasie précalicielle des tubes rénaux. Elle se révèle par des coliques néphrétiques en raison de la maladie lithiasique fréquemment associée ou par des épisodes infectieux urinaires. Le *diagnostic* est donné par l’urographie qui met en évidence des dilatations tubulaires terminales. Les auteurs insistent sur l’intérêt de clichés urotomographiques précoces, et sur la recherche d’un signe radiologique non signalé antérieurement, à savoir un liseré clair entre la papille anormalement opacifiée et les fonds de calice. Biologiquement, on relève très souvent une hyperoxalurie et une hypercalciurie, isolées ou associées. La maladie de Cacchi et Ricci représente environ 30 % des cas de lithiase rénale féminine pour environ 10 % des cas chez les hommes. Elle semble beaucoup plus rare chez les sujets maghrébins. Le *traitement médical* est celui des lithiases oxalo-calciques. La lithotripsie a ses indications. La cure thermale réduit l’oxalurie, facilite le décollage tubulo-caliciel et, grâce à l’hydroposturothérapie, facilite l’élimination des fragments lithiasiques résiduels après lithotripsie. Elle devient un traitement curatif, mettant en jeu des moyens thérapeutiques qu’on ne peut proposer nulle part ailleurs.

*Mots-clés : Lithiase rénale. Maladie de Cacchi et Ricci, Lithotripsie, Thermalisme, Hydroposturothérapie.*

**Nephrolithiasis, medullary sponge kidneys. Symptoms. Radiology. Biology. Epidemiology. Nephro-urological and thermal treatment.**

## Abstract

Cacchi and Ricci’s disease or “sponge kidney” shows itself through renal colic or through episodes of urinary infections. The *diagnosis* is given by urography which can reveal terminal tubular dilatations. The authors stress the interest in early urotomographic plates and in the search for a radiological sign not reported earlier, namely, a light

edge between the abnormally opacified papilla and the calyces bottoms. Biologically, a hyperoxaluria and a hypercalciuria, either isolated or combined, are very often discovered. Medullary sponge kidneys represent approximately 30% of the cases of female nephrolithiasis whereas those in men represent 10%. This condition seems much rarer in subjects of North African origin. The *medical treatment* is that of oxalo-calcic lithiases. Lithotripsy has its indications. The health resort cure reduces oxaluria, facilitates tubulo-calycial cleaning and, thanks to posture therapy, facilitates the elimination of residual lithiasic fragments after lithotripsy. It becomes a curative treatment, bringing into play therapeutic means that are offered nowhere else.

*Key words: Nephrolithiasis. Medullary Sponge Kidneys. Lithotripsy. Health Resorts. Posture Therapy.*

## Introduction

La maladie de Cacchi et Ricci est aussi appelée ectasie tubulaire précaliciale ou encore rein-éponge. En fait, elle fut décrite, avant Cacchi et Ricci [1] par Lenarduzzi [7]. Elle répond effectivement à la dilatation anormale de la partie terminale, précaliciale, de certains tubules rénaux, ce qui explique la stase urinaire à ce niveau, et au moins en partie, la cristallisation minérale à l'intérieur même du parenchyme et les manifestations infectieuses urinaires souvent associées.

Nous ferons un rapide tour d'horizon successivement des manifestations cliniques, de l'aspect radiologique, des problèmes épidémiologiques, pathogéniques et thérapeutiques.

### 1 - Manifestations cliniques

La maladie de Cacchi et Ricci s'extériorise avant tout par la survenue de crises de coliques néphrétiques, assez fréquemment renouvelées, et le plus souvent d'une extrême violence. Assez souvent aussi, le patient se plaint d'un endolorissement lombaire, uni ou bilatéral, permanent ou à récurrences fréquentes.

Quant à l'infection urinaire, elle se traduit par des phénomènes de cystite, par l'exagération des lombalgies, par une fatigabilité anormale, et, hélas aussi, par des réactions fébriles et douloureuses pouvant réaliser le tableau classique de la pyélonéphrite aiguë.

### 2 - Données radiologiques

C'est l'urographie qui fait le diagnostic de la maladie de Cacchi et Ricci. Le cliché sans préparation de l'arbre urinaire met en évidence des opacités de petite taille, uni ou bilatérales, dont la répartition est évocatrice d'emblée, en arc de cercle, et pratiquement, en totalité ou en partie, localisées à une même distance du cortex rénal.

L'urographie met en évidence les ectasies précaliciales. La schématisation des images urographiques a été excellemment précisée par A STEG en 1975 (8), distinguant des images canaliculaires striées, partant de la région des fonds de calices vers le cortex, mais en restant toujours à bonne distance du bord externe du rein,

des images en flammèches, plus larges, des images arrondies, en grappes, en bouquets de fleurs, en “couronnes ducales”.

Dans un article récent [15], nous avons nous-mêmes attiré l’attention sur un signe radiologique non encore signalé retrouvé à l’examen méthodique des clichés urographiques standard, et mieux individualisé sur des clichés urotomographiques précoces, à savoir un liseré clair, séparant le fond de calice de la zone papillaire anormalement opacifiée. La recherche de ce signe radiologique, sa mise en évidence au niveau d’un ou de plusieurs calices, sur un rein ou sur les deux, contribue à confirmer le diagnostic de maladie de Cacchi et Ricci.

### **3 - Données biologiques**

Dans la grande majorité des cas, alors que les bilans sanguins sont normaux, les bilans biologiques urinaires montrent une hypercalciurie et une hyperoxalurie. Dans notre statistique de 103 cas de maladie de Cacchi et Ricci [15], nous avons trouvé 62 fois (60,2 % des cas) une hyperoxalurie (supérieure à 30 mg / 24 h.), 56 fois (54,4 %) une hypercalciurie (supérieure à 250 mg chez la femme et 300 mg chez l’homme, en régime libre, normalement carné). Hyperoxalurie et hypercalciurie sont associées 42 fois (39,8 % des cas). Les bilans ne sont totalement normaux que 25 fois (24,3 %).

Ces anomalies biologiques expliquent, pour bonne part, la propension à la cristallisation, qui commence dès le trajet intratubulaire des tubes dilatés, la réabsorption tubulaire calcique et oxalique se faisant mal dans cette portion tubulaire anormale anatomiquement et fonctionnellement.

### **4 - Données épidémiologiques**

L’épidémiologie de la maladie de Cacchi et Ricci est encore peu connue. Sa fréquence, chez les sujets lithiasiques, se précise. Dans notre étude récente [15], sur un effectif de 500 cas de lithiase radio-opaque, examinés radiologiquement, notamment par tomographies et par clichés urotomographiques précoces, nous avons retrouvé 103 cas de maladie de Cacchi et Ricci, soit un effectif global de 20,6 %. En fait, la proportion est beaucoup plus élevée chez la femme, de 53 femmes sur 190 (soit 27,9 %), et de 50 hommes sur 310 (soit 12,5 %) : différence  $p < 0,001$ .

Etudiant 100 cas de lithiase chez des sujets maghrébins, nous n’avons trouvé que 3 cas de maladie de Cacchi et Ricci, ce qui laisse évoquer une différence selon la race.

### **5 - Traitement néphro-urologique**

Comme dans tous les cas de lithiase oxalo-calcique, sans maladie de Cacchi et Ricci, du fait même ici de l’importance du processus lithogène, de la propension à la cristallisation, et cela pour les raisons à la fois anatomiques et biologiques que nous avons évoquées, du fait de la répétition des coliques néphrétiques et de l’infection menaçante, le traitement et la surveillance médicale stricte s’imposent.

Du point de vue diététique, l’hyperoxalurie comme l’hypercalciurie, sont une invitation à réduire les apports protidiques et, en tout cas, à éviter un apport protéinique trop riche,

et la consigne simple consiste à recommander qu'un des deux principaux repas soit normal en ce qui concerne la consommation de viande ou de poisson, tandis que l'autre repas n'apportera ni viande ni poisson, ou en très faible quantité. Tout écart diététique sera compensé par un excès de consommation aqueuse. Les aliments les plus riches en acide oxalique seront supprimés : oseille, épinards, rhubarbe, chocolat. Pour le calcium alimentaire, pas de restriction en cas d'hyperoxalurie ; restrictions relatives, 600 à 800 mg par jour, s'il y a une forte hypercalciurie, mais jamais de restriction calcique absolue qui augmenterait l'oxalurie et aggraverait la cristallisation. Beaucoup d'eau, 2 litres par jour, et plus encore en cas de fortes chaleurs ou d'exercice physique avec importante transpiration.

Les traitements médicaux peuvent s'imposer : succinimide, imide de l'acide succinique, qui réduit l'oxalurie et qui fait apparaître dans les urines les dérivés du cycle de Krebs, tous à action anticristallisante puissante, outre l'acide succinique, l'acide citrique, l'acide malique, l'acide oxalo-acétique. Nous hésitons, ici comme ailleurs, à utiliser les citrates alcalins, qui font augmenter le pH, ce qui est un facteur indiscutable de cristallisation phosphatique. Quant au magnésium, bon anti-cristallisant oxalique, nous l'éliminons dès qu'il y a des problèmes infectieux urinaires avec menace de précipitation de phosphates ammoniaco-magnésiens.

Les médications à action hypocalciurique, notamment les diurétiques thiazidiques, trouvent ici une indication justifiée.

La lithotripsie a-t-elle des indications ?

Oui, car, à côté des calcifications intracanaliculaires, existent très souvent des calculs caliciels, voire des calculs pyéliqués. Dans ces cas, la lithiase facilite et entretient l'infection. La lithotripsie, même si elle ne fait pas disparaître la totalité des formations lithiasiques et reste le plus souvent inefficace vis-à-vis des fragments lithiasiques intracanaliculaires, réduit le nombre des calculs et leur taille. Il s'ensuit une atténuation des phénomènes algiques, lombaires, permanents ou intermittents, et une diminution de l'importance et de la fréquence des épisodes infectieux, entretenus ou aggravés par la présence des calculs.

## **6- Maladie de Cacchi et Ricci et thermalisme**

Le thermalisme a ses indications dans la maladie de Cacchi et Ricci pour diverses raisons. La cure de diurèse contribue au nettoyage des voies urinaires hautes, bassinets, calices, mais aussi des produits cristallisés à l'intérieur même de la partie terminale dilatée des tubules rénaux.

Ses effets métaboliques sont ici les mêmes que pour toute autre variété de lithiase rénale, et, à Vittel, nous avons depuis longtemps apporté la preuve de l'action favorable de la cure et de la consommation d'eau de Vittel Grande Source sur l'oxalurie [2,6]. Si, après la lithotripsie, des fragments résiduels restent accumulés dans les calices, supérieurs, moyens et inférieurs, la cure thermale propose au lithiasique une cure de diurèse intensive, de trois semaines, avec une eau minérale qui a fait largement la preuve de son efficacité biologique, et des soins hydrothérapiques dont il ne disposera nulle part

ailleurs, et qui ont fait l'objet d'une mise au point dans une communication récente à la Société française d'urologie et d'un article présenté et accepté dans l'importante Revue *Progrès en Urologie* [13]. Ces soins sont les suivants : douches rénales "baveuses", douces et chaudes, douches au jet, à la lance, douches en piscine avec jet-stream dont les jets, aqueux, puissants et larges, sont dirigés, sous l'eau, pendant 15 - 20 minutes et plus sur la région lombaire intéressée, douches en ceinture, avec toute une série de jets d'eau sortant d'une rampe circulaire et dirigés sur le ou les reins ; douches inversées, tête en bas pieds en l'air, plus spécialement réservées aux fragments de calculs résiduels caliciels inférieurs, ou aux fragments résiduels localisés dans des fonds de calices inférieurs dilatés des groupes caliciels supérieurs et parfois moyens [13]. Tous ces traitements entraînent une purge lithiasique remarquable. Ils suppriment de nombreux foyers de rechute de cristallisation sur fragments lithiasiques résiduels et réduisent les dangers des poussées d'infection urinaire.

Ainsi, l'association thérapeutique : cure hydrominérale d'efficacité biologique largement démontrée et hydrothérapie polymorphe, est une spécificité du thermalisme vis à vis de la maladie lithiasique. Certains services hospitaliers urologiques notamment le service urologique du CHU de Strasbourg, ont délégué sur place à Vittel des urologues compétents dans le but de créer dans leur propre CHU un service d'hydrologie thérapeutique plus particulièrement orienté vers l'hydroposturothérapie pour les lithiases résiduelles après lithotripsie. Sans doute n'était-ce pas là la vocation même d'un service chirurgical et de tels projets n'ont pas vu le jour.

Le traitement hydroposturothérapique est donc l'apanage reconnu par les services urologiques et par leur revue de référence [13] de quelques stations thermales. C'est un complément aux traitements urologiques nouveaux, notamment la lithotripsie extracorporelle : il en améliore les résultats.

Le lithiasique profite aussi de la détente pendant sa période de cure, car le stress facilite la cristallisation et l'irritation locale. Il s'intéresse, en outre, aux problèmes hygiéno-diététiques spécifiques à sa maladie. Il s'entraîne à surveiller ses urines, leur aspect clair ou trouble, leur couleur, pâle ou foncée, témoins de la concentration dont le rôle est évident dans la cristallisation, leur volume, leur pH, sur tous les échantillons du nycthémère. Il apprend à maintenir une ration hydrique quotidienne suffisante. Il souffre moins après la cure, accuse moins de lombalgies chroniques, a moins de coliques néphrétiques. Il fait moins de poussées infectieuses urinaires. Il freine sa lithogénèse. Il protège son parenchyme rénal.

## Conclusion

La maladie de Cacchi et Ricci, ou ectasie précalicelle des tubes rénaux, a sûrement une fréquence plus importante que celle que l'on dit habituellement. Elle intéresse une femme lithiasique sur 3, un homme lithiasique sur 10. Lithiase et infection urinaire font partie de l'évolution habituelle de la maladie de Cacchi et Ricci.

Le diagnostic en est donné par l'urographie intraveineuse qui montre des dilatations des tubes intrapapillaires, un croissant clair entre fonds de calice et papilles anormalement

opacifiées. La cristallisation débutant dans les tubules rénaux se poursuit dans les calices. Biologiquement, on trouve souvent une hyperoxalurie et une hypercalciurie, isolées ou associées. Le régime alimentaire est assez facile à suivre, découlant des anomalies biologiques urinaires. Les manifestations infectieuses justifient une surveillance bactériologique renouvelée. Les traitements urologiques nouveaux, en fait de lithiase, ont souvent leurs indications ; le thermalisme en est un adjuvant non négligeable.

## Références

- 1 - Cacchi R, Ricci V. Sur une rare maladie kystique multiple des pyramides rénales. Le "rein éponge". *J Urol* 1949 ; 55 : 497 - 519.
- 2 - Delabroise AM, Charransol-Maistre G, Legrand S, Barthelemy C, Thomas J, Gaultier J, Feramian J, Legrand JC, Desgrez P. Etude du comportement de certains paramètres biologiques chez des hommes normaux au cours d'une cure de diurèse. *Med Nutr* 1984 ; 20 : 329 - 335
- 3 - Delabroise AM, Barthelemy C, Maistre G, Masson F, Carayon A, Jardel C, Gaultier J, Eugin J, Thomas J, Desgrez P, Legrand S, Legrand JC. La cure de diurèse. Effet comparé de l'eau de Vittel grande source et d'une eau peu minéralisée sur 27 variables urinaires et sanguines chez 23 sujets sains. *Med Nutr* 1990 ; 26 : 15-20.
- 4 - Desgrez P, Thomas J, Thomas E, Melon JM, Duburque MT. Comportement de l'oxalurie après la cure de Vittel. *Presse Therm Climat* 1970 ; 107 : 220-221.
- 5 - Desgrez P, Thomas J, Thomas E, Duburque MT, Melon JM. Etude de l'effet de la cure de diurèse sur l'oxalurie des sujets atteints de lithiase oxalique. *Ann Pharm Fr* 1971 ; 29 : 33-38.
- 6 - Desgrez P, Thomas J, Thomas E, Melon JM. Elimination de l'acide oxalique chez les lithiasiques avant, pendant et après la cure de Vittel. in : Entretiens de Bichat, Thérapeutique pp. 205-206, *Expansion scientifique française* Paris 1973.
- 7 - Lenarduzzi G. Repertopyelografico poco commune (dilatazione delle vie urinarie intrarenal). *Radiol Med* 1939 ; 26 : 346 - 347
- 8 - Steg A. Les affections kystiques du rein de l'adulte. Rapport au 69<sup>ème</sup> congrès de l'Association française d'urologie. Paris 1975. Masson Edit.
- 9 - Thomas J. Une nouvelle indication de la cure thermale de Vittel : l'expulsion de gravelles ou de calculs restants après lithotripsie. Congrès international d'hydrologie et de climatologie médicales. Vittel – Nancy, 3 - 8 nov. 1986. In *Press Therm Climat* 1988 ; 125 : 211-213
- 10 - Thomas J. Cure de vittel après lithotripsie urinaire. Entretiens de Bichat. Thérapeutique 1988 pp 95-96. *Exp Scient Fr*.
- 11 - Thomas J. Thermalisme. Complément au traitement des lithiases rénales résiduelles après lithotripsie extracorporelle. *Ann Urol* 1989 ; 23 : 44.
- 12 - Thomas J. Les calculs urinaires et leur traitement non chirurgical. *Rev Palais de la découverte* 1994 ; 222 : 39 -54
- 13 - Thomas J. Hydroposturothérapie et lithiase résiduelle après lithotripsie. *Progrès en urologie*. 2000 ; 10 : 1152-1155.
- 14 - Thomas J, Thomas E, Delabroise AM, Desgrez P. Bilan de plusieurs décennies de recherches sur la lithiase rénale : son épidémiologie, sa pathogénie et son traitement médical et thermal. *Press Therm Climat* 1998 ; 135 (1) : 24 - 41
- 15 - Thomas Et, Witte Y, Thomas J., Arvis G. Maladie de Cacchi et Ricci. Remarques radiologiques, épidémiologiques et biologiques. *Progrès en urologie* 2000 ; 10 : 29-35

