

LA DYSPLASIE RENALE MULTIKYSTIQUE : A PROPOS D'UN CAS OBSERVE AU CENTRE HOSPITALIER D'ESSOS

A. NILEND (1-2), P.M. NOUNDOU (3), G. WAMBA (2), C. SAME EKOBO (2), M. SANTIAGO (4)

RESUME

Une masse abdominale de découverte néonatale conduit au diagnostic de rein multikystique.

La prise en charge de cette malformation se solde par une néphrectomie.

Les auteurs rappellent les caractéristiques de la maladie kystique la plus fréquente de l'enfant, la nécessité d'un diagnostic antenatal afin de permettre une prise en charge néonatale précoce et bien codifiée des uropathies malformatives même en milieu tropical.

Mots clés: Uropathie malformative, diagnostic antenatal, dysplasie rénale multikystique.

SUMMARY

We report one case of multicystic dysplatic kidney in a newborn, the treatment of wich was ended by nephrectomy. A review of this is done and the necessity of prenatal diagnosis by echography is underlined to improve the post natal out come.

Key words : urinary tract malformations-dysplatic multicystic kidney- prenatal diagnosis.

OBSERVATION

K. S. est la cinquième enfant d'une fratrie. Pas de consanguinité parentale. Elle est née le 6/1/92 au C.H., à l'issue d'une grossesse gémellaire qui s'est déroulée sans problème.

L'accouchement se fait à terme, 39 SA. par voie basse. L'APGAR est à 8/10 à 1 mn de vie pour K.S. et son frère jumeau. Les enfants sont laissés auprès de leur mère. Au troisième jour de vie : lors de l'examen systématique du pédiatre, il est découvert une masse de l'hypocondre gauche à la palpation sans voussure pariétale. Le reste de l'examen clinique est strictement normal.

1 - Unité d'Echographie : Centre Hospitalier d'Essos, YAOUNDE-CAMEROUN

2 - Service de Pédiatrie : Centre Hospitalier d'Essos, YAOUNDE-CAMEROUN

L'échographie initiale réalisée le 16/1/92 fig. (1, 2) met en évidence les anomalies suivantes :

- Nette augmentation du volume du rein gauche mesurant plus de 10 cm en coupe longitudinale ;
- Des cavités anéchogène séparées entre elles par les septas la plus grande de ces cavités mesure environ 58 mm de plus grand axe transversal ;
- il n'y a pas d'uretère dilaté en région rétrovésicale ;
- L'uretère n'est pas visualisé en région lombaire ;
- Le rein controlatéral est parfaitement sain.

Au terme de cet examen, deux diagnostics sont évoqués :

- 1) Soit un syndrome de jonction pyélo-urétérale sévère gauche ;
- 2) Soit un rein de dysplasie multikystique.

La suite du bilan rénal va comporter une urographie intraveineuse qui montre un rein muet. Sur le plan fonctionnel, les épreuves isotopiques n'ont pu être réalisées. Par ailleurs, l'ECBU est stérile, la fonction rénale normale.

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET EVOLUTION

Compte tenu de la réticence prolongée des parents à l'intervention en période néonatale, de l'absence d'exploration isotopique rénale, l'intervention sera différée et l'enfant opérée à l'âge d'un mois sans néphrostomie percutanée préalable.

La lombotomie gauche sans section musculaire découvre une formation multikystique pseudotumorale, l'affaissement par ponction de la plus grosse cavité ne s'accompagne pas de l'affaissement des formations contiguës et témoigne de l'absence de communication entre ces cavités.

L'uretère est presque borgne. La néphrectomie est décidée et réalisée en per opératoire associée à une urétérectomie homolatérale.

3 - Service de Chirurgie Viscérale : Centre Hospitalier d'Essos YAOUNDE-CAMEROUN

4 - Laboratoire d'Anatomo-pathologie : Institut Pasteur, YAOUNDE-CAMEROUN

L'étude anatomopathologique de la pièce de néphrectomie montre un tissu fibroblastique dans lequel existent quelques territoires de tissu rénal constitués de glomérules et de tubes, et de nombreuses zones dysplasiques constituées de canaux cernés de tissu mésenchymateux concentrique.

DISCUSSION ET COMMENTAIRES

Si les possibilités actuelles de prise en charge des néphropathies fœtales ont été modifiées par le diagnostic anténatal dans certains pays (8,9), l'approche en milieu tropical demeure très souvent similaire à celle de notre observation c'est-à-dire la découverte néonatale d'une masse abdominale. Dans la plupart des cas, le diagnostic anténatal n'a pas été porté même lorsque l'échographie a été faite.

La fiabilité du diagnostic échographique dépend de l'expérience de l'échographiste et aussi du moment où est réalisée l'échographie pendant la grossesse. En effet la connaissance du développement embryologique du rein et des voies excrétrices permet de préciser les âges optimaux du diagnostic (2, 3) : l'échostructure rénale devient analysable à 20 SA, mais 24 - 26 SA sont parfois nécessaires pour une bonne interprétation. Avant toute conclusion diagnostique, le fœtus sera réexaminé avant et après miction et si possible par un autre opérateur au moindre doute, en effet les erreurs d'interprétation sont fréquentes (2) surtout en cas d'oligoamnios.

L'intérêt du dépistage anténatal des malformations urinaires est évident, il permet :

- De dépister une anomalie qui pourrait passer inaperçue à la naissance et ne se dévoiler que tardivement lorsque l'atteinte rénale est devenue irréversible ;
- De faire naître l'enfant avant terme pour éviter l'aggravation in utero de l'atteinte du parenchyme rénal ou
- Eventuellement de pratiquer un geste de dérivation in utero (8) ;
- Enfin d'interrompre la grossesse en cas de malformation léthale.

La découverte anténatale d'une uropathie foetale impose une exploration post-natale qui doit être réalisée en fin de première semaine de vie en dehors des cas de détresse urologique sévère, où l'exploration doit être très précoce. Le premier bilan comporte une échographie, une cystographie et une urographie afin de faire le meilleur inventaire

possible des lésions et définir une attitude thérapeutique. Cette exploration post natale recherche également les malformations associées.

Comment explorer ?

Trois examens sont à la base de l'imagerie urinaire néonatale : l'échographie, la cystographie et l'urographie (4)

L'échographie est l'examen pratique en première intention par toutes les équipes (1, 2).

Elle analyse le parenchyme rénal, apprécie le degré de dilatation des voies urinaires et est très utile pour déterminer le niveau supra ou sous-vésical de l'obstacle.

La cystographie est capitale pour l'analyse du bas appareil du garçon et pour monter le reflux vésico-urétéral.

L'urographie intraveineuse est surtout capitale pour apprécier de façon simple la fonction rénale, sur le plan morphologique les renseignements qu'elle apporte ne sont guère supérieurs à ceux de l'échographie.

D'autres examens sont de pratique moins courante :

Scintigraphie rénale au D.T.P.A. (Acide Diéthylène Triamine Pentacétique) ou au D.M.S.A. (Dimercaptosuccinate) (4, 13) : elle permet la distinction entre dilatation avec obstruction et dilatation sans obstruction et une bonne quantification de la fonction rénale. Elle n'est cependant pas fiable en cas d'obstacle sévère.

Un cliché thoraco abdominal accompagnera toujours ces explorations pour ne pas méconnaître une anomalie associée vertébrale, cardiaque, ou pulmonaire.

En cas d'uropathie obstructive très sévère, la question essentielle étant d'apprécier la valeur fonctionnelle du rein atteint ; ce bilan ne peut suffire et un certain nombre d'auteurs propose une néphrostomie percutanée pour dériver les urines et réévaluer la valeur fonctionnelle du rein après quelques jours de dérivation pour décider soit d'une chirurgie d'exérèse soit d'une chirurgie reconstructrice. (10, 11) D'autres auteurs considèrent que la néphrostomie et l'intubation de la suture ne sont pas utiles et prolongent les suites. (9)

Le cas du rein multikystique : c'est la plus fréquente et la

plus connue des maladies kystiques du rein de l'enfant (7). Deux notions en modifient actuellement la conception classique : l'analyse systématique des pièces opératoires montre que contrairement à la définition (uretère borgne-kystes non communicants), l'uretère est le plus souvent perméable, bien qu'hypoplasique, communicant avec tous ou une partie des kystes et que les kystes sont en communication partielle ou totale entre eux. (1)

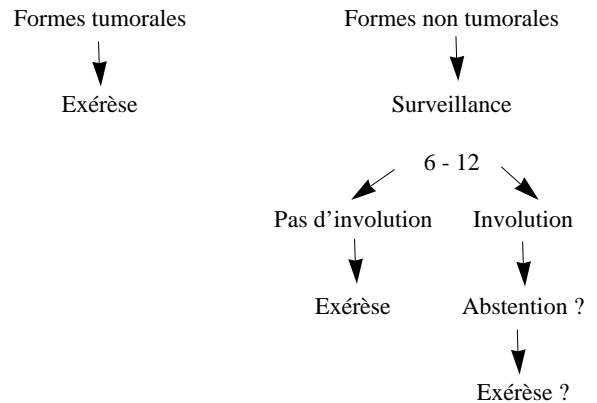
La surveillance échographique des uropathies foetales a montré que certaines dilatations pyelocalicielles précoces évoluent vers la constitution tardive de reins multikystiques. Une explication serait la survenue de phénomènes ischémiques très précoces responsables d'hypoplasie ou d'atrésie de la voie excrétrice avec un spectre de lésions obstructrices dont la forme mineure est la sténose de la jonction pyélo urétérale et la forme majeure le rein multikystique. (5)

Sur le plan thérapeutique, les formes tumorales avec signes de compression justifient une exérèse précoce. Dans les autres cas une surveillance suffit. La possibilité d'involution post natale de ces reins multikystiques est connue. (7)

Cependant compte tenu du risque de dégénérescence et d'hypertension artérielle, l'ablation de ce résidu est prônée par beaucoup. Tableau 1 (4).

- 1 - AVNI E. F., THOUA Y., LALMAND B., DIDIER F., DROULLE P., SCHULMAN C.
Multicystic dysplastic kidney : evolving concepts.
In utero diagnosis and post natal follow up by ultrasound Ann Radiol., 1986 29 663-668.
- 2 - CORDIER M.P.
Diagnostic prénatal des néphro-uropathies foetales .
Pédiatrie, 43 (1988) 589-595.
- 3 - CRISTOFARI P., VALLETTE C.
Appareil uro génital dans "Diagnostic anténatal des malformations foetales par l'échographie". 1ère édition P. 101-143 Paris Ed. VIGOT 1983.
- 4 - DIARD F., CHATEIL J.F., BONDONNY J.M., BOISSINOT F.
Implications post natales du diagnostic anténatal des uropathies malformatives. Communication au Congrès sur les malformations congénitales Montpellier : Diagnostic anténatal et devenir 1988.
- 5 - DIARD F., DE LAMBILLY C., NICOLAU A., CHATEIL J.F., BONDONNY J.M.
Le Rein multikystique. Etude anatomopathologique de 19 pièces opératoires.
Conséquences pratiques et pathologiques. J. Radiol., 1987, 68 365-371.
- 6 - DUMEZ Y. HENRION R.
Conséquences thérapeutiques obstétricales du diagnostic anténatal
La revue de Pédiatrie T XIX 1983 n°9 P. 497-501.

Tableau 1 : Rein multikystique



CONCLUSION

L'urologie malformative a été révolutionnée par les possibilités de diagnostic anténatal.

Des efforts s'imposent en milieu tropical dans le domaine du prénatal échographique, pour une meilleure prise en charge précoce post natale et des chances accrues de chirurgie conservatrice.

REFERENCES

- 7 - LABRUNE M., MUSSET D., DE LAVEAUCOUPET J.
La dysplasie rénale multikystique, aspects évolutifs particuliers : régression spontanée suivie par échographie.
J. Radiol. 1987, 68 479-482.
- 8 - LEWIN F.
Diagnostic anténatal des malformations chirurgicales.
La revue de Pédiatrie T XIX 1983 n°9 P. 485-495.
- 9 - MANDELL J., KINARD H. W., CAROL A., SEEDS J. W.
Diagnostic prénatal des hydronéphroses unilatérales et plastie post natale précoce. Urologie pédiatrique 1984, R.G.P. Edition française P. 42-43.
- 10 - MOLLARD P. BOURGEOIS J. - Urgences urologiques du nouveau-né. La revue de pédiatrie octobre 1983 n° P. 439-463.
- 11 - MONTAGNE J.P., BAUDAIN P., NEUENS CHANDER S., ALLOUCH G.
La néphrostomie percutanée chez l'enfant.
Ann. Radiol. 1983, 26 187-198.
- 12 - SCHIMIDT P. SIRINELLID - ALLOUCH G.
Uropathies malformatives de diagnostic anténatal. stratégie d'exploration à la période néonatale. Ann. Pédiatr. 1986 33 239.
- 13 - SCHOUTENS A. SCHULMANN C.C.
Exploration rénale radio-isotopique chez l'enfant.
NEPHROLOGIE PEDIATRIQUE 3ème édition p. 561 - 567 Paris, Flammarion Médecine Sciences, 1983.