

ANNEE: 2011

THESE N°: 33

L'actualité dans la prise en charge De la
Dysplasie multikystique du rein chez l'enfant

A propos de 10 cas

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr Tarek MESBAHI

Né le 14 avril 1985

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES : Dysplasie – rein – kystes – enfant.

JURY

Mr. R. BELKACEN

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. A. BOUHAFS

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H.AIT OUMAR

Professeur Agrégé de Nephro-Pédiatrique

Mme. CHELLAOUI Mounia

Professeur Agrégé de Radiologie

Mme. LAMALMI Najat

Professeur Agrégé d'Anatomie Pathologique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا
إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم
الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَلِّ عَلَى اللَّهِ الْعَظِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ**
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- | | |
|----------------------------------|-----------------------------|
| 11. Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 12. Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 13. Pr. BENSOUA Mohamed | Anatomie |
| 14. Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | |
|-----------------------------------|--------------------|
| 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-ptisiologie |
| 17. Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------|
| 21. Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | |
|---|---|
| 27. Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. Pr. BENSALID Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-ptisiologie |
| 32. Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | |
|--|------------------------------|
| 33. Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-ptisiologie |
| 37. Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 41. Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. Pr. YAHYAOUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | | |
|-----|---------------------------------|--------------------------|
| 44. | Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. | Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 46. | Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 47. | Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 48. | Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | | |
|-----|-------------------------------------|--------------------------|
| 49. | Pr. ADNAOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 50. | Pr. AOUNI Mohamed | Médecine Interne |
| 51. | Pr. BENAMEUR Mohamed* | Radiologie |
| 52. | Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 53. | Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 54. | Pr. CHKOFF Rachid | Pathologie Chirurgicale |
| 55. | Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH | Pédiatrique |
| 56. | Pr. HACHIM Mohammed* | Médecine-Interne |
| 57. | Pr. HACHIMI Mohamed | Urologie |
| 58. | Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 59. | Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 60. | Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |
| 61. | Pr. SEDRATI Omar* | Dermatologie |
| 62. | Pr. TAZI Saoud Anas | Anesthésie Réanimation |

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- | | | |
|-----|--------------------------------------|--|
| 63. | Pr. AL HAMANY Zaïtounia | Anatomie-Pathologique |
| 64. | Pr. ATMANI Mohamed* | Anesthésie Réanimation |
| 65. | Pr. AZZOUZI Abderrahim | Anesthésie Réanimation |
| 66. | Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM | Néphrologie |
| 67. | Pr. BELKOUCHI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 68. | Pr. BENABDELLAH Chahrazad | Hématologie |
| 69. | Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif | Chirurgie Générale |
| 70. | Pr. BENSOUDA Yahia | Pharmacie galénique |
| 71. | Pr. BERRAHO Amina | Ophtalmologie |
| 72. | Pr. BEZZAD Rachid | Gynécologie Obstétrique |
| 73. | Pr. CHABRAOUI Layachi | Biochimie et Chimie |
| 74. | Pr. CHANA El Houssaine* | Ophtalmologie |
| 75. | Pr. CHERRAH Yahia | Pharmacologie |
| 76. | Pr. CHOKAIRI Omar | Histologie Embryologie |
| 77. | Pr. FAJRI Ahmed* | Psychiatrie |
| 78. | Pr. JANATI Idrissi Mohamed* | Chirurgie Générale |
| 79. | Pr. KHATTAB Mohamed | Pédiatrie |
| 80. | Pr. NEJMI Maati | Anesthésie-Réanimation |
| 81. | Pr. OUAALINE Mohammed* | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 82. | Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH | Pharmacologie |
| 83. | Pr. TAOUFIK Jamal | Chimie thérapeutique |

Décembre 1992

- | | | |
|-----|---------------------------|------------------------|
| 84. | Pr. AHALLAT Mohamed | Chirurgie Générale |
| 85. | Pr. BENOUDA Amina | Microbiologie |
| 86. | Pr. BENSOUDA Adil | Anesthésie Réanimation |
| 87. | Pr. BOUJIDA Mohamed Najib | Radiologie |

- | | |
|--|-------------------------|
| 89. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza | Gastro-Entérologie |
| 90. Pr. CHRAIBI Chafiq | Gynécologie Obstétrique |
| 91. Pr. DAOUDI Rajae | Ophtalmologie |
| 92. Pr. DEHAYNI Mohamed* | Gynécologie Obstétrique |
| 93. Pr. EL HADDOURY Mohamed | Anesthésie Réanimation |
| 94. Pr. EL OUAHABI Abdessamad | Neurochirurgie |
| 95. Pr. FELLAT Rokaya | Cardiologie |
| 96. Pr. GHAFIR Driss* | Médecine Interne |
| 97. Pr. JIDDANE Mohamed | Anatomie |
| 98. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine | Gynécologie Obstétrique |
| 99. Pr. TAGHY Ahmed | Chirurgie Générale |
| 100. Pr. ZOUHDI Mimoun | Microbiologie |

Mars 1994

- | | |
|--|---|
| 101. Pr. AGNAOU Lahcen | Ophtalmologie |
| 102. Pr. AL BAROUDI Saad | Chirurgie Générale |
| 103. Pr. BENCHERIFA Fatiha | Ophtalmologie |
| 104. Pr. BENJAAFAR Nouredine | Radiothérapie |
| 105. Pr. BENJELLOUN Samir | Chirurgie Générale |
| 106. Pr. BEN RAIS Nozha | Biophysique |
| 107. Pr. CAOUI Malika | Biophysique |
| 108. Pr. CHRAIBI Abdelmjid | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 109. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT | Gynécologie Obstétrique |
| 110. Pr. EL AOUAD Rajae | Immunologie |
| 111. Pr. EL BARDOUNI Ahmed | Traumato-Orthopédie |
| 112. Pr. EL HASSANI My Rachid | Radiologie |
| 113. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur | Médecine Interne |
| 114. Pr. EL KIRAT Abdelmajid* | Chirurgie Cardio- Vasculaire |
| 115. Pr. ERROUGANI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 116. Pr. ESSAKALI Malika | Immunologie |
| 117. Pr. ETTAYEBI Fouad | Chirurgie Pédiatrique |
| 118. Pr. HADRI Larbi* | Médecine Interne |
| 119. Pr. HASSAM Badredine | Dermatologie |
| 120. Pr. IFRINE Lahssan | Chirurgie Générale |
| 121. Pr. JELTHI Ahmed | Anatomie Pathologique |
| 122. Pr. MAHFOUD Mustapha | Traumatologie – Orthopédie |
| 123. Pr. MOUDENE Ahmed* | Traumatologie- Orthopédie |
| 124. Pr. OULBACHA Said | Chirurgie Générale |
| 125. Pr. RHRAB Brahim | Gynécologie –Obstétrique |
| 126. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR | Dermatologie |
| 127. Pr. SLAOUI Anas | Chirurgie Cardio-Vasculaire |

128. Mars 1994

- | | |
|---------------------------------|----------------------------|
| 129. Pr. ABBAR Mohamed* | Urologie |
| 130. Pr. ABDELHAK M'barek | Chirurgie – Pédiatrique |
| 131. Pr. BELAIDI Halima | Neurologie |
| 132. Pr. BRAHMI Rida Slimane | Gynécologie Obstétrique |
| 133. Pr. BENTAHILA Abdelali | Pédiatrie |
| 134. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali | Gynécologie – Obstétrique |
| 135. Pr. BERRADA Mohamed Saleh | Traumatologie – Orthopédie |
| 136. Pr. CHAMI Ilham | Radiologie |
| 137. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae | Ophtalmologie |
| 138. Pr. EL ABBADI Najia | Neurochirurgie |
| 139. Pr. HANINE Ahmed* | Radiologie |
| 140. Pr. JALIL Abdelouahed | Chirurgie Générale |
| 141. Pr. LAKHDAR Amina | Gynécologie Obstétrique |
| 142. Pr. MOUANE Nezha | Pédiatrie |

Mars 1995

- | | |
|--|--|
| 143. Pr. ABOUQUAL Redouane | Réanimation Médicale |
| 144. Pr. AMRAOUI Mohamed | Chirurgie Générale |
| 145. Pr. BAIDADA Abdelaziz | Gynécologie Obstétrique |
| 146. Pr. BARGACH Samir | Gynécologie Obstétrique |
| 147. Pr. BEDDOUCHE Amokrane* | Urologie |
| 148. Pr. BENZAOUZ Mustapha | Gastro-Entérologie |
| 149. Pr. CHAARI Jilali* | Médecine Interne |
| 150. Pr. DIMOU M'barek* | Anesthésie Réanimation |
| 151. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine* | Anesthésie Réanimation |
| 152. Pr. EL MESNAOUI Abbas | Chirurgie Générale |
| 153. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 154. Pr. FERHATI Driss | Gynécologie Obstétrique |
| 155. Pr. HASSOUNI Fadil | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 156. Pr. HDA Abdelhamid* | Cardiologie |
| 157. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed | Urologie |
| 158. Pr. IBRAHIMY Wafaa | Ophtalmologie |
| 159. Pr. MANSOURI Aziz | Radiothérapie |
| 160. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia | Ophtalmologie |
| 161. Pr. RZIN Abdelkader* | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale |
| 162. Pr. SEFIANI Abdelaziz | Génétique |
| 163. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali | Réanimation Médicale |

Décembre 1996

- | | |
|-------------------------------|------------------------------------|
| 164. Pr. AMIL Touriya* | Radiologie |
| 165. Pr. BELKACEM Rachid | Chirurgie Pédiatrie |
| 166. Pr. BELMAHI Amin | Chirurgie réparatrice et plastique |
| 167. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim | Ophtalmologie |

168. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
169. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
170. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
171. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
172. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
173. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
174. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
175. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
176. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
177. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

178. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
179. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
180. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
181. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
182. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
183. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
184. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
185. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
186. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
187. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
188. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
189. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
190. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
191. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
192. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
193. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
194. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
195. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
196. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
197. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

198. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
199. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
200. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
201. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
202. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
203. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
204. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
205. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
206. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

207. Pr. BENKIRANE Majid* Hématologie
 208. Pr. KHATOURI ALI* Cardiologie
 209. Pr. LABRAIMI Ahmed* Anatomie Pathologique

Janvier 2000

210. Pr. ABID Ahmed* Pneumophtisiologie
 211. Pr. AIT OUMAR Hassan Pédiatrie
 212. Pr. BENCHERIF My Zahid Ophtalmologie
 213. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd Pédiatrie
 214. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine Pneumo-phtisiologie
 215. Pr. CHAOUI Zineb Ophtalmologie
 216. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer Chirurgie Générale
 217. Pr. ECHARRAB El Mahjoub Chirurgie Générale
 218. Pr. EL FTOUH Mustapha Pneumo-phtisiologie
 219. Pr. EL MOSTARCHID Brahim* Neurochirurgie
 220. Pr. EL OTMANY Azzedine Chirurgie Générale
 221. Pr. GHANNAM Rachid Cardiologie
 222. Pr. HAMMANI Lahcen Radiologie
 223. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim Anesthésie-Réanimation
 224. Pr. ISMAILI Hassane* Traumatologie Orthopédie
 225. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss Gastro-Entérologie
 226. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim* Anesthésie-Réanimation
 227. Pr. TACHINANTE Rajae Anesthésie-Réanimation
 228. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida Médecine Interne

Novembre 2000

229. Pr. AIDI Saadia Neurologie
 230. Pr. AIT OURHROUI Mohamed Dermatologie
 231. Pr. AJANA Fatima Zohra Gastro-Entérologie
 232. Pr. BENAMR Said Chirurgie Générale
 233. Pr. BENCHEKROUN Nabiha Ophtalmologie
 234. Pr. CHERTI Mohammed Cardiologie
 235. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma Anesthésie-Réanimation
 236. Pr. EL HASSANI Amine Pédiatrie
 237. Pr. EL IDGHIRI Hassan Oto-Rhino-Laryngologie
 238. Pr. EL KHADER Khalid Urologie
 239. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah* Rhumatologie
 240. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 241. Pr. HSSAIDA Rachid* Anesthésie-Réanimation
 242. Pr. LACHKAR Azzouz Urologie
 243. Pr. LAHLOU Abdou Traumatologie Orthopédie
 244. Pr. MAFTAH Mohamed* Neurochirurgie
 245. Pr. MAHASSINI Najat Anatomie Pathologique
 246. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae Pédiatrie
 247. Pr. NASSIH Mohamed* Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale

248. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie

Décembre 2001

249. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
250. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
251. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
252. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
253. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
254. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
255. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
256. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
257. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
258. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
259. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
260. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
261. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
262. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
263. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
264. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
265. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
266. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
267. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
268. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
269. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
270. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
271. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
272. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
273. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
274. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
275. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
276. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
277. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
278. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
279. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
280. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
281. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
282. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
283. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
284. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
285. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
286. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
287. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
288. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
289. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
290. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie

291. Pr. SABBAH Farid
 292. Pr. SEFIANI Yasser
 293. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 294. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Décembre 2002

295. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 296. Pr. AMEUR Ahmed *
 297. Pr. AMRI Rachida
 298. Pr. AOURARH Aziz*
 299. Pr. BAMOU Youssef *
 300. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 301. Pr. BENBOUAZZA Karima
 302. Pr. BENZEKRI Laila
 303. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 304. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 305. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
 306. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 307. Pr. CHKIRATE Bouchra
 308. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 309. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 310. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 311. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 312. Pr. EL MANSARI Omar*
 313. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 314. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 315. Pr. HADDOUR Leila
 316. Pr. HAJJI Zakia
 317. Pr. IKEN Ali
 318. Pr. ISMAEL Farid
 319. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 320. Pr. KRIOULE Yamina
 321. Pr. LAGHMARI Mina
 322. Pr. MABROUK Hfid*
 323. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 324. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 325. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 326. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 327. Pr. OUJILAL Abdelilah
 328. Pr. RACHID Khalid *
 329. Pr. RAISS Mohamed
 330. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 331. Pr. RHOU Hakima
 332. Pr. SIAH Samir *
 333. Pr. THIMOU Amal

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie

334. Pr. ZENTAR Aziz*
335. Pr. ZRARA Ibtisam*

Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

336. Pr. ABDELLAH El Hassan
337. Pr. AMRANI Mariam
338. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
339. Pr. BENKIRANE Ahmed*
340. Pr. BENRAMDANE Larbi*
341. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
342. Pr. BOULAADAS Malik
343. Pr. BOURAZZA Ahmed*
344. Pr. CHAGAR Belkacem*
345. Pr. CHERRADI Nadia
346. Pr. EL FENNI Jamal*
347. Pr. EL HANCHI ZAKI
348. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
349. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
350. Pr. HACHI Hafid
351. Pr. JABOUIRIK Fatima
352. Pr. KARMANE Abdelouahed
353. Pr. KHABOUZE Samira
354. Pr. KHARMAZ Mohamed
355. Pr. LEZREK Mohammed*
356. Pr. MOUGHIL Said
357. Pr. NAOUMI Asmae*
358. Pr. SAADI Nozha
359. Pr. SASSENOU ISMAIL*
360. Pr. TARIB Abdelilah*
361. Pr. TIJAMI Fouad
362. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Chimie Analytique
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

363. Pr. ABBASSI Abdellah
364. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
365. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
366. Pr. ALLALI Fadoua
367. Pr. AMAR Yamama
368. Pr. AMAZOUZI Abdellah
369. Pr. AZIZ Nouredine*
370. Pr. BAHIRI Rachid
371. Pr. BARKAT Amina
372. Pr. BENHALIMA Hanane

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale

373. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
374. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
375. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
376. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
377. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
378. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
379. Pr. EL HAMZAoui Sakina	Microbiologie
380. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
381. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
382. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
383. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
384. Pr. KENDOoussi Mohamed*	Cardiologie
385. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
386. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
387. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
388. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
389. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
390. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
391. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra	Dermatologie
427 Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAoui Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441 Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie

446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Noureddine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhousain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie

487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie

Pr. ZOUHAIR Said*
Pr. L'kassimi Hachemi*
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Microbiologie
Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. KANOUNI Lamya
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. BOUSSIF Mohamed*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Radiologie
Radiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Médecine aérologique
Chirurgie plastique et réparatrice
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

- | | | |
|-----|---------------------------------|--|
| 1. | Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. | Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. | Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. | Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. | Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. | Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. | Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. | Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. | Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. | Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. | Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. | Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. | Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootchnie |
| 14. | Pr. FAOUZI Moulay El Abbas | Pharmacologie |
| 15. | Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. | Pr. IBRAHIMI Azeddine | |
| 17. | Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. | Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. | Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. | Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med | Chimie Organique |
| 21. | Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. | Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. | Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |

* *Enseignants Militaires*



Dédicaces

A mes très chers parents

Pour votre inéluctable patience et pour tous les efforts que vous avez consenti pour mon éducation et mon bien être.

Rien au monde ne pourrait compenser les sacrifices que vous avez enduré durant mes longues années d'études.

A mes êtres chers, je vous témoigne mon profond amour et mes respects les plus dévoués.

Que Dieu vous garde et vous donne santé et longue vie.



A mon très cher frère,

Vous avoir tous à mes côtés est le baume de mon existence..

Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et de la gratitude pour l'épaule inconditionnelle que vous représentez pour moi.

Je ne saurais exprimer mes sentiments fraternels et chers que j'éprouve pour vous tous.

Que dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.



A tout(e)s mes ami(e)

*Il me serait difficile de vous citer tous ,vous êtes dans mon
cœur ,affectueusement.*

*A tous mes enseignants de la faculté
de médecine et de pharmacie de rabat.*

*Au personnel de la faculté de médecine
dentaire de rabat.*

*A tous ceux qui de près ou de loin ont contribue
a l'élaboration de ce travail.*





Remerciements

*A notre Maître et Président de thèse
Monsieur le Professeur R. Belkacem
Professeur de L'enseignement supérieur en chirurgie pédiatrie*

*Vous nous faites le grand honneur de bien vouloir accepter de
juger notre travail avec une grande amabilité.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer nos remerciements
chaleureux et les plus sincères.*

*A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le professeur Mohammed Amine Bouhafs
Professeur de l'enseignement supérieur en chirurgie pédiatrie*

Vous nous avez toujours accueilli avec bienveillance et sympathie tout au long de ce travail. Votre disponibilité et votre modestie font de vous un encadrant sérieux et à grandes qualités humaines.

Veillez trouver dans ce travail le témoignage de notre admiration.

A notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le professeur H. AIT OUMAR
Professeur agrégé en Pédiatrie

Nous sommes très touchées de vous compter parmi les membres de notre jury et de soumettre notre travail à votre haute compétence.

Votre gentillesse, jointe à vos qualités professionnelles seront pour nous un exemple dans l'expérience de notre profonde reconnaissance pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

A notre maître et juge de thèse

Mme. M. CHELLAOUI

Professeur agrégé en Radiologie

*Nous nous estimons fières de vous compter parmi les membres de
notre jury.*

*Vos grandes qualités humaines et professionnelles ont toujours
suscité notre admiration.*

Veillez trouver ici l'expression de notre grande considération.

A notre maître et juge de thèse

Mme. N. LAMALMI

Professeur agrégé en Anatomie pathologique

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les
membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour
vos qualités d'enseignant et votre compétence.*

Liste des abréviations

Ant : antérieur

Art : artère

ASP : abdomen sans préparation

DMK : dysplasie multikystique

ECBU : examen cytobactériologique des urines

Echo: échographie

Gg : gonglion

Inf : inférieur

Post : postérieur

Scinti : scintigraphie

Sup : supérieur

UIV : urographie intraveineuse

Sommaire

INTRODUCTION	
Chapitre I : Rappel anatomique	
Chapitre II : Rappel embryologique	
Chapitre III : Etiopathogénie	
A- Théorie néphrogénique pure.....	
B- Théorie de défaut d'incuction du blastème métanéphrène par le bourgeon urétéral.....	
C- Théorie de l'origine obstructive de la dysplasie multikystique rénale.....	
Chapitre IV : Anatomie pathologique	
Chapitre V : Etude clinique	
A- La séméiologie dans la période anténatale	
B- La séméiologie dans la période péri et postnatale	
C- La séméiologie au stade de complications.....	
1. Infection urinaire	
2. Hypertension artérielle.....	
3. Insuffisance rénale terminale	
D- Diagnostic étiologique	
Chapitre VI : Etude Paraclinique	
A. Bilan de diagnostic	
1. Echographie.....	
2. Abdomen sans préparation.....	

3. Urographie intraveineuse	
4. Scintigraphie	
5. Cystographie	
6. Echodoppler	
7. Artériographie	
8. TDM/IRM	
9. Caryotype	
B. Bilan de complications.....	
1. ECBU	
2. Dosage de l'activité rénine plasmatique	
3. Etude de la fonction rénale	

Chapitre VII : Traitement

I- Traitement symptomatique	
A- La détresse respiratoire néonatale.....	
B- L'hypertension artérielle.....	
C- L'infection urinaire.....	
II- Au stade d'IRT.....	
A- EER	
B- La transplantation rénale	
III- Traitement radical.....	
A- En période néonatale.....	
B- Anomalies associées	

C- Néphrectomie.....

Chapitre : Evolution Pronostic.....

MATERIELS ET METHODES

I- Patients et méthodes

II- Résultats

DISCUSSION

ICONOGRAPHIE

CONCLUSION

RESUME

BIBLIOGRAPHIE



Introduction

INTRODUCTION

La dysplasie rénale multikystique (DMK) est une des plus fréquentes malformations de l'appareil urinaire, regroupées sous le terme de Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract (CAKUT) [1], ou anomalies congénitales des reins et des voies urinaires. Environ 40 % des insuffisances rénales terminales de l'enfant sont secondaires aux CAKUT [2]. Le spectre clinique en est large, incluant des anomalies rénales (aplasie, hypoplasie, dysplasie), urétérales (mégauretère, syndrome de jonction pyélo-urétérale, duplications), vésicales et urétrales [2].

La première description de la dysplasie rénale multikystique à l'autopsie a été en 1836, et la première description de la dysplasie rénale multikystique opérée en chirurgie a été rapportée un siècle avant (3). En 1955, la DMK a été identifiée comme une entité séparée, distincte des reins polykystiques, avec lesquelles elle était généralement confondue jusqu'à cette date (4). Edith potter, dans son livre *normal and abnormal development of the kidney* (5), a essayé pour la première fois d'élucider le mécanisme provoquant cette pathologie en mettant en cause le défaut primaire d'induction des néphrons.(6)

Avant de traité la dysplasie mutlikystique, il faut définir la dysplasie d'une façon générale, pour faire on adoptera la définition admise par tous les auteurs : Ericsson et Ivmark en 1958 ont fondé cette définition sur les critères histologiques suivants :

- la présence de tubes primitifs avec désorganisation architecturales du parenchyme rénal.
- la présence d'îlots métaplasie cartilagineuse.
- d'autres auteurs [7] y ajoutent la présence de glomérules primitifs, de tubules primitifs entourés de quelques faisceaux musculaires lisses et d'îlots lymphoïdes.
- les formations kystiques peuvent se voir au sein des tissus dysplasiques. En fait, les études de microdissection ont montré la présence de kystes d'aspect translucide, à paroi mince qui apparaissent appendus en grappe autour des bouts des tubes primitifs ou des tubes collecteurs, en général, ne communiquent ni entre eux, ni avec le bassinet. La forme complète de cette association dysplasie-kyste est la dysplasie rénale multikystique.

Selon la répartition topographique des lésions, citées ci-dessus, au sein du parenchyme rénal, on distingue quatre entités anatomiques (figure n :1) :

- la dysplasie rénale multikystique.
- la dysplasie cortico médullaire (ou dysplasie complète)

-l'hypoplasie du cortex avec dysplasie de la médullaire (ou dysplasie segmentaire)

-l'aplasie c'est la forme extrême de la dysplasie dans laquelle, le rein est représenté par un petit fragment de tissu non fonctionnel et dysplasique

La DMK ainsi définie comme une entité de la dysplasie rénale est une anomalie le plus souvent unilatérale du développement rénal, caractérisée par un gros rein kystique et un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel. Son incidence est estimée à un pour 4300 naissances vivantes. Les garçons sont plus souvent atteints, avec un sexratio de 1,48. Le rein gauche est plus fréquemment impliqué (55 % des cas). L'atteinte bilatérale est rare, alors généralement létale [8]. Certaines formes de DMK peuvent être familiales [9–10], mais la plupart sont sporadiques [002-2B]. La DMK est néanmoins exceptionnellement responsable d'insuffisance rénale terminale, le pronostic dépendant du rein controlatéral.

Actuellement, la quasi-totalité des DMK sont diagnostiquées par l'échographie prénatale, généralement lors de l'examen morphologique réalisé entre 20 et 22 semaines d'aménorrhée (SA) [11,12]. Dans ce contexte, l'obstétricien et l'échographiste sont souvent confrontés à de nombreuses interrogations de la part des parents, notamment en terme de pronostic et de prise en charge à court et long terme.

Le but de notre travail est d'essayer de trouver des réponses aux questions que suscite la prise en charge de la dysplasie multikystique du rein chez l'enfant.



Rappel anatomique

A-LA LOGE RENALE

Loge fibreuse fermée, entourant le rein et la surrénale de chaque côté de la colonne vertébrale, est limitée par le fascia pariétal, qui comprend 2 feuillets :

Le feuillet pariétal : est mince et lâche, se fixe en haut sur le diaphragme, s'unit en dedans à l'adventice des éléments du pédicule rénal et rejoint le feuillet post et en dehors et en bas, il rejoint le feuillet post. pour fermer en bas la loge rénale.

Le feuillet rétro rénal : fascia de Zuckerkandl, est épais et résistant, s'insère en haut sur le diaphragme, tapisse la face post. du rein, se réunit en dehors et en bas avec le feuillet ant et en dedans, se perd dans les éléments du pédicule rénal.

Située en avant de la paroi post. de la cavité abdominale, en dehors de la saillie de la colonne vertébrale et du psoas, et en arrière du péritoine pariétal post. la loge droite se projette de D12 à L3 et la loge gauche se projette de D11 à L2.

Elle contient le rein et la surrénale, séparés par la lame intersurrénale-rénale, expansion du fascia péri rénal

A l'intérieur de la loge rénale, le rein est séparé des parois par la graisse péri rénale ou capsule adipeuse du rein, la graisse pararénale sépare le feuillet post. de la loge de la paroi post. de la région lombaire.

B-LES REINS :

2 glandes chacune en Forme d'un haricot dont le hile est situé à la partie moyenne du bord interne et creusé d'une cavité (sinus rénal), mesurant chacune- 12 cm de long, 6 cm de large, 3 cm d'épaisseur, poids ~150 g chez l'homme et 130 chez la femme, de Consistance : ferme, coloration : brun rougeâtre. Le rein droit est plus bas que le rein gauche.

Le rein est entouré d'une capsule fibreuse, la capsule rénale. Le sinus rénal contient :

- *Les vaisseaux rénaux : veine et artère.
- *Les vaisseaux lymphatiques
- *Le bassinnet dont les ramifications constituent les calices.

Le parenchyme s'organise autour du sinus et comprend :

- *Les pyramides de malpighi : triangulaire à base externe.
- *Les sommets de chaque pyramide : forme de papilles
- *Entre les pyramides, des prolongements de la corticale : les colonnes de Bertin.
- *En périphérie : la zone corticale comprenant les pyramides de Ferrein qui prolongent les pyramides de malpighi périphérie, et les capsules de malpighi contenant les glomérules.

Moyens de fixité :

- La loge rénale
- Pression exercée par la masse viscérale en avant
- La tonicité des muscles de la paroi post. en arrière.
- Les vaisseaux.

Pédicules rénaux :

a) Segment initial de la voie excrétrice :

Les petits calices :

Tubes membraneux, 1 cm de long, 3 à 5 mm de diamètre. Coiffent le sommet des papilles rénales. Au nombre de 10 à 15, se groupent en 2 à 3 pour former les grandes calices.

Les grands calices :

Au nombre de 3 : sup., moyen et inf. Convergent pour former le bassinnet.

Le bassinnet : pyélon

Extra rénal, représente le plan le plus post. du pédicule rénal. En forme d'entonnoir à base supéro-externe formée par la réunion des grands calices. Mesurant en moyenne : 2 à 3 cm de haut / 2 cm de largeur. Sa Capacité ~ 3 à 8 cm³. Il existe 2 types de bassinnet :

* ampullaire : calices courts, bassinets large.

* ramifié : calices longs, se réunissent à la partie toute externe du sinus rénal.

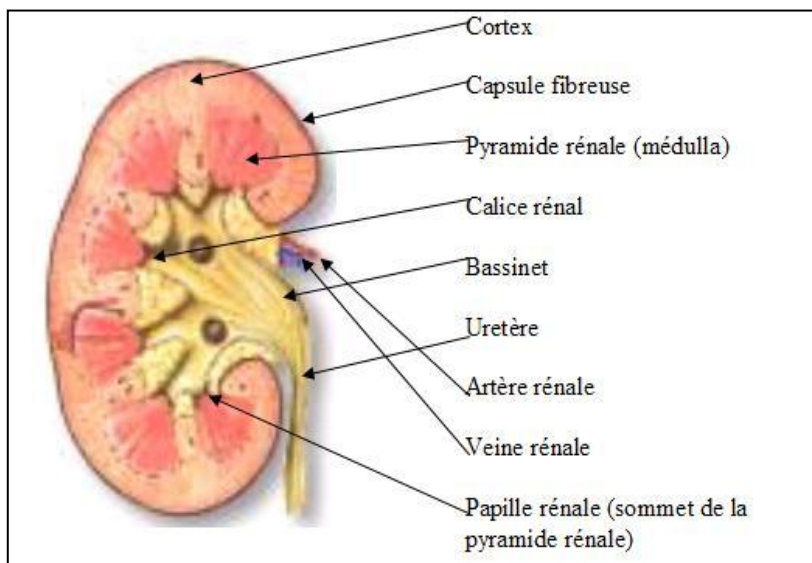


Figure1 : Coupe longitudinale du rein

b) L'art. rénale :

Naît de la face latérale de l'aorte, à la hauteur du disque L1 L2. L'art. rénale droite : de 7 cm de long, 7 mm de calibre, passe en arrière de la veine cave inf., et rejoint la veine rénale droite. L'art. rénale gche. : 5 cm de long, 7 mm de calibre, masquée en avant par la veine rénale gche. Et se termine par 2 branches :

- * ant. : Prépyélique, pour la partie ant. du rein et pôle inf.
- * post. : Rétropyélique, pour la partie post. et le pôle sup. du rein.

Les Collatérales sont:

- * rameaux ganglionnaires
- * artères capsulo-adipeuses pour la graisse péri-rénale et participant à la formation du cercle artériel rénal.
- * artère capsulaire inf. pour la surrenale
- * artère pyélo-urétérique (bassin et partie initiale de l'uretère).

Terminaison : de type terminal mais ses collatérales s'anastomosent pour former le cercle artériel exoréal.

c) Les veines rénales :

Veines péripyramidales → veines interpapillaires → veines péricalicielles → veine rénale. Leur trajet est court à droite (3cm) et se jette dans la veine cave inf, Long à gche. (7cm), croise la face ant. de l'aorte. Elle reçoit 5 veines:

- * Veines de l'atmosphère cellulo-adipeux du rein.
- * Veines pyélo-urétériques
- * Veines surrenales accessoires

*Veines ganglionnaires

*Veines capsulaires principales.

Anastomoses :

*Avec les veines urétériques, veines de gonades.

*Avec les veines azygos : voie de suppléance en cas de thrombose ou ligature.

d) Les lymphatiques :

A droite :

*les troncs ant. , périveineux → gg. juxta-aortiques droits.

*les troncs post. , rétroveineux → gg. rétrocaves.

A gauche : tous → gg. juxta-aortiques gauches.

e) Les nerfs : proviennent du plexus solaire.

C-LES GLANDES SURRENALES :

2 glandes endocrines indispensables à la vie. Situées à l'intérieur de la loge rénale, séparées du rein par la cloison intersurréno-rénale, maintenues en place par leur pédicule, non solidaires au rein.

1-La surrénale droite :

Forme d'une languette à extrémité inf. étalée, supérieure effilée. Située à la face ant. dépression : le hile de la glande. Située en dedans du pôle sup. du rein droit.

En arrière, elle est en rapport avec :

- La face latérale de L1 et disque D12 L1.
- 12ème côte et paquet vasculo nerveux intercostal.
- Pilier droit du diaphragme, et arcade du psoas.
- Nerf grand splanchnique et veine grande azygos.

En dedans :

- Chaîne sympathique et petit splanchnique en dehors
- Cul de sac diaphragmatique.

En avant :

- Veine cave inf.
- Face inf. du lobe droit du foie.

- Péritoine pariétal
- La genou sup. du duodénum.

Vascularisation et innervation :

Vascularisation artérielle :

- *Pédicule sup. : branches de l'art. diaphragmatique inf.
- *Pédicule moyen : art. capsulaire moyenne, née de l'aorte.
- *Pédicule inf. : de l'art. rénale droite.

Vascularisation veineuse : veine surrénale principale se jette dans la veine cave inf.

Vascularisation lymphatique : se jettent dans 2 groupes ganglionnaires :

- *Groupe sup. : satellite des artères surrénales sup.
- *Groupe inf. : satellite de la veine surrénale principale.

Les nerfs : issus du :

- *Grand splanchnique
- *gg. Semilunaires
- *Vague.

2-La surrénale gauche :

En forme d'une virgule à grosse extrémité inf. sa face ant. comporte un sillon : hile de la glande

Rapports Postérieurs :

- Flanc gch. de L1 et pilier du diaphragme
- 12ème côte, et 12ème espace intercostal avec son contenu.
- Nerf grand splanchnique.
- Nerf petit splanchnique, et le sympathique lobaire.

Antérieurs :

- Grosse tubérosité de l'estomac, par l'intermédiaire de l'arrière cavité de l'épiploon.
- Corps du pancréas par l'intermédiaire du mésogastre post.

Vascularisation et innervation : idem à droite.



Rappel emryologique

La mise en place du rein humain est précoce. Elle commence à la troisième semaine du développement intra-utérin et se poursuit jusqu'à la fin de la gestation notant que la maturation rénale ne s'achève qu'après la naissance.

Ainsi, trois structures se différencient à partir du mésoblaste intermédiaire (ou cordon néphrogène) dans le sens cranio-caudal qui se chevauchent dans le temps et dans l'espace pour aboutir à la formation de l'appareil urinaire définitif.

Respectivement, de haut en bas, on distingue : (13) (14) (15)

* **Le pronéphros** : non fonctionnel chez l'homme, subira une involution totale vers le 22 j du développement intra-utérin.

* **Le mésonéphros** : ou corps de wolff à l'origine de glomérules primitifs et du canal de wolff, qui avec la différenciation du fœtus, subiront une involution totale chez la fille, et persisteront chez le garçon pour donner naissance aux canaux génitaux.

Dans les deux sexes, de la portion caudale du canal de wolff, naîtra le bourgeon urétéral qui se dirige vers le blastème métanéphrogène.

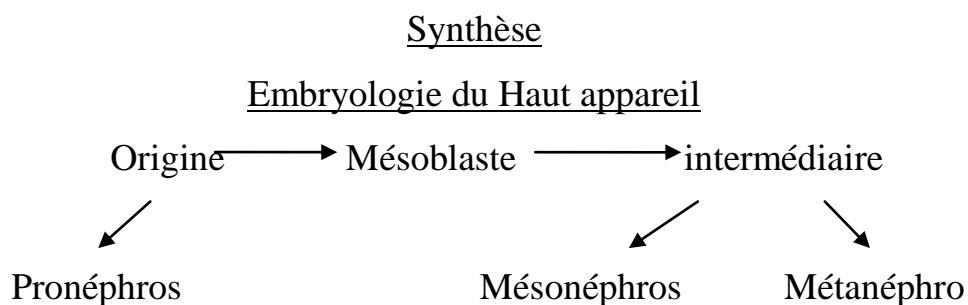
* **Le métanéphros** : pendant la régression du mésonéphros, le métanéphros ou rein définitif, apparaît. Il se développe de la 5ème semaine jusqu'à la 32/35ème semaine. Il est constitué par un tissu blastémateux par définition très indifférencié.

En effet, le bourgeon urétéral se divise en haut et en arrière vers le blastème. Des phénomènes d'induction conditionnent la spécificité rénale. Par bifurcations successives, l'uretère va permettre la formation de l'ensemble des voies excrétrices de l'urine : uretère, bassinet, grands et petits calices et tubes collecteurs du rein. Au fur et à mesure de sa pénétration dans le blastème métanéphrogène et sa division, le bourgeon urétéral induit la formation d'unités évoluant progressivement vers le néphron définitif. Le capital néphronique est atteint vers le 8-9 mois et évalué à terme à 1,2 million de néphrons.

Le processus de formation des néphrons dépend des facteurs d'induction, qui sont mal connus, mais semblent déterminants. De plus, les néphrons normaux, ne sont jamais formés, s'ils ne subissent pas ces phénomènes d'induction par un bourgeon urétéral normal. Enfin, la formation du bourgeon urétéral lui-même dépend d'une interaction chimique propre entre le canal de Wolff et l'endoderme de la Membrane cloacale.

D'autre part, les reins fœtaux ne sont fonctionnels qu'à partir de la 12^{ème} semaine de gestation et contribueront à la production du liquide amniotique dans sa majorité. Toute variation du volume de ce liquide, fera suspecter une anomalie de l'appareil urinaire, en soulignant son retentissement sur le développement de l'appareil respiratoire.

On déduit : tout processus qui altérerait la formation, la progression et le rencontre du bourgeon urétéral et du blastème métanéphrogène, aura inévitablement une conséquence sur l'état définitif du haut appareil urinaire.



Pronéphros .

- Période de la 3ème semaine à la 4ème semaine
- Fonction nulle.
- Situation cervicale.

Mésonéphros :

- Période de la 4ème semaine à la 8ème / 10 semaine.
- Fonction (+) vers la 7/8ème semaine.
- Situation, de la région cervicale basse à la région lombaire haute.

Métanéphros :

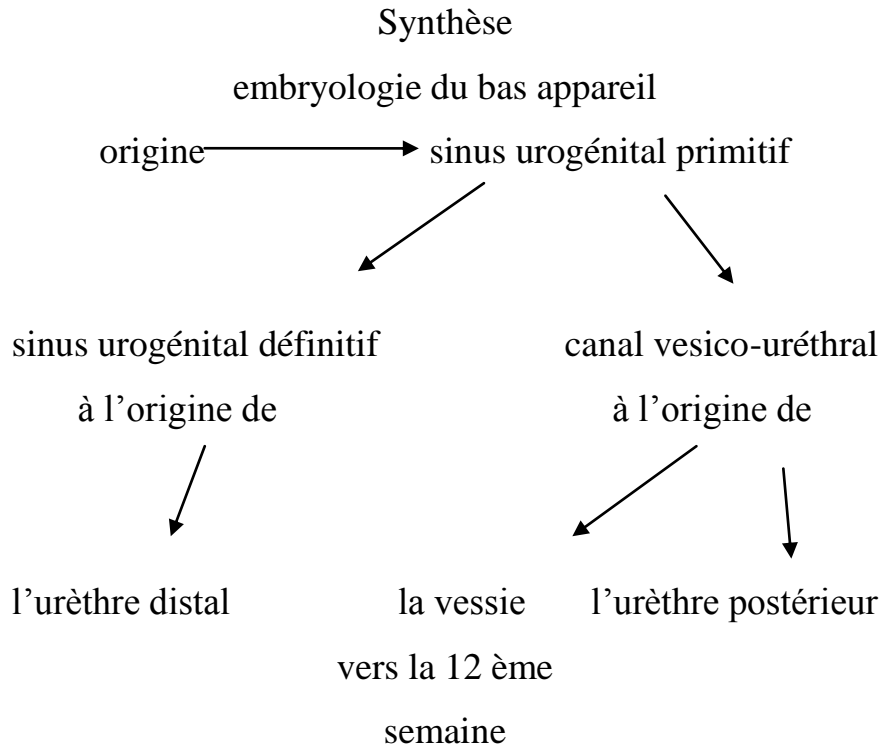
- Période de la 5^{ème} semaine à la 32/35^{ème} semaine.

↳ Bourgeon urétéral : à l'origine de l'uretère, du bassinnet, des calices et des tubes collecteurs.

Blastème métanéphrogène à l'origine des Néphrons.

- Fonction (+++) vers la 8/9^{ème} semaine.

- Situation initialement dans la région caudale puis migre vers la région lombaire, à la 12^{ème} semaine.





Etiopathogénie

Si la dysplasie et l'hypoplasie rénales sont, maintenant, bien définies sur le plan histologique, leur origine est en revanche beaucoup plus controversée et soulève bien des hypothèses.

Trois théories, sur la genèse de ces malformations congénitales, paraissent cependant, bien argumentées :

A-Théorie néphrogénique pure: (13)

Elle repose sur quelques constatations expérimentales (31-z) altérant chez l'embryon de poulet, la qualité du métanéphros. La culture des cellules du blastème rénal ainsi modifiées donne des aspects identiques à ceux constatés dans la dysplasie chez l'homme.

Cette théorie paraît malgré tout restrictive et paraît devoir s'associer à la théorie citée ci-après, d'interaction entre le bourgeon urétéral et les cellules du blastème métanéphrogène.

Ces phénomènes sont d'ordre chimique faisant intervenir divers éléments depuis la simple concentration en ions potassium, à des molécules plus complexes telles des glycoprotéines ou des carbohydrates.

Tout ceci reste malgré tout bien mal identifié et les corrélations avec des entités Cliniques restent difficiles à contester.

B-Théorie de défaut d'induction du blastème métanéphrogène par le bourgeon urétéral : (Voir figure n*3)

Cette théorie repose sur de nombreuses observations cliniques de reins dysplasiques notamment en cas de duplicité réno-urétérale.

Dans cette situation, il existe une corrélation hautement significative entre le degré d'ectopie latérale de l'orifice inférieur correspondant au pyelon supérieur et le degré de dysplasie de ce pyelon supérieur. Compte tenu de l'incorporation dans la vessie de la partie abdominale du canal de wolff, Mackie et Stephens (13) postulent que:

- Par rapport à sa station normale de développement à partir du canal de wolff, le bourgeon urétéral, naissant plus près du sinus urogénital, rejoint le cordon nephrogène en une zone située de façon plus distale, à l'inverse, le bourgeon urétéral qui naît très loin du sinus urogénital, rencontre le cordon nephrogène en une zone plus caudale.

- Seule la zone rejointe par le bourgeon urétéral normal contient du tissu nephrogène dont les capacités de différenciation vont conduire à la formation d'un rein normal. Les zones les plus proximales et les plus distales du cordon donnent naissance à des formations anormales dysplasiques.

C-Théorie de l'origine obstructive de la dysplasie-hypoplasie rénales :
(17) (15)

En 1971, Beck démontre que la ligature précoce (8sem), de l'uretère de l'agneau foetal entraîne une dysplasie rénale (16) (8sem chez l'animal correspondrait à moins de 12 sem chez le fœtus humain). Des ligatures plus

tardives entraînent une dilatation des voies excrétrices, un amaigrissement du parenchyme rénal mais la dysplasie y est absente. Ces constatations ont été confirmées expérimentalement par Beurton et Vallencien (13).

De plus, Beck rapproche ces constatations expérimentales faisant état de la dysplasie rénale dans les formes sévères de valves de l'urètre postérieur et d'urétérocèles obstructives sur duplicité, la dysplasie étant retrouvée au niveau du pyelon supérieur en amont de l'urétérocèle.

Ainsi, d'après une étude (18) sur un ensemble de 97 reins parvenant de 50 autopsies d'enfants atteints de dysraphie neurospinale et ayant un taux de 12% de dysplasie rénale, l'équipe de recherche de l'université sheffield postule que la dysplasie rénale est une conséquence d'obstruction des voies urinaires, telle, le syndrome de vessie neurogène ou reflux (19) survenant au cours du développement fœtal précoce.

Par conséquent, toute urine fœtale secrétée dans un système excréteur obstrué entraînerait un risque dysplasique d'autant plus important que l'obstruction est précoce (22). La présence d'une ascite, d'un épanchement périrénal ou d'une fermeture tardive de l'ouraque chez le fœtus sont autant de situations qui limitent l'hyperpression dans les voies excrétrices et le risque dysplasique.

Ces deux dernières théories éclairent bien des constatations cliniques mais ne peuvent tout expliquer et de nombreuses autres théories leur ont été opposées. L'origine de l'hypoplasie et dysplasie rénales reste encore une inconnue.

A l'évidence, elle est multifactorielle. Les données récentes de la génie génétique dans l'étude de la néphrogenèse normale, additionnées, au défaut d'induction du blastème metanéphrogène par le bourgeon urétéral, et au retentissement de l'obstruction et de l'infection à un stade précoce de développement fœtal sur la morphogenèse, tous essaieront l'approche des facteurs impliqués dans la genèse de ces lésions d'hypodysplasie rénales.



Anatomie pathologique

Macroscopie :

La lésion est habituellement unilatérale, plus fréquemment retrouvée du côté gauche. Les formes bilatérales sont incompatibles avec la vie. La taille du rein est variable, elle peut être volumineux ou à l'inverse très petit (021-36-y).

Le rein est remplacé par une masse polylobée, constituée par une grappe de kystes de taille variable, réunis par du tissu conjonctif sans parenchyme rénal normal macroscopiquement identifiable (022-17-y, 023-76-y).

L'uretère est, soit atrésique, soit sous forme de cordon, sans communication avec les kystes multiples. L'artère rénale n'est pas individualisée et la vascularisation est assurée par des artérioles fines (024-14-y, 023-76-y).

Microscopie ;

Les kystes sont tapissés par un épithélium cubique ou plat, leur paroi est souvent calcifiée.

Le tissu conjonctif qui réunit les kystes est constitué d'une masse fibreuse contenant des structures dysplasiques : tubes primitifs, lots cartilagineux. Des plages angiomateuses et des îlots hématopoïétiques. On n'y trouve jamais de néphron fonctionnel (25, 24, 22), ni de parenchyme rénal normal (24).



Etude clinique

En pratique clinique, le clinicien se trouve en face de trois entités :

- lésions isolées.
- lésions secondaires à une obstruction des voies urinaires.
- lésions faisant part d'un syndrome polymalformatif.

Par ailleurs, la traduction clinique de ces anomalies congénitales diffère selon :

- l'âge et mode de révélation
- le type histologique (Forme kystique au non)
- les anomalies associées.

Ainsi, on étalera la séméiologie clinique rencontrée :

- au cours de la période anténatale.
- au cours de la période péri et post-natale.
- au stade de complications.

A- La séméiologie dans la période anténatale : (26) (14)

L'atteinte bilatérale et totale est létale car incompatible avec la vie.

L'atteinte unilatérale ou partielle est à manifestation variable, il peut s'agir d'un retard de croissance infra utérin, avec une hauteur utérine inférieure à la normale pour l'âge gestationnel en rapport avec l'oligoamnios sévère responsable d'une hypoplasie pulmonaire et qui par conséquent, mènera à la mort in utéro, le diagnostic est apporté par l'échographie.

B-La sémiologie dans la période péri et postnatale (27)

Deux facteurs qui sont responsables de la révélation de l'atteinte rénale au cours de cette période :

- l'oligoamnios : qui est témoin direct de l'insuffisance rénale fœtale.
- et l'hypoplasie pulmonaire qui est une conséquence inéluctable de l'oligoamnios.

Ainsi, le diagnostic peut être suspecté devant :

- un mort-né : où le diagnostic de l'atteinte rénale associée à une hypoplasie pulmonaire est révélé par autopsie.
- une détresse respiratoire en rapport avec l'hypoplasie pulmonaire ou avec un gros rein kystique.
- une prématurité.
- une masse abdominale découverte à la palpation chez le nouveau-né en cas de dysplasie multikystique et qui peut faire défaut au début et n'apparaît qu'après quelques années d'évolution.

C-La sémiologie au stade de complications :

Autrefois, les complications étaient le mode habituel de révélation de ces lésions congénitales à cause du retard de diagnostic d'une part, et pour défaut de moyens thérapeutiques prophylactiques, d'autre part.

Actuellement, le dépistage de ces malformations par échographie anténatale, a permis leur prise en charge précoce et par conséquent prévenir la survenue des complications qui mettent en jeu le pronostic fonctionnel et vital de l'enfant.

Trois volets constituent les principales complications :

- l'infection urinaire.
- l'hypertension artérielle.
- et l'insuffisance rénale chronique.

1- L'infection urinaire : (27 % des cas) (28)

Elle est fréquente, surtout en association à une pathologie obstructive (29), telle les valves de l'urètre postérieur, qui aggrave les lésions rénales et conduit plus vite à l'installation de l'insuffisance rénale chronique. Ainsi, elle se manifeste par des poussées de fièvre à rechute avec forte fièvre de trois à quatre jours suivie de longues périodes de rémission sans aucun signe associé, parfois, présence de troubles digestifs et une mauvaise croissance staturo pondérale, ou bien par symptomatologie urinaire faite de dysurie, de pollakiurie, de brûlures mictionnelles ou d'énurésie ou à l'extrême par état septicémique surtout en association à une pathologie refluyente et d' autant plus que le patient est jeune.

2- L'hypertension artérielle : (10 % des cas) (28)

En général, l'incidence de l'HTA chez l'enfant, est de 1% à 3% dont 8% est d'origine reovasculaire (30), et qui est secondaire à une augmentation de l'activité rénine plasmatique due à l'hypoperfusion artérielle rénale.

Il est arbitraire de parler de valeur normale de la tension artérielle chez l'enfant, car elle est variante avec le poids, la taille et l'âge et dépend de plusieurs facteurs ethniques, génétiques et environnementaux. En pratique clinique, il est préférable de se référer à des courbes de pression artérielle permettant de déterminer la marge du normal pour chaque tranche d'âge, après ajustement selon le poids et la taille.

L'expression clinique de l'HTA est variable, elle peut être latente, découverte fortuitement, ou après la découverte d'une protéinurie ou d'une infection urinaire. Mais, fréquemment, elle se révèle par des céphalées classiquement matinales de type migraineux ou en casque, par des douleurs abdominaux, des vomissements, plus rarement, des troubles visuels, une paralysie faciale récidivante ou diverses manifestations hémorragiques : épistaxis, hématurie. Parfois, l'HTA est révélée par une complication aiguë: crise convulsive, hémiplégie, amaurose ou asystolie brutale avec œdème pulmonaire. Ce mode accidentel est l'apanage du nourrisson. Chez l'enfant, il peut s'agir d'un amaigrissement rapide et l'arrêt de croissance en taille réversible après contrôle de l'HTA.

Les complications viscérales de l'HTA demeurent relativement rares chez l'enfant. Malheureusement, elles sont encore trop souvent une manifestation inaugurale ou la rançon d'un contrôle insuffisant. Leur risque justifie un examen régulier du Fond d'œil, du cœur et du rein.

3- L'insuffisance rénale chronique : (2,5% des cas) (31)

C'est la complication la plus tardive qui mettra fin à plusieurs années d'évolution de ces anomalies congénitales, et qui sera accélérée par la présence de pathologie refluyente ou d'autres anomalies du rein controlatéral. Elle peut révéler la maladie dans certains cas, surtout si les autres symptômes préliminaires telles l'infection urinaire et l'hypertension artérielle sont absents ou latents. Elle est, en général, l'apanage du grand enfant.

D- Les anomalies extrarénales :

Ces lésions peuvent être dépistées à l'occasion d'autres anomalies congénitales qui enrichiront la symptomatologie et qui sont rencontrées dans 30,4% des cas (15). Il peut s'agir de :

- Malformations pulmonaires, cardiovasculaires, digestives et neurologiques.
- Malformations génito-urinaires : hypospadias, cryptorchidie, atrésie de l'uretère.
- Malformations obstructives : valves de l'urethre postérieur, reflux vesico-urétéral, syndrome de jonction pyelo-urétérale, qui peuvent être à l'origine des

lésions d'hypodysplasie rénales.

Actuellement, l'échographie quasisystématique chez toute femme enceinte permet de faire le diagnostic précoce de ces anomalies congénitales, et par conséquent leur prise en charge à temps avant le stade des complications.



Etude paraclinique

Les examens complémentaires ont un triple intérêt :

-le dépistage anténatal des lésions d'hypoplasie-dysplasie rénales et des formes asymptomatiques.

-confirmation du diagnostic en post-natal et diagnostic des anomalies de l'arbre urinaire.

La surveillance de l'évolution des lésions à la recherche des complications.

A-bilan de diagnostic :

1-l'échographie :

C'est l'examen de choix dans l'approche diagnostic de ces lésions rénales congénitales en raison non seulement de sa facilité de réalisation mais aussi de son innocuité totale et l'importance des renseignements apportés.

Elle permet ainsi de réaliser :

-le dépistage anténatal.

-le diagnostic positif.

-le suivi.

a) Echographie de dépistage anténatal :

L'échographie peut étudier la morphologie rénale entre 14 et 20 semaines d'aménorrhée où le rein est déjà fonctionnel. Elle permet de diagnostiquer plus de 81% [32] des lésions d'hypoplasie et de dysplasie rénales in utero.

Les signes indirects en faveur de ces anomalies sont :

- l'oligoamnios.
- la diminution du diamètre thoracique.

Les aspects échographiques directs sont les mêmes que celles observées en post natal. D'autres anomalies peuvent être décelées en anténatal.

b) Echographie postnatale : [33]

Les signes échographiques amènent à individualiser les représentations suivantes de l'hypoplasie-dysplasie rénales :

- l'hyperéchogénicité parenchymateuse isolée : la différenciation cortico médullaire n'est pas identifiable.
- l'hyperéchogénicité parenchymateuse associée à des kystes : les kystes sont répartis de façon non systématisée au sein du parenchyme rénal.
- la forme typique du rein multikystique : le rein est remplacé par des multiples kystes, associés ou non, à une masse tissulaire. Les kystes non communicants sont de nombre variable, de taille différente et de répartition anarchique.
- la forme hydronéphrotique de rein multikystique : l'aspect est celui d'une

obstruction urétéropyelique.

-la forme hypoplasique : le rein est réduit à une masse tissulaire de très petite taille.

-la forme en couronne : le parenchyme a perdu son caractère hypoéchogène, des kystes sont répartis de façon systématisée en zone sous capsulaire réalisant une véritable couronne continue.

c) Le complément échographique de l'arbre urinaire :

Permet de détecter une uropathie associée à l'hypoplasie rénale

- Duplicité urétéropyelique.
- Urétérocèle.
- Reflux urétéro vésicale.
- Valves de l'urèthre postérieur.
- Atrésie urétérale.
- Syndrome de Prune Belly.

2- Abdomen sans préparation :

Sur cet examen, le rein peut apparaître de petite taille, sinon aucune anomalie ne peut être détectée sur l'ASP.

3- L'urographie intraveineuse : (34)

Elle objective des signes évocateurs presque pathognomoniques :

- Pour parler des mensurations rénales à l'UIV, il faut tout d'abord connaître la taille théorique des reins en fonction de l'âge statural selon la formule de HODSON (établie à partir des normes du sujet normal) : [$L \text{ (cm)} = 0,057 \times \text{taille (cm)} + 2,646$]
- L'atteinte peut être uni ou bilatérale, symétrique ou osmométrique.
- les lésions prédominent souvent au pôle supérieur réalisant une image d'amputation ou d'encoche, le reste du parenchyme pouvant éventuellement s'hypertrophier (aspect typique de l'hypoplasie segmentaire).
- Les cavités pyelocalicielles ont un aspect variable, parfois malvisibles sous forme de petites opacités arrondies disséminées dans l'aire du petit rein, elles témoignent de lésions diffuses.
- La diminution du cortex rénal en regard des anomalies pyelocalicielles, et les kystes ne sont pas visualisés.
- Dans le cas extrême, il peut s'agir d'un rein muet surtout dans la dysplasie rénale multikystique sévère.
- Elle peut mettre en évidence aussi une anomalie de la voie urinaire : une duplicité pyelocalicielle ou un uretère atrétique.

4- La scintigraphie : (35)

Une étude isotopique morphologique faite au DMSA montre une absence de fixation ou une hypofixation du produit radioactif du côté atteint et l'étude isotopique au DTPA donne des arguments sur la valeur fonctionnelle du rein atteint, ce qui influence la décision thérapeutique par la suite.

5- La cystographie :

Elle révèle dans 2/3 des cas l'existence d'un reflux vésico-urétéral massif et bilatéral, mais la jonction urétéro-vésicale peut être strictement normale lors du diagnostic y compris après étude endoscopique et mensuration des trajets sous muqueux.

6- L'écho doppler :

L'écho doppler rénal retrouve une diminution ou une absence du flux artériel veineux lors de la systole et la diastole au niveau du pédicule vasculaire désigné au territoire atteint. Les résultats en faveur de lésions vasculaires avec un rein non fonctionnel à la scintigraphie posent l'indication d'une néphrectomie.

7- L'artériographie ;

Peu de place dans le bilan actuellement.

8-tomodensitométrie/IRM :

Elles offrent une visibilité parfaite et une visualisation correcte du parenchyme rénal, et elles ne sont demandées que rarement lorsque l'échographie couplée à l'UIV et à la scintigraphie ne sont pas concluantes.

9 caryotype :

Actuellement, plusieurs auteurs (31) (13) le recommandent surtout en cas de :

- L'atteinte rénale bilatérale.
- L'association de la dysplasie à l'hypoplasie.
- Dans le cadre des syndromes polymalformatifs.

On déduit que le dépistage échographique anténatal s'avère être le premier pas essentiel et vital dans la prise en charge des enfants atteints de lésions d'hypoplasie - dysplasie rénales.

B- Bilan des complications :

1- ECBU : (36) (37) (38)

Le diagnostic de l'infection urinaire peut être suspecté par :

- CRP (C réactive Protéine) : élevée mais c'est un signe inflammatoire non spécifique.
- NFS (Numération Formule Sanguine) : montre une hyperleucocytose, signe de pullulation microbienne.

- Bandelettes urinaires : avec une réaction positive, affirme la présence énorme de protéines et des leucocytes dans les urines et suspecte fort probablement une IU.

Mais l'ECBU reste l'examen clé pour affirmer le diagnostic de l'infection urinaire avec :

-Une bactériurie > 10⁵ germes /ml.

-Une leucocyturie > 10 cellules/ml.

-Une culture bactérienne monogemme : Le germe le plus souvent rencontré est l'E.coli.

2- Dosage de l'ARP : (31)

Le dosage de l'activité rénine plasmatique est intéressant dans le diagnostic de l'origine rénovasculaire de l'HTA. En effet, la diminution du débit sanguin du côté de l'atteinte rénale et/ou pédiculaire entraîne une hypersécrétion de rénine qui aboutit à une hypersynthèse d'angiotensine 2, inductrice de vasoconstriction et d'HTA.

Avant tout traitement, l'ARP est élevée dans les veines périphériques mais peut être parfois, normale, d'où l'intérêt de son dosage dans les veines rénales par cathétérisme de la veine fémorale : un rapport côté lésé sur côté sain égal ou supérieur à 1,5 permet de prévoir la guérison de l'HTA après néphrectomie.

3- Etude de la fonction rénale : (39)

L'insuffisance rénale est déterminée par une altération de la fonction rénale.

Ainsi, ces lésions d'hypo-dysplasie rénales vont engendrer une néphropathie caractérisée par :

- Atteinte du pouvoir de concentration des urines précocement installée.
- Une protéinurie tubulaire faible ou nulle au début et qui augmente avec l'évolution des lésions rénales pouvant atteindre 2g/24h sans syndrome néphrotique biologique. Elle peut redevenir mixte dans un stade avancé et grave de l'atteinte rénale.
- Une réduction de la filtration glomérulaire qui est souvent majeure avec une clairance de créatinine de 5 à 30ml/min/1,73m² et des créatinémies de 100 à 400 micromoles.



Traitement

Jusqu'à présent, on n'en connaît pas de moyens thérapeutiques pouvant enrayer la progression de ces malformations congénitales ou même les prévenir, mais tout de même, nous disposons de quelques outils pour retarder les échéances au maximum :

- Moyens de réanimation néonatale.
- Contrôle thérapeutique de l'infection urinaire et de l'hypertension artérielle.
- Prévention de l'insuffisance rénale.
- Surveillance bilantée des patients.
- Une bonne hygiène de vie.

Tout ceci pour préserver la fonction rénale résiduelle le plus longtemps possible.

1. Traitement symptomatique :

Il visera :

a) La détresse respiratoire néonatale :

Les mesures de réanimation en périnatale permettent d'améliorer le pronostic vital du nouveau-né ayant une détresse respiratoire, cause majeure de mortalité néonatale. Ainsi, une intubation naso-trachéale avec assistance ventilatoire sera

proposée sans attendre l'apparition des signes neurologiques ou hémodynamiques faisant craindre des séquelles à terme.

L'utilisation des surfactants artificiels est possible en cas de prématurité. Mais, l'efficacité de ces moyens de réanimation dépend de la gravité de l'hypoplasie pulmonaire.

b) L'infection urinaire :

Son traitement doit être préventif et curatif en fonction du germe en cause et des résultats de l'antibiogramme (38).

Ce traitement doit avoir une durée suffisante à doses efficaces, et ses résultats doivent être contrôlés par des ECBU répétés de façon régulière : **1 semaine après, chaque mois pendant 3 mois, chaque 3 mois pendant 6 mois et enfin 2 fois par an (38).**

Si le traitement curatif d'une infection urinaire doit être instauré rapidement correctement et bien suivi, l'antibioprophylaxie ne doit jamais être en 1^{ere} intention vu le risque néphrotoxique (B).

c) L'hypertension artérielle :

C'est un symptôme sévère, fréquent d'autant plus que le patient est jeune. Elle était probablement parmi les causes responsables des décès précoces observés

dans le passé. Actuellement, elle est aisément contrôlée par les drogues antihypertenseurs.

Dans certains cas, où l'hypertension artérielle est difficile à contrôler, les vaisseaux et les glomérules peuvent être le siège de lésions irréversibles de néphrangiosclérose, qui accéléreront l'évolution vers l'insuffisance rénale terminale et oblige à passer à l'acte chirurgical.

Le tableau n 4 illustre les différentes drogues utilisables dans le traitement de l'HTA chez l'enfant (40).

d) L'insuffisance rénale :

Elle demeure la complication néphrologique majeure de ces lésions congénitales. Son traitement est identique quelque soit sa cause, il fait appel selon le stade évolutif de l'insuffisance rénale à

i. Des mesures diététiques : (39)

L'apport protidique doit être surveillé tout au long de l'évolution de l'IRC pour en particulier retarder l'IRT et prévenir une dénutrition. Les apports caloriques doivent se maintenir de 100 à 120% des quantités recommandées chez l'enfant.

ii. Traitement médical ; Il vise :

- L'équilibre hydro-électrolytique : correction de la déshydratation, de l'acidose, compensation de la perte urinaire. de sodium.
- La prévention de l'ostéodystrophie : par administration d'un dérivé de la vitamine D, de carbonate de calcium, et la restriction des apports de phosphore.
- Le traitement éventuel par l'hormone de croissance recombinante humaine.
- Les vaccinations réglementaires doivent être mises à jour, sauf le BCG qui est contre indiquée en cas d'IR avancée.
- La vaccination contre le virus de l'hépatite B doit être débutée dès le diagnostic de la maladie rénale.
- La correction de l'anémie liée à l'IRC est importante afin de maintenir une Hte à 30%.

2. Au stade d'IRT :

Il y a deux possibilités : l'EER ou mieux la transplantation.

a) **EER** : (39-)

Chez l'enfant, les contre-indications à la mise en route d'un traitement par dialyse sont une encéphalopathie profonde, ou les tumeurs malignes métastasées ou les malformations graves.

Bien que l'EER puisse être réalisée chez de très petits enfants, elle constitue une décision difficile.

L'EER peut être assurée par hémodialyse ou par dialyse péritonéale qui est plus recommandée chez les enfants très jeunes.

Le traitement par EER n'est qu'une solution d'attente à la pratique d'une transplantation.

b) La transplantation rénale : (41)

Vu le coût de l'EER, ainsi que ses répercussions psychiques et sociales, la transplantation rénale doit être organisée de manière à ce que la période de la dialyse ne soit pas prolongée, surtout que le risque de récurrence sur le greffon est nulle.

Le traitement symptomatique vise surtout à préserver la fonction rénale résiduelle le plus longtemps possible tout en prévenant la survenue des complications capables de précipiter l'évolution défavorable.

La néphrectomie est loin d'être le remède à ces problèmes, mais elle est pratiquée quand le pronostic vital est mis en jeu.

3. LE Traitement radical :

a) En période anténatale :

Plusieurs auteurs (7) sont en faveur d'une décompression par dérivation de l'urine fœtale lors du diagnostic anténatal de l'hypodysplasie rénale sur pathologie obstructive, en prétendant que cette intervention va réduire la dysplasie, bien que d'autres leurs sont opposés au moins du fait des risques encourus au moment de l'intervention.

b) Traitement des anomalies associées :

- Reflux vésico-urétéral : réimplantation urétéro-vésicale avec création d'un système antireflux.
- Plastie en cas d'atrésie urétérale.
- Résection des valves de l'urethre postérieur.

Ces interventions doivent prendre en considération l'état du rein controlatéral.

c) La néphrectomie :

L'indication d'une néphrectomie de ces reins dysplasiques est discutée actuellement. La Majorité des auteurs préfèrent une surveillance échographique de ces affections, tant que le risque de dégénérescence maligne n'est pas

confirmé jusqu'à ce jour. Mais, il existe des situations bien précises où sa pratique est inévitable :

-Compression abdominale (en cas de DMK).

-Gène respiratoire néonatal.

-Hypertension artérielle mal contrôlée.

- Symptomatologie douloureuse.

- Infection non contrôlée du tissu dysplasique.

- Rein non fonctionnel prouvé par les explorations.

Cet acte chirurgical doit prendre en compte l'état du rein controlatéral. (42) (43)



Matériels et méthodes

I. PATIENTS ET METHODES :

Notre étude porte sur les cas de dysplasie multikystiques du rein chez l'enfant colligés dans le service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital Ibn Sina de Rabat, sur une période de 4 ans, entre 2006 et 2010.

Le nombre de patients trouvé est de 14 cas, 11 opérés, seuls 10 dossiers ont été retrouvés, dont 7 ont été opérés.

Chaque fois que cela été possible, nous avons recueilli les données à partir des dossiers des malades sur des fiches d'exploitation préalables, contenant les éléments suivants :

- les données épidémiologiques : ville, âge, sexe.
- les antécédents pathologiques.
- les circonstances de découverte.
- les données de l'examen physique : signes fonctionnels et physiques.
- les données biologiques.
- les données de l'imagerie.
- les anomalies associées.
- le traitement : médical, si chirurgical on précise la technique et l'indication
- anatomopathologie : après traitement chirurgical.
- évolution

Dossiers médicaux des patients

Nom et prénom		R K	C S
Ville		Er-Rachidia	Rabat
Sexe		Masculin	Féminin
Age de consultation		13ans	12ans
Antécédents		épisodes fébriles inexpliqués avec pollakiurie et incontinence urinaire	Enurésie primaire Ttt pour HTA durant 1 an Insuffisance rénale chronique terminale hémodialyse depuis 1an
Circonstance de découverte		PNA	Bilan d'énurésie primaire
Examen clinique	Sx fonctionnels	Douleurs lombaires	Douleurs lombaires
	Sx physiques	TA normale Pas de masse abdominale Pas de contact lombaire	TA normale Masse de l'hypochondre gauche Contact lombaire positif
Bilan biologique		NFS sans anomalie ECBU : positif Urée créatinine normales	NFS ECBU stérile Urée créatinine perturbés

Bilan radiologique		ASP :normal	Echo : DMK du rein gauche
		UIV : rein gauche opaque rein droit augmentée de taille	de grande taille (23,3 x 17,8 x 12 cm) rein droit de petite taille (66,7 x 34,5 x 38 mm)
Anomalies associées		Echo : DMK:du rein gauche (84 x 49 x 50 mm) rein droit augmenté de taille (11 x 63 x 58 mm)	TDM :rein gauche de grande taille détruit rein droit de petite taille
		Scinti : rein gauche sans activité rein droit fonctionnel	Scinti rein gauche sans activité: absence de fonction rénale
Traitement		UCG : pas d'anomalies	UCG : pas d'anomalies
		Antipyrétiques	antalgiques
		antibiothérapie	
chirurgical	technique	Néphrectomie, Lobotomie antéro-latérale	Néphrectomie, Lobotomie antéro-latérale
	indications	Douleurs lombaires Infections urinaires à répétitions	Douleurs lombaires Rein dysplasique de grande taille

Anatomo-pathologie		Confirme le diagnostic	Confirme le diagnostic
Evolution		Bonne évolution ECBU négatif	Bonne évolution
Nom et prénom		G.M	I.M
Ville		Rabat	Rabat
Sexe		masculin	masculin
Age de consultation		12 ans	1 an
Antécédents		RAS	RAS
Circonstance de découverte		Douleurs abdominales diffuses	pyélonéphrite
Examen clinique	Sx fonctionnels	Douleurs abdominales diffuses	Syndrome infectieux
	Sx physiques	TA normale Pas de masse abdominale palpable Pas de contact lombaire	TA normale Pas de masse abdominale palpable Pas de contact lombaire
Bilan biologique		NFS : sans anomalies ECBU : stérile Urée, créatinine : normales	NFS : sans anomalies ECBU : positif Urée, créatinine : normales
Bilan radiologique		Echo : DMK du rein droit de taille (94 x 45 mm) rein gauche augmenté de taille (117 x 59 x	Echo : DMK du rein droit 76 mm du grand axe rein gauche 79 x 38 x 43 mm

		67,5 mm) Scinti : fonction du coté droit 0% rein gauche fonctionnel UCG : pas d'anomalies	UCG : RVU passif bilatéral grade 1 Scinti : rein droit non fonctionnel rein gauche fonctionnel
Anomalies associées		Pas d'anomalies associées	RVU passif bilatéral
Traitement	médical		Antalgiques Ttt antibiotique, antipyrétique
	chirurgical	technique	Pas faite Néphrectomie, lombotomie antéro-latérale
		indications	
Anatomo-pathologie		Pas faite	Confirme le diagnostic
Evolution		Amélioration clinique Diminution de taille à l'écho dans 10 mois, rein droit 40 x 27 mm	ECBU négatif Antibioprophylaxie et surveillance du reflux

Nom et prénom		O.C	R M
Ville		Bengurir	Temara
Sexe		Masculin	masculin
Age de consultation		4 ans	3ans
Antécédents		Infection urinaire	RAS
Circonstance de découverte		2 ^{ème} épisode pyélonéphrite	pyélonéphrite
Examen clinique	Sx fonctionnels	Syndrome infectieux	Douleurs lombaires Syndrome infectieux
	Sx physiques	TA normale Pas de masse abdominale Pas de contact lombaire	TA normale Pas de masse abdominale Pas de contact lombaire
Bilan biologique		NFS polyglobulie légère ECBU : positif Urée créatinine normales	NFS : polyglobulie légère ECBU : positif Urée créatinine :normales

Bilan radiologique		Echo : DMK: du rein droit (10 x 6 x 3 cm) rein gauche augmenté de taille (80 x 65 x 10 mm) Scinti :activité du rein droit 0% rein gauche fonctionnel UCG : RVU controlatérale grade 2	Echo :DMK rein gauche (11 x 6 x 5 cm) rein droit augmenté de taille (95 x 75 x 25 mm) Scinti : activité du rein gauche 0% rein droit fonctionnel UCG : RVU controlatérale grade 2	
Anomalies associées		RVU controlatérale grade 2	RVU controlatérale grade 2	
Traitement	médical	Antipyrétiques antibiothérapie	Antipyrétique antibiothérapie	
	chirurgical	technique	Néphrectomie par Lobotomie antéro-latérale	Néphrectomie par Lobotomie anté-latérale
		indications	Infection urinaire à répétition Douleurs lombaires	Douleurs lombaires
Anatomo-pathologie		Confirme le diagnostic	Confirme le diagnostic	
Evolution		Suites opératoire bonnes ECBU négatif Antibioprophylaxie avec surveillance du RVU	Suites opératoires bonnes ECBU négatif Antibioprophylaxie avec surveillance du RVU	

Nom et prénom		Y Z	S.B
Ville		Rabat	salé
Sexe		masculin	Féminin
Age de consultation		2 ans	4 ans
Antécédents		RAS	Hypertendue sous antihypertenseur
Circonstance de découverte		pyélonéphrite	HTA
Examen clinique	Sx fonctionnels	Syndrome infectieux	Pas de douleurs
	Sx physiques	TA normale Pas de masse abdominale palpable Pas de contact lombaire	TA normale Pas de masse abdominale palpable Pas de contact lombaire
Bilan biologique		NFS sans anomalies ECBU positif Urée créatinine normales	NFS sans anomalies ECBU stérile Urée créatinine normales

Bilan radiologique		Echo : DMK du rein gauche (8 x 5 x 3 cm) rein droit augmenté de taille (97 x 75 x 33 mm) kyste de la vésicule séminal UCG : kyste de la vésicule séminal Scinti : activité rein gauche 0% rein droit fonctionnel	Echo : DMK du rein gauche rein droit augmenté de taille UCG : pas d'anomalies Scinti : activité du rein gauche 0% rein droit fonctionnel	
Anomalies associées		Kyste de la vésicule séminale	Pas d'anomalies associées	
Traitement	médical	Antipyrétique antibiotiques	Sous antihypertenseur	
	chirurgical	technique	Néphrectomie par Coelioscopie	Néphrectomie par coelioscopie
		indications	DMK associée à une anomalie du bas appareil génitale	DMK associée à l'HTA
Anatomo-pathologie		Confirme le diagnostic	Confirme le diagnostic	
Evolution		Suites opératoires bonnes ECBU négatif	Suites opératoires bonnes TA toujours sous contrôle	

Nom et prénom		Z O	R.E
Ville		Rabat	Kenitra
Sexe		féminin	Féminin
Age de consultation		7 ^{ème} mois	7 ans
Antécédents		RAS	RAS
Circonstance de découverte		Diagnostic anténatal	Découverte fortuite à l'échographie
Examen clinique	Sx fonctionnels	Pas de douleurs	Pas de Douleurs
	Sx physiques	TA normale Pas de masse abdominale palpable Pas de contact lombaire	TA normale Pas de masse abdominale palpable Pas de contact lombaire
Bilan biologique		NFS : sans anomalies ECBU : stérile Urée créatinine normales	NFS : sans anomalies ECBU : stérile Urée créatinine normales

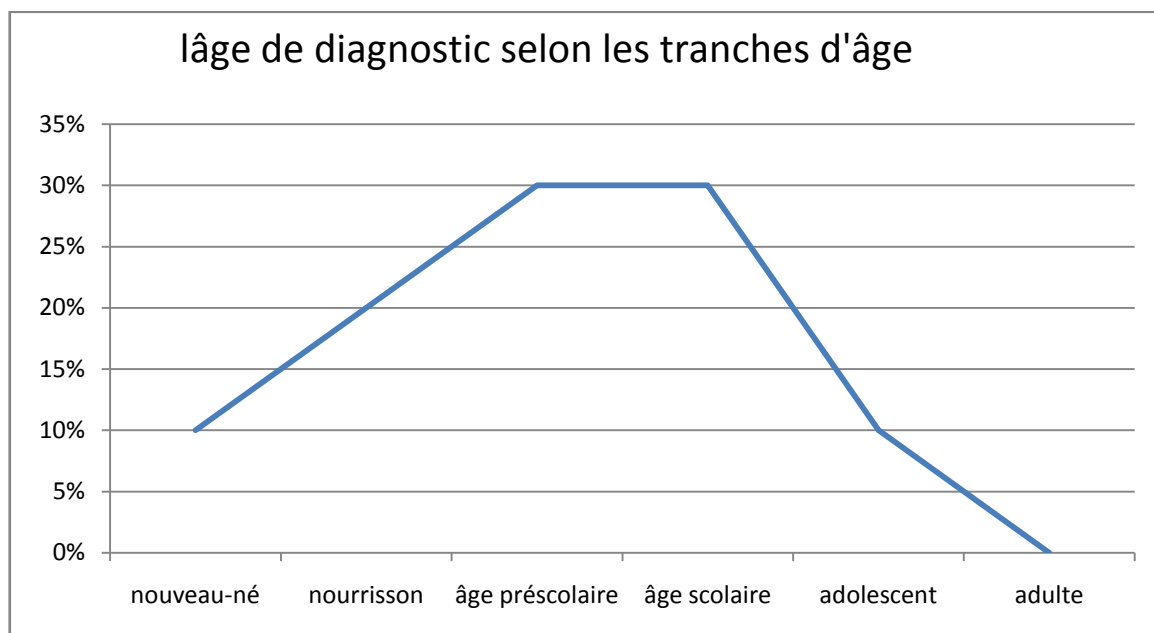
Bilan radiologique		Echo : en poste natal DMK du rein droit (6 x 3 x 2,5 cm) rein gauche augmenté de taille (Scinti : rein gauche non fonctionnel 0% rein droit fonctionnel UCG : sans anomalies	1 ^{er} Echo : polykystose 2 ^{ème} écho : DMK du rein gauche (10x 5 x 3 cm) rein droit augmenté de taille Scinti : rein gauche non fonctionnel 0% rein droit fonctionnel UCG : sans anomalies
Anomalies associées		Sans anomalies associées	Sans anomalies associées
Traitement	médical	_____	_____
	chirurgical	technique	Pas faite
		indications	
Anatomo-pathologie		Pas faite	Pas faite
Evolution		Surveillance simple	Surveillance simple par accord avec les parents

II. RESULTATS :

1. Données épidémiologiques :

La fréquence de la pathologie est de 14 cas sur 4 ans avec une moyenne annuelle de 3.5 cas par an.

L'âge de diagnostic est très variable allant de la naissance à 13 ans avec une moyenne de 5,86 ans



Le coté gauche est plus fréquemment atteint avec une fréquence de 60% des cas. Une hypertrophie controlatérale est observée dans 90% des cas

Les patients de notre série se répartissent en 6 garçons et 4 filles, soit un sex-ratio de 1,5.

Dans aucun on a pu mettre en cause le facteur génétique dans notre pathologie, sachant qu'aucun bilan n'a été réalisé, les parents ainsi que les frères au moins sur le plan clinique ne présentait pas d'anomalies orientant vers la maladie ou un cadre syndromique familiale incluant la dysplasie multikystique du rein.

2. Données cliniques :

Les antécédents des patients étaient normales dans 60% des cas, des infections urinaires à répétition dans 20% des cas, une HTA 20% et une insuffisance rénale chronique terminale dans 10%.

Les circonstances de découverte dans notre petite série sont dominées par la pyélonéphrite dans 50% des cas, après viennent les douleurs lombaires 20 % des cas puis HTA avec 10%, diagnostic anténatale avec 10 %, enfin une découverte fortuite dans 10% des cas

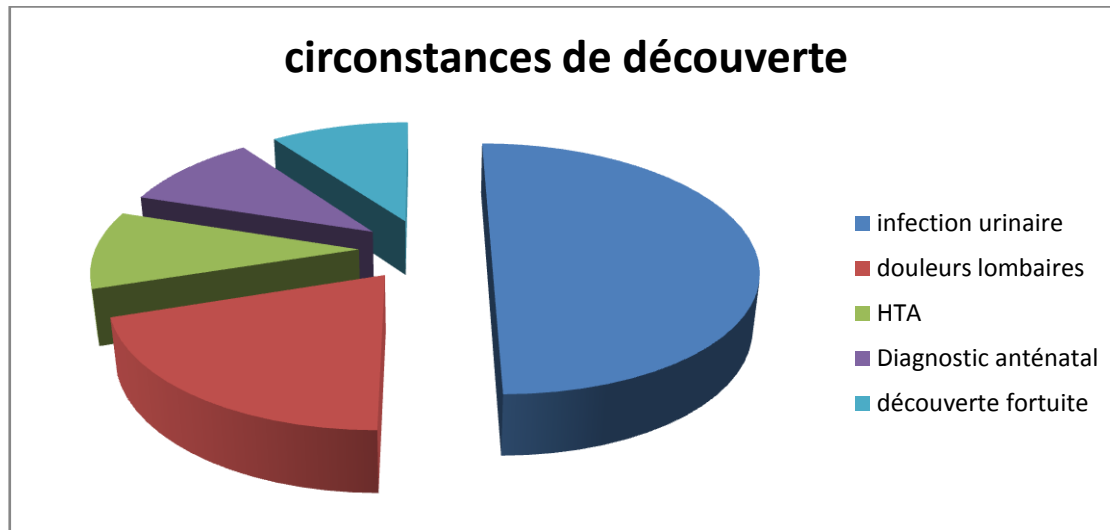


Figure 1 graphique illustrant les circonstances de découverte selon leur fréquence

L'examen clinique chez les patients de notre série est normal chez 40% des cas, un syndrome infectieux est présent dans 40%, les douleurs lombaires dans 30%, masse abdominale palpable dans 10%, enfin un contact lombaire dans 10% des cas.

3. Données paracliniques :

Chez tous les patients de notre série on a réalisé une échographie, une scintigraphie et un uréthro-cystographie rétrograde, L'abdomen sans préparation a été demandé dans une seul fois, ainsi que la tomodensitométrie et l'urographie intraveineuse.

Tableau 1 examens réalisés et nombres de réalisation	
Examen	Nombre de fois
échographie	10 (100%)

ASP	1 (10%)
UIV	1 (10%)
TDM	1 (10%)
scintigraphie	10 (100%)
UCG	10 (100%)

L'échographie a permis de poser le diagnostic dans 80%, dans les 20% restants, on a eu recours à la TDM/Echo pour confirmer le diagnostic dans 1 cas (10%) et dans l'autre on a refait l'échographie pour redresser le diagnostic qui au début l'échographiste a diagnostiqué une polykystose rénale.

Les mensurations du rein atteint de DMK mesurées par l'échographie (disponibles chez 9 patients) varient en 233 x 178 x 120 mm et 60 x 30 x 25 mm, avec une moyenne pour le grand axe de 104mm. Celles du rein controlatéral (disponible dans chez 7 patients) varient entre 117 x 59 x 67,5 mm et 66,7 x 34,5 x 38 mm, avec une moyenne pour le grand axe de 85,39mm.

L'échographie a montré dans un cas une vésicule séminale

La scintigraphie dans 90% a montré une activité rénale assurée dans la totalité par le rein controlatéral avec un rein dysplasique non fonctionnel. Dans un seul cas la fonction rénale était nul chez une patiente souffrant d'une insuffisance rénale chronique terminale.

L'UCG a révélé l'existence d'un reflux dans 3 cas et une vésicule séminale.

L'UIV réalisé chez un seul patient dans le cadre du bilan urologique d'infection urinaire compliquée, elle a montré un rein opaque, un rein controlatéral voies urinaires controlatérales sans anomalies.

TDM réalisé après un doute diagnostique à l'échographie devant une masse de grand volume prenant l'hemiabdomen gauche, elle a permis de préciser la nature de la masse : rein de grand volume détruit.

Chez tous nos patients on a réalisé une NFS un ECBU et urée/créatinine pour évaluer la fonction rénale. ECBU a été positif dans 50% des cas. NFS montrait une légère polyglobulie chez les patients présentant une infection urinaire 50%. La fonction rénale était perturbée chez un seul cas, une patiente souffrant d'insuffisance rénale chronique terminale sous hémodialyse.

4. Anomalies associées

Présentes dans 40% des cas, dominées par le reflux vésico-urétéral dans 30% des cas, un RVU bilatéral passif bilatéral dans un cas (10%) et un reflux du rein controlatéral de grade 2 dans 2 cas (20%). Le diagnostic a été posé par l'UCG. Un kyste de la vésicule séminale dans 10% des cas diagnostiqué à l'échographie et confirmé à l'UCG.

5. Traitement :

Le traitement médical administré est l'antibiothérapie dans les infections urinaires associées à des antipyrétiques, c'est le cas dans 50% des cas, un traitement symptomatique de la douleur dans 30 % des cas, et chez 1 seul patient (10%) un traitement pour l'HTA.

Le traitement chirurgical qui consiste en une néphrectomie est réalisé chez 11 cas, mais seulement 7 dossiers ont été retrouvés, ce qui fait un pourcentage de 78,5 de patient traité chirurgicalement sur les 14 cas. Parmi les 7 cas opérés et documentés 5 ont subi une néphrectomie par lombotomie antérolatérale, réalisant un pourcentage de 71,4%. Les 2 cas restants ont subi une néphrectomie par cœlioscopie (28,6%).

L'indication de néphrectomie chez les patients de notre série est dominée par une DMK symptomatiques se manifestant par des douleurs lombaires dans 57,1 % des cas, isolées dans 1 seul cas ou associées à des infections urinaires dans 2 cas, et à un rien dysplasique de très grande taille dans un cas. Une DMK associée a une pyélonéphrite chez un enfant d'1 an, et associée à une HTA dans un seul cas

Tableau 2 indications de la néphrectomie et fréquences

indication	Nombre de cas
Douleurs isolées	1 cas (14,3%)
Douleurs + IU à répétition	2 cas (28,5%)
Douleurs + rein dysplasique volumineux	1 cas (14,3%)
Infection urinaire compliquée	1 cas (14,3%)
Kyste de la vésicule séminale associée	1 cas (14,3%)
HTA associée	1 cas (14,3%)

6. Evolution :

Les suites opératoires pour les patients opérés étaient bonnes, l'ECBU chez les patients souffrant d'infection urinaire avec ECBU positif (50% des cas) s'est négativé au cours des consultations suivantes dans le cadre de la surveillance, les patients accusant un reflux vésico-urétérale ont été mis sous antibioprophylaxie avec surveillance, c'est le cas chez trois patients (30%).

Chez les patients non opérés, la décision a été prise pour le 1^{er} devant l'amélioration clinique des douleurs avec un élément rassurant au cours de la

surveillance, une diminution de la taille du rein dysplasique à l'écho dans une période de 10 mois de 94 x 45 mm à 40 x 27 mm. Dans le 2^{ème} cas le rein dysplasique révélé par une échographie anténatale ne dépassait pas 6cm (60 x 30 x 25 mm). Dans le 3^{ème} et dernier cas devant une taille de 100 x 50 x 30 mm la décision a été prise par accord avec les parents.



Discussion

Du fait de sa dénomination et de son histoire naturelle, la DRMK est souvent confondue à tort avec d'autres affections et notamment avec les polykystoses rénales qui sont des néphropathies dont le *primum movens* est génétique et les conséquences physiopathologiques sont très différentes. La DRMK est non héréditaire et peut être assimilée à une uropathie malformative consécutive à une atrésie urétérale (44). L'involution habituelle de la DRMK amène un autre élément de confusion. En l'absence d'examen échographique antérieur, il n'y a pas de moyen devant une fosse lombaire vide chez un grand enfant ou un adulte, de faire la différence entre une agénésie rénale et une DRMK involutive.

Sur le plan anatomique, la DRMK apparaît comme la juxtaposition de kystes de tailles différentes en « grappe de raisin », non ou peu communicants et sans bassinnet identifiable (*fig. 1 et 2*). La fonction est nulle ou très faible.

Histologiquement, on trouve quelques glomérules épars et des kystes délimités par un épithélium cuboïde. Le tissu conjonctif de soutien contient souvent des îlots cartilagineux (44).

La fréquence réelle de la survenue des affections kystiques du rein est difficile à établir, car dans la majorité des cas, il s'agit d'une affection asymptomatique.

L'incidence est estimée à un pour 4300 naissances vivantes. [8,45]. Selon David S et al. dans une revue de littérature anglo-saxonne (2009) cette incidence

varie selon les études et les pays, elle est comprise entre 1/3640 et 1/4300 nouveaux nés vivants (46-47)

J Harambat et al (2010) (C) rapportent une incidence de la DMK unilatérale variant considérablement, de 1/500 chez 3856 fœtus évalués au cours du 3eme trimestre de grossesse à 1/6700 naissances dans une autre étude collaborative européenne incluant les échographies anténatales de plus de 700000 grossesses (48-49).

La même incidence générale 1 sur 4300 nouveau-nés a été rapporté par Michiel F et al dans une méta-analyse basée sur les données de 19 populations avec un total de 76 cohortes incluant 3500 patients (littérature anglo-saxonne) (voir tableau 3 et tableau 5). Cependant ils avancent que pour expliquer la variation des incidences trouvées dans les différentes séries d'études dans la littérature on peut considérer le facteur « période de diagnostic » (pré versus post natal) : avant l'introduction du diagnostic échographique anténatal, les patients se présentant avec une DMK étaient ceux qui accusaient une manifestation clinique d'une anomalie associée. Ceci dit, il faut différencier les cohortes définies par imagerie anténatale des cohortes réalisées sur des patients avec DMK présentant des symptômes cliniques. Ainsi les données sur l'involution totale du rein dans la période anténatale de la DMK (50-51) indique qu'une différence peut exister entre les cohortes où le diagnostic est anténatal et ceux avec un diagnostic postnatal (51-52). Incluant seulement les documents où le diagnostic est basé sur le diagnostic échographique combiné anté et postnatal,

l'incidence est de approximativement 1 sur 4400, ce qui est légèrement inférieur à l'incidence de l'ensemble des données réunies.

La méta-analyse rapporte que l'incidence est en hausse, les données de grandes cohortes consécutives dans une région spécifique au Royaume-Uni ont montré une incidence de DMK estimée à 1 en 4800 nouveau-nés en 1984-1988 (53), cependant en cohorte récente (1999-2003) la DMK est présente chez 1 en 2200 nouveau-nés (52). Les auteurs pensent que cet augmentation d'incidence peut être due à l'augmentation de la sensibilité et de la précision de l'échographie dans le dépistage (52). vu que l'incidence rapportée de la sensibilité dans le diagnosti des DK est seulement 53,3% durant la période du 1985 1996 (59). Cette explication reste insuffisante pour expliquer une telle augmentation (le double de l'incidence), est d'autres explications étaient développées (voir pathogénie)

Les DMK peuvent montrer une activité dans la néphrographie en postnatal même si l'histologie est compatible avec une DMK (55), 7 parmi les cohortes inclus ont rapporté que certains patients, en total 27 ont montré une activité dans un renogramme postnatal du coté de la DMK (55-56-57-58)Cependant il n'y pas de pourcentage global présenté pour ce numéro, comme la plupart des cohortes n'ont pas déclaré le nombre de cas positifs ou négatifs sur rénographie; car probablement il a été constaté à 0. Dans l'opinion des auteurs, l'estimation du pourcentage global des DMK qui présentaient une activité à la rénographie est très faible pour considérer que l'existence d'une activité à la

rénographie peut exclure le diagnostic de DMK. La forme bilatérale est plus rare et habituellement incompatible avec la vie (C-B). Selon Damen-Elias HA et al d'après une étude portant sur 402 cas détectés en anténatal entre 1986 et 2001 (59) la DMK bilatérale conduit à une fonction rénale absente chez le fœtus puis chez le nouveau-né avec un poumon hypoplasique par conséquent elle est considérée incompatible avec la vie.

Cependant, la DMK unilatérale ne pose pas de problème en elle-même, sauf pour ses potentiels problèmes mécaniques dus à une large masse abdominale dans des rares cas (60).

Tableau 3: incidences de DMK unilatérale rapportés.						
Source	Year	Country	Age at diagnosis	Number of patients with unilateral MCDK	Size of population screened	Incidence
Helin [18]	1986	Sweden	Prenatal with postnatal confirmation	7	11 986	1/1712
Gordon [19]	1988	UK	Prenatal with postnatal confirmation	10	43 175	1/4318
Evans [20]	1989	Canada	NR	14	83 893	1/5992
Sheih [21]	1989	China	6–12 years	21	132 686	1/6318
Al-Khalidi [22]	1994	UK	Prenatal with postnatal confirmation	14	43 419	1/3101
Gloor [23]	1995	USA	Prenatal with postnatal confirmation	11	26 770	1/2434
Gunn [24]	1995	New Zealand	Prenatal with postnatal confirmation	8	3856	1/482
Kim [25]	1996	Korea	Prenatal	5	5442	1/1088
Liebeschuetz [26]	1997	UK	Prenatal with postnatal confirmation	14	33 537	1/2395
Dillon [27]	1998	UK	Prenatal with postnatal confirmation	10	25 382	1/2538
James [28]	1998	UK	Prenatal with postnatal confirmation	22	105 542	1/4797
Kessler [29]	1998	Israel	Various ages	23	NR	1/3310
Harmat [30]	2001	Hungary	Postnatal	13	46 858	1/3604
Vial [31]	2001	Switzerland	Prenatal with postnatal confirmation	23	38 110	1/1657
Hiraoka [17]	2002	Japan	Neonatal	1	4000	1/4000
Raboei [32]	2002	Saudi Arabia	Prenatal	21	19 400	1/924
Ylinen [33]	2002	Finland	Prenatal with postnatal confirmation	51	209 125	1/4100
Wiesel [34]	2005	Europe-wide	Prenatal with postnatal confirmation	105	709 030	1/6753
Mallik [35]	2008	UK	Prenatal with postnatal confirmation	21	46 060	1/2193
Overall ^a				371	1 588 271	1/4281
All cohorts with postnatal ultrasound confirmation of prenatal diagnosis of MCDK				296	1 295 992	1/4378

MCDK, multicystic dysplastic kidney. NR, not reported.
^aExcluding the article by Kessler *et al.* [29] as the size of the screened population was not provided.

Dans notre série on ne peut mettre en cause le facteur génétique, les parents sont indemnes au moins sur le plan clinique puisqu'ils n'ont pas bénéficié d'un bilan particulier, et on ne note pas de malformations dans la fratrie de nos patients.

Cependant ce facteur dans la littérature existe, les formes de DMK peuvent être familiales [9–10], mais la plupart sont sporadiques [2] (61), un diabète gestationnel [62], un polymorphisme des gènes du système rénine-angiotensine [63] ou de la cascade du Glial cell linederived neurotrophic factor (GDNF), tels PAX2, BCL2 ou WT1 [2,64].

La DMK peut également survenir dans un contexte d'anomalie chromosomique ou syndromique [2], par exemple au cours des syndromes de Wiedemann-Beckwitt, Perlman, Simpson-Golabi-Behmel et Kallmann-de Morsier [65].

D'autres syndromes peuvent associer des kystes rénaux (s'agissant alors plus d'une dysplasie kystique que d'une DMK stricto sensu) à d'autres malformations extra-rénales (65). Voir tableau 4

Dans notre petite série l'âge au moment du diagnostic varie de la naissance à 13 ans avec avec une moyenne d'âge de 5,85 ans, comparé à celui retrouvé dans la littérature l'âge au moment de découverte est très avancé.

Dans la littérature l'âge de découverte est très précoce grâce au dépistage échographique en anténatal ou au maximum en période néonatale dans 81% des cas.

Ceci incite à insister sur l'importance de l'échographie obstétricale systématique chez toute femme enceinte dans notre pays où le diagnostic de CKUT est le plus souvent tardif au stade des complications.

Le rein gauche est plus fréquemment impliqué (55 % des cas) Les garçons sont plus souvent atteints (4,59), avec un sex-ratio de 1,48 (8). Michiel F et al. dans leur méta-analyse trouve aussi une atteinte gauche plus fréquente (53,1%) avec une prédominance masculine (59,2%), ce qui concorde avec notre petite

tableau 4			
Atteintes rénales kystiques et syndromes malformatifs [2,8].			
Syndrome	Ref	Atteinte rénale	Atteintes extra-rénales
Wiedemann-Beckwith	[37]	DMK, néphroblastome	Hypoglycémie néonatale, viscéromégalie, anomalies de la paroi abdominale antérieure, omphalocèle, tumeurs embryonnaires, hémihypertrophie corporelle, stries auriculaires, macroglossie, macrosomie
Perlman	[38]	DMK, néphroblastome	Néphroblastome, dysmorphie (macrocéphalie, petit nez, oreilles basses implantées, inversion du V labial supérieur), retard psychomoteur, décès précoce, cryptorchidie
Simpson-Golabi-Behmel	[39]	DMK, néphroblastome	Macroglossie, macrosomie, anomalies squelettiques, tumeurs embryonnaires
Cumming	[40]	DMK	Campomélie, lymphœdème, kystes pancréatiques et hépatiques, polysplénie, grêle court, anomalies de latéralisation
Di George	[41]	DMK	Hypoplasie parathyroïdienne et thymique, cardiopathie conotruncale, dysmorphie, fente, déficit immunitaire
Waardenburg	[42]	DMK	Surdité neurosensorielle, anomalies de la pigmentation
Walker-Warburg	[43]	DMK	Lissencéphalie de type 2, retard psychomoteur, hydrocéphalie
Ivemark	[44]	Dysplasie, kystes	Fibrose pancréatique et dysgénésie hépatique
Jeune	[45]	Dysplasie, kystes	Dystrophie thoracique, kystes pancréatiques, fibrose hépatique, retard de croissance
Kallmann de Morsier	[46]	Agénésie rénale unilatérale, DMK, hypoplasie	Hypogonadisme hypogonadotrope, anosmie
Acidurie glutarique II	[47]	Kystes, dysplasie	Décès précoce, hypotonie, cardiomégalie, stéatose hépatique, cryptorchidie, micropénis, micrognathie, hyperélasticité cutanée
Meckel	[48]	Dysplasie kystique	Méningo-encéphalocèle occipitale, polydactylie post-axiale, dysgénésie des voies biliaires
MURCS	[49]	Dysplasie, kystes	Anomalies des somites cervicales, hypoplasie des dérivés mullériens
Syndrome rein/ kystes/diabète	[24]	Kystes, dysplasie et/ou hypoplasie rénale, rein unique, rein en fer à cheval	Diabète de type MODY (<i>Maturity Onset Diabetes of the Youth</i>), anomalies génitales, atrophie pancréatique, cytolysse
Smith Lemli Opitz	[50]	Dysplasie, kystes	Spectre clinique large et hétérogène : dysmorphie cranio-faciale, polydactylie post-axiale, syndactylie, ambiguïté sexuelle, retard de croissance, retard psychomoteur, fente, malformations cérébrales, cardiopathies
Zellweger	[51]	Kystes, dysplasie	Syndrome cérébro-hépato-rénal : dysmorphie faciale, hypotonie, épilepsie, nystagmus, retard psychomoteur, ponctuations épiphysaires, kystes hépatiques, cryptorchidie, décès précoce
Anomalies chromosomiques	[8]	DMK	Trisomie 3q, 9, 13, 18, Turner

DMK : dysplasie multikystique.

série avec 3 garçons contre une fille.

Pathogénie :

La pathogénie de la DMK est encore incertaine (Z). D'une façon général A Wolf divise les malformations rénales en deux catégories :

- 1) les malformations associées à un appareil urinaire indemne d'obstacle, où le mécanisme des lésions rénales est indépendant de l'obstruction
- 2) les malformations associées à une obstruction mécanique de l'appareil urinaire, où les lésions rénales sont imputées à l'obstacle à l'écoulement de l'urine fœtale.

La théorie métanéphronique pure reste insuffisante à elle seule pour expliquer cette malformation congénitale (13), et elle doit être associée à la théorie d'induction par le bourgeon urétéral (voir introduction)

La théorie de défaut d'induction du blastème métanéphrogène par le bourgeon urétéral ou 'ureteric bud theory' développé par Mackie and Stephens en 1975 est adopté par pas mal d'auteurs (voir introduction) [64,13]. une hypothèse alternative a été proposé par le travail de Batourina et al. et Viana et al. (65-66), ce travail a montré que le trigone de la vessie est dérivé presque entièrement des précurseurs du muscle lisse de la vessie avec une minimale contribution urétérale. Une anomalie de cette interaction peut entraîner une anomalie de la jonction urétéro-vésicale et consécutivement une obstruction.

L'anomalie de formation du bourgeon urétéral et/ou une interaction aberrante entre le bourgeon urétéral et le métanéphros ont été impliqués dans un nombre de phénotypes, incluant la DMK, reflux vésico-urétéral et l'agénésie rénale (67).des mutations dans des gènes comme EYA1, SIX1, et PAX2 connues par leur rôle dans le développement du bourgeon urétéral, ont été identifiées dans plusieurs syndromes avec dysplasie rénale, incluant la DMK. Branchio-oto-renal (BOR) syndrome est le résultat de mutations en EYA1 ou SIX1 et il associe des malformations rénales dont la DMK fait partie (68- 69). Renal-colomoba syndrome (RCS), provoqué par une mutation dans le gène PAX2, cause une dysplasie rénale et un reflux vésico-urétéral (70-71). une famille avec une nouvelle mutation PAX2 a produit des membres atteints de dysplasie multikystique (ainsi que d'autres anomalies associées) à travers 3 générations (72). Selon David S et al.(A) ces études associant mutations génétiques et dysplasie multikystique rénale supporte la théorie du bourgeon urétérale dans la pathogénie de la DMK et peut également expliquer son association fréquente avec autres anomalies des voies urinaires.

Pour d'autres, elle pourrait être la conséquence d'une obstruction urétérale précoce in utero avec anomalie majeure de l'écoulement des urines fœtales en se basant sur une étude classique (voir introduction) [2,73,74] .Plus récemment Shibata et Nagata ont présenté des preuves d'après plusieurs investigations suggérant que l'obstruction dans les voies urinaires in-utéro provoque une stase urinaires, une formation des kystes et consécutivement une interruption de la

néphrogénèse autour (75). La théorie de l'obstruction trouve certains critiques, ces auteurs mettent en question le rôle de l'obstruction dans la pathogénie de la dysplasie rénale chez l'homme, vu que le degré de l'obstruction n'est pas souvent en corrélation avec le degré de la dysplasie (76).

A Mathiot et al.(2002) (A) trouve que la prévalence élevée des anomalies urogénitales chez les patients porteurs de DRMK peut être expliquée par l'interdépendance embryonnaire entre l'ébauche du rein, des uretères et de l'appareil génital (44). ce qui concorde avec les conclusions de David S et al dans une revue de littérature anglo-saxonne (2008). Par contre cette anomalie de la coordination entre le développement du bourgeon urétéral et du blastème métanéphrotique n'explique pas le développement d'une anomalie controlatérale. Il fait probablement appel à un événement pathologique plus général de l'appareil urinaire. Il a été émis l'hypothèse d'une hyper pression d'origine obstructive (77-78) qui induirait un défaut d'induction du bourgeon urétéral sur le blastème et des lésions dysplasiques sévères quand elle survient précocement au cours de la grossesse. Quand l'obstruction est plus tardive, une dilatation des cavités sans dysplasie sévère est observée. La fréquence d'association d'une DRMK avec des anomalies obstructives controlatérales pourrait s'intégrer dans cette théorie du lien entre obstruction et dysplasie. Le reflux pourrait être expliqué par un développement anormal du bourgeon urétéral induisant une anomalie de la jonction urétéro-vésicale ou par un obstacle sous-vésical transitoire (78).

Dans une mise au point de J.BACHETA et al. parût en 2008, des facteurs génétiques et environnementaux sont vraisemblablement impliqués, comme l'illustre le risque accru de DMK en cas :

- d'exposition fœtale à certains antiépileptiques (carbamazepine, phénobarbital).

Carta M et al. dans leur ouvrage « Unilateral multicystic dysplastic kidney in infants exposed to antiepileptic drugs during pregnancy » (2007) Des séries de 4 enfants avec DMK et mères épileptiques traitées au cours de la grossesse avec des antiépileptiques ont permis de considérer la participation de la médication comme facteur contribuant [1].

- de diabète gestationnel [62]

- lorsqu'il existe un polymorphisme des gènes du système rénine-angiotensine [63] ou de la cascade du Glial cell line derived neurotrophic factor (GDNF), tels PAX2, BCL2 ou WT1 [2- 64].

-elle peut également survenir dans un contexte d'anomalie chromosomique ou syndromique [2], par exemple au cours des syndromes de Wiedemann-Beckwith, Perlman, Simpson-Golabi-Behmel et Kallmann-de Morsier [63]. D'autres syndromes peuvent associer des kystes rénaux (s'agissant alors plus d'une dysplasie kystique que d'une DMK stricto sensu) à d'autres malformations extra-rénales [63]. Le Tableau I résume certaines atteintes rénales kystiques syndromiques.

Dans une publication de Michiel F et al. en 2009 analysant les données présentes dans la littérature anglo-saxonne, les données de grandes cohortes consécutives dans une région spécifique au Royaume-Uni ont montré une incidence de DMK estimée à 1 en 4800 nouveau-nés en 1984-1988 (053-28-G), cependant en cohorte récente (1999-2003) la DMK est présente chez 1 en 2200 nouveau-nés (052-35-G). Les auteurs pensent que cet augmentation d'incidence peut être due à l'augmentation de la sensibilité de l'échographie dans le diagnostique. Mais cette explication reste insuffisante pour expliquer une telle augmentation (le double de l'incidence). Une autre explication a été trouvée dans l'augmentation de l'incidence du diabète préexistant durant la grossesse (079-74.080-75-G) qui s'associait avec une incidence élevée de DMK (081-33-G). Une explication alternative de l'association diabète DMK selon les mêmes auteurs se trouve dans le syndrome « kystes reins diabète » ou RCAD (renal cysts and diabetes syndrome) du à une mutation du gène TCF2, qui code pour le facteur de transcription HNF1 β (082-76-G). Ceci peut expliquer quelques cas familiaux d'association dans les DMK (083-77-084-81-G). Le même article rapporte la tératogénie des antiépileptiques prise durant la grossesse en se basant sur la même étude déjà citée de Carta M et al. (085-82-G,001-1-B), ainsi que la survenue des DMK chez les patients avec anomalies chromosomiques (086-83-G) et dans des syndromes autres que RCDA (087-84-G) (G).

David S et al. dans une revue de littérature publiée en 2008 (E) met en cause des facteurs environnementaux tératogènes, comme une infection virale in

utéro et médicaments. Dans une étude, 1-3% des enfants avec des malformations congénitales du rein ont un liquide amniotique qui en culture est positif pour entérovirus, cytomégalovirus (CMV), ou adénovirus (89). Un autre rapport documente une grossesse à terme suite à laquelle le fœtus a eu un rein unilatéral atteint de DMK, avec des inclusions de CMV dans l'épithélium tubulaire et un rein controlatéral normal sans inclusions (90). Il aussi se base sur l'étude de Carta M et al. pour incriminé le rôle tératogène de la médication dans la DMK (91-1-85).

Par contre, David S et al. dans leur article citent des rapports qui suggèrent que l'exposition aux tératogènes est rarement identifiée chez les patients avec DMK (92).

Anomalies associées :

Bacheta et al rapportent dans une mise au point sur les données de la littérature une incidence des anomalies controlatérales de 7 à 43 % des cas [12-B] ; une étude récente de Kuerts-broeking E et al portant sur 97 enfants avec DMK retrouve 20 % d'anomalies controlatérales (dilatation pyélocalicielle principalement) [12-B].

A Mathiot et al ont réalisé une analyse rétrospective des dossiers cliniques et d'imagerie de 54 nouveau-nés pris en charge entre janvier 1990 à décembre 1998 ayant bénéficié du diagnostic prénatal d'une dysplasie rénale multikystique. Une série publiée en 2002 :

Le RVU était l'anomalie la plus fréquente. Dans 17 cas (31 %), un RVU controlatéral à la DRMK était présent. Ces reflux à la naissance étaient de grade I dans 1 cas, II dans 7 cas, III dans 6 cas dont un sur duplication urétérale, IV dans 1 cas, indéterminé dans 2 cas dont un sur méga-uretère obstructif.

Un RVU homolatéral à la DRMK était présent dans 9 cas (17 %). Deux reflux atteignaient le pyélon inférieur d'une duplicité (DRMK polaire supérieure). Sept reflux opacifiaient l'uretère atrétique de la DRMK. Un de ces reflux permettait le diagnostic d'abouchement ectopique de l'uretère dans l'urètre sus-montanal. Le reflux était bilatéral dans 4 cas. On a identifié 3 abouchements ectopiques non reflnants de l'uretère du rein multikystique :

- l'un était vaginal, diagnostiqué sur un écoulement purulent vaginal ;
- un autre se faisait dans une vésicule séminale, comme l'a confirmé la néphro-urétérectomie, mais l'hypothèse avait été faite à l'échographie (*fig. 1*) ;
- un dernier près du méat urétral chez une fille, diagnostic fait à la cystoscopie motivée par une coudure urétrale à la cystographie. (*fig. 2*).

Cette estimation varie de 11 à 43 % dans les autres séries de DRMK de la littérature (4, 6-13-A). Les estimations classiques de la prévalence néonatale du RVU sur rein sain dans la population générale (1 à 10 %) sont probablement sous-estimées et reposent sur des protocoles techniques discutables.

Récemment, cette prévalence a été revue à la hausse par la méta analyse de Sargent (14-A) qui obtenait dans son travail une moyenne de 17,2 %. Même

s'il persiste un débat important sur ce point, la proportion observée dans la série de A Mathiot et al. est largement supérieure à la fourchette haute, ce qui plaide en faveur d'une fréquence accrue du RVU en cas de DRMK.

La même série de A Mathiot et al rapporte un syndrome de la jonctionpyélo-urétérale controlatéral dans 4 cas (7 %).

Quatre cas de méga-uretère controlatérauxmodérément obstructifs ont été dépistés, dont l'un refluant déjà cité ; et un cas d'urétérocèle sur système simple. Un cas de duplication urétérale controlatérale sans reflux était noté ainsi que deux cas de bifidité pyélique controlatérale (un cas associé à un RVU de grade II).

Une prévalence de syndrome de la jonction pyélo-urétérale est également nette dans la série de A Mathiot et al. estimée à 7% contre une fréquence habituellement rapportée dans la population générale est de 0,06 à 0,12 % (15-A). Elle est de 2 à 12 % dans les autres séries de DRMK (*tableau I et tableau II*)

Les anomalies urologiques basses retrouvées dans la série de A Mathiot et al. étaient :

- valves de l'urètre postérieur (n = 3) peu obstructives dans deux cas (*fig. 2*) ;
- reflux homolatéral dans le canal éjaculateur (n = 1) sans reflux associé dans l'uretère qui avait un abouchement ectopique situé au-dessus du veru montanum;

- mégavessie (intégrée dans une association mégauretère- mégavessie) associée au reflux de grade III sur duplication urétérale (n = 1) ;

- diverticules vésicaux (n = 3) dont 2 cas bilatéraux, et un cas unilatéral du côté de la DRMK.

Dix-neuf enfants (35 %) n'avaient aucune anomalie urologique associée à la DRMK.

Tableau I : Anomalies du haut appareil associées à la DRMK. Table I: <i>Upper urinary tract anomalies associated with MCDK.</i>	
<i>Anomalie urologique</i>	<i>Prévalence</i>
RVU controlatéral	17 (31 %)
RVU homolatéral	9 (17 %)
Syndrome de jonction controlatéral	4 (7 %)
Mégauretère controlatéral	4, dont 1 refluxant
Urétérocèle controlérale	1

L'association à la DRMK d'anomalies génitales et du bas appareil urinaire ne

Étude	Cas	Population	Reflux	grade	Syndrome de jonction	Méga uretère
Atiyeh (4)	49	Diagnostic prénatal : 39 % Âge : 0-6 ans	9 (18 %)	II : 6 III : 2 IV : 1	6 (12 %)	2 (4 %)
Strife (7)	44	?	5 (11 %)	I : 2 II : 2 III : 1	1 (2,7 %)	
Flack (6)	29	Diagnostic prénatal : 75 % Âge : 0-2 ans, 5 masses, 1 insuffisant rénal, 1 découverte échographique (malformation ano-rectale)	8 (28 %)	I : 1 II : 3 III : 2 IV : 1 ? : 1	2 (7 %)	
Mandell (8)	30	Diagnostic prénatal : 100 %	6 (20 %)	II ou plus	1 (3 %)	1 (3 %)
Kaneko (9)	7	Diagnostic prénatal : 5 (71 %) 1 infection urinaire, 1 découverte échographique fortuite	3 (43 %)	II : 1 IV : 2		
Selzman (10)	65	Diagnostic prénatal : 88 %	10 (15 %)	I : 2 II : 2 III : 2 IV : 1 V : 3	4 (6 %)	1 (2 %)
Rottenberg (11)	55	Diagnostic prénatal : 91 %	10 (18 %)	?	1 (2 %)	
Karmazyn (12)	59	Diagnostic prénatal : ? âge moyen 0-4 ans	12 (20 %)	?		
Zerin (13)	48	Diagnostic prénatal : ? Âge < 1 an	9 (19 %)	I : 3 II : 5 III : 1	Exclus de l'étude	Exclus de l'étude

Tableau II : association DRMK et uropathies : analyse de la littérature.

semble pas non plus fortuite. Leur fréquence n'est pas toujours soulignée dans les publications et leur incidence est probablement sous estimée.

Dans la série de A Mathiot et al.les anomalies génitales étaient :

- kyste des vésicules séminales (n = 1) ;
- absence de testicule homolatéral (n = 1), confirmée lors de la chirurgie (réimplantation pour reflux) ;
- hernie inguinale avec hydrocèle homolatérale (n = 4) ; hernie inguinale controlatérale (n = 1) ;
- prépuce incomplet (n = 1) ;
- hypospade balanique (n = 1).

Une autre série de 73 enfants DMK avec un diagnostic anténatal (données post-natales disponibles chez 54) a retrouvé 33 % d'anomalies génito-urinaires associées et 16 % d'anomalies extra rénales, parmi lesquelles 7 % de cardiopathies et 3% d'anomalies chromosomiques (trisomie 21) [23]. Onze fœtus avaient une anomalie quantitative du liquide amniotique, qui n'était pas prédictive d'anomalie associée. On retrouvait une histoire familiale d'anomalies de la structure rénale dans environ 20 % des cas. D'autres études rapportent une artère ombilicale unique ou des anomalies digestives (atrésie de l'œsophage ou du duodénum, malformation ano-rectale) en association avec la DMK [8].

Atiyeh et al. (4-A) notaient 3 diverticules de vessie. Selzman et Elder (10-A) rapportaient 3 ectopies testiculaires. Karmazyn et Zerlin (12-A) décrivaient dans leur série un reflux dans un canal éjaculateur, un hypospade et un utricule prostatique. La présence d'un kyste de vésicule séminale est fréquemment associée du côté de la DRMK (*fig. 1*).

La notion classique associant fréquemment chez l'adulte le kyste de vésicule séminale à une agénésie rénale homolatérale (23-A) est probablement excessive. Il est probable que certaines de ces agénésies sont en fait des fosses lombaires vides après involution d'une DRMK. Échographiquement, le risque est de prendre ce kyste de vésicule séminale pour un bas uretère dilaté.

Par ailleurs, certaines études ont rapporté des malformations extrarénales associées (atrésie œsophagienne ou duodénale, meningocele, cardiopathies).

Une série de 38 fœtus avec DMK diagnostiquée en anténatal a retrouvé des anomalies rénales et non rénales associées, chez respectivement 21 et 5 % des fœtus [22]. Les fœtus chez qui la DMK n'était pas isolée avaient tous un caryotype normal ; cependant, 4 enfants sont décédés du fait des anomalies associées. Le taux de prématurité global était de 16 %. La quantité de liquide amniotique ne semblait pas être un facteur pronostique [22].

Diagnostic :

Historiquement, la DMK était rare à trouver, souvent diagnostiqué par palpation d'une masse abdominale (55). L'identification de la DMK chez les nouveaux nés a augmenté d'une façon colossale avec l'utilisation de l'échographie fœtale (58). En fait dans les 2/3 des cas, le diagnostic est suspecté en anténatal (4).

A l'heure des échographies anténatales quasi systématiques, la circonstance la plus fréquente de découverte d'un rein DMK reste la période anténatale

La DMK reste le plus souvent totalement silencieuse et elle n'est découverte que fortuitement. Chez l'adulte, le diagnostic pourra plutôt être évoqué lors de la découverte d'un rein unique, du fait de l'involution d'un rein DMK [9]

D'un point de vue clinique, l'examen des premiers mois de vie peut mettre en évidence une masse lombaire, généralement indolore. La découverte postnatale d'un rein DMK est devenue exceptionnelle.

Les douleurs lombaires ont été le symptôme d'appel dans 2 cas de notre série, à savoir la moitié. Concordant avec les données de la littérature, elle représente le signe d'appel le plus fréquent.(B)

La masse lombo-abdominale a été présente dans 1/4 des patients de notre série. Historiquement elle représentait le signe d'appel avant l'arrivée du diagnostic anténatal par échographie.

L'HTA a été présente dans un seul cas, dans notre étude a révélé l'existence de 2 cas. Signe d'appel fréquent

Actuellement, la quasi-totalité des DMK sont diagnostiquées par l'échographie prénatale, généralement lors de l'examen morphologique réalisé entre 20 et 22 semaines d'aménorrhée (SA) [12,13]. Dans ce contexte,

l'obstétricien et l'échographiste sont souvent confrontés à de nombreuses interrogations de la part des parents, notamment en termes de pronostic et de prise en charge à court et long terme.

l'échographie :

En anténatal :

Un tiers de l'ensemble des anomalies détectées lors des échographies anténatales sont des CAKUT [2]. Parmi elles, le diagnostic de DMK est presque toujours porté en période prénatale [12,13]. Dans la forme typique ; L'échographie met en évidence un rein qui a perdu son aspect normal ; est remplacé par une image de volume supérieur à celui qu'aurait le rein, situé en position lombaire et absence de structure rénale homolatérale ectopique. Cette masse multikystique à contours polylobés est faite de collections sphériques anéchogènes limitées par des cloisons fines et distribuées de façon anarchique ; le nombre et la taille des kystes sont variables. Ce qui explique le caractère non fonctionnel d'un rein atteint [21].

Actuellement, le diagnostic est porté dans la période anténatale avec une sensibilité de 80-100 % et un taux de faux positifs d'environ 2 %

Elle permet de mettre en évidence les dysplasies rénale multikystiques bilatérales incompatibles avec la survie et qui ne serait pas rare ou un petit rein hypodysplasique pouvant conduire à l'insuffisance rénale précoce.

Dans les formes unilatérales, il convient d'étudier avec attention le rein controlatéral, dont dépendra le pronostic rénal final : en effet, il peut présenter des anomalies, tel un syndrome de jonction pyélo-urétérale ou un reflux vésico-urétéral, voire une hypoplasie [21].

Par ailleurs, une échographie morphologique soigneuse, réalisée par un échographiste référent, doit s'attacher à chercher des arguments pour une atteinte extra rénale, syndromique ou chromosomique, qui pourrait également modifier le pronostic global [2]. La quantité de liquide amniotique et l'aspect de la vessie doivent également être étudiés. Un caryotype est recommandé lorsqu'il existe des signes extrarénaux associés.

En poste natal :

Le diagnostic en post natal est la découverte échographique d'une masse rénale dans le cadre du bilan d'un syndrome polymalformatif ou d'un symptôme rénal isolé, ou la découverte fortuite d'un rein unique après involution spontanée du rein multikystique.

Dans une étude sur la DMK, P.cohat (30), illustre les investigations proposées par les néphrologues par ordre de demande lorsque le diagnostic est avancé par l'échographie :

UIV	74%
Scintigraphie	36%
Cystographie	0%
Caryotype	14%

De même dans notre série, l'échographie a permis de poser le diagnostic dans 3 cas sur 4 de notre série, dans le cas restant on a eu recours à la TDM pour préciser la nature d'une masse antérieure volumineuse occupant l'hémiabdomen. Elle a permis aussi de mettre en évidence une hypertrophie compensatrice dans le rein controlatérale chez les patients ayant une fonction rénale conservée.

-UIV : Réalisé chez un seul patient dans le bilan urologique d'une infection urinaire.

-Scintigraphie : Pour évaluer la fonction rénale, réalisé chez tous nos patients, la scintigraphie a montré chez nos patients que le rein controlatérale assure à lui seul la fonction rénale et qui est hypertrophié en échographie : hypertrophie compensatrice

-UCG : demandée chez tous nos patients, a révélé dans un cas un reflux bilatéral passif de grade 1, sans anomalies associées sur les voies uro-génitales, ce qui laisse la pathogénie chez nos patients malélucidée.

Cependant Selon une étude se basant sur une série de 54 nouveau-nés et l'analyse de la littérature le bilan clinique et uro-radiologique complet à réalisé lors de la découverte d'une DRMK. Comme Selzman et Elder (10), ils proposent que tout enfant porteur de DRMK doit bénéficier en post-natal des examens suivants : échographie de l'appareil urinaire, cystographie rétrograde ou sus-pubienne, scintigraphie rénale (ou à défaut urographie intraveineuse). Ce qui concorde parfaitement avec notre série.

Selon la même étude l'échographie n'étant pas un bon examen de dépistage du reflux, elle doit être associée à la cystographie (20). Flack et Bellinger (6) sur leur série de 8 DRMK avec reflux controlatéral ne trouvaient qu'un patient avec une anomalie échographique du côté du reflux. Il est essentiel chez ces patients de savoir si un reflux est présent pour les raisons suivantes : le patient est porteur d'un rein unique qui doit être préservé ; le reflux prédispose à l'infection elle-même source de cicatrice ; enfin, Zerlin et Leiser (13) ont montré que les reins reflnants controlatéraux d'une DRMK ont significativement moins d'hypertrophie compensatrice que les reins non reflnants, et ce dès la première année de vie. Selzman et Elder (10) proposent même la circoncision pour diminuer le risque d'infection urinaire chez les garçons avec reflux en plus du

traitement habituel (antibioprophylaxie et/ou chirurgie). Dont cet article ne tient pas comme recommandation.

En cas de dilatation du rein controlatéral à la DRMK, une rénographie diurétique ou une UIV sont particulièrement utiles au diagnostic d'obstruction (syndrome de la jonction pyélo-urétérale, méga uretère, urétérocèle). Ces examens confirment par ailleurs le diagnostic de DRMK globale ou focale (pôle supérieur multikystique ou DRMK intra-rénale) (3, 21, 22) (A).

Dans notre petite série, l'IU a été biologiquement confirmée par ECBU dans 2 cas sur 4, et la fonction rénale s'est avérée normale dans 3 patients sur 4.

Ces constatations sont rapportés dans l'analyse des différentes séries qui ne décrivent pas d'altération de la fonction rénale chez les enfants porteurs de DMK.

Cette conservation de la fonction rénale est expliquée par l'absence d'anomalies intéressant le rein controlatéral affirmée par les moyens d'investigations paracliniques avec hypertrophie compensatrice.

Evolution et complications

Le suivi longitudinal des patients porteurs d'une DMK a montré une involution partielle ou complète du rein DMK dans 60-89% dans un délai médian variant de 9 mois à 10 ans, une stabilité dans 2-37%, voire une augmentation de taille dans 0-2%. Le rein controlatéral présente dans la majorité

des cas une hypertrophie compensatrice survenant après un délai médian variable de quelque mois à quelques années. (C)

Une autre étude confirmant l'involution rapporte que l'involution complète de la DMK existe dans 25 à 41 % des cas, une diminution de taille dans 30 à 60 % des cas, une stabilité dans 15 à 28 % des cas et une augmentation de la taille du rein DMK dans 0 à 2 % des cas [12,13]. L'âge médian d'involution est de 2,1 ans, avec des extrêmes de 36 jours à 13,7 ans [13]. Un facteur prédictif de complète involution d'un rein DMK en analyse multivariée semble être une longueur rénale inférieure à 62 mm lors de la prise en charge [27]. (B)

Le risque de dégénérescence dominait les indications de néphrectomies dans l'ensemble de littérature depuis longtemps.

En 1994 Cochat P rapporte dans son ouvrage 3 cas de néphroblastome, mais dans le même ouvrage il se base sur une étude multicentrique effectuée entre 1984 et 1989 où le suivi échographique de 89 enfants porteurs d'une DMK n'a montré aucun cas de dégénérescence maligne pour nier un lien de causalité entre le néphroblastome et la DMK. Masson et al en 1996 ont rapporté un 4^{ème} cas pédiatrique que Cochat P. a jugé toujours insuffisant pour établir un lien de causalité.(F)

La notion d'une association entre DMK et risque accru de néphroblastome apparaît obsolète depuis qu'une revue systématique des cohortes publiées entre

1986 et 2004 n'a mis en évidence aucun cas de tumeur chez 1041 enfants porteurs de DMK (9). (C)

Dans une revue systématique de l'ensemble des cohortes prospectives et rétrospectives d'enfants DMK entre 1986 et 2004 (26 études), aucun cas de néphroblastome n'a été décrit chez 1219 enfants suivis [28]. Cependant, des syndromes peuvent associer une atteinte kystique rénale et un risque augmenté de néphroblastome : c'est le cas des syndromes de Wiedemann-Beckwith, Perlman et Simpson-Golabi-Behmel. Dans ce cas, l'attention pourra être attirée en anténatal par une viscéromégalie associée ou des anomalies de la paroi abdominale antérieure [2,9].(B)

Ainsi que le risque de présenter une tumeur de Wilms semble négligeable, sinon nul, et ne justifie pas une surveillance selon des données probantes niveau 3. Cette publication se base sur les arguments suivants :

-entre 1983 et 1998, on a signalé 5 cas de tumeur de Wilms associés à une DRM aux États-Unis (2-4), ce qui représente un risque estimé de 0.03 à 0.1% (2-3).

-aucun cas n'est signalé dans la littérature depuis 1997. (1)

-une revue de toutes les études de cohorte sur la DMK publiées de 1986 à 2004 porte à croire que le risque qu'une tumeur de Wilms apparaisse en présence de DMK est nul. (5)

-un groupe consensuel du Royaume-Uni a laissé entendre que la surveillance rénale par échographie devrait être réservée aux enfants dont le risque de tumeur de Wilms est >5% (6)

Dr Karen pssoy en collaboration avec PUC (pediatrics Urologists of Canada) a cité des études de cas laissent entendre que la DMK peut être associée à une hypertension, se basant sur :

-dans certains cas, l'hypertension est disparue après néphrectomie du rein atteint, même si ce rein ne montrait aucune involution à l'échographie, portant à croire que la DMK représentait la cause primaire. (7)

-une hypertension peut apparaître après une néphrectomie réalisée à distance pour traiter une DMK, ce qui donne à penser qu'un rein controlatéral anormal pourrait être la cause. (8)

Sur la base de cas cliniques isolés ou de petites séries, le risque supposé d'Hypertension artérielle (HTA) a longtemps justifié les indications de néphrectomies dans la DMK. Cependant la lecture de l'actualité de la littérature trouve que la prévalence de l'HTA est faible chez l'enfant :

Une revue de 29 études a trouvé que seuls 6 enfants parmi 1115 porteurs de DMK unilatérales ont développé une HTA (10). Bien que ce risque ne soit pas supérieur à celui de la population générale, la plupart des études ont un suivi inférieur à 5 ans et le risque d'HTA à long terme est inconnu. (C)

Au cours du suivi d'une série de 97 patients publiée par une équipe chirurgicale [12] (75 patients réellement suivis), seulement 5 patients ont présenté une HTA (B)

Une revue systématique de toutes les cohortes prospectives et rétrospectives des enfants avec DMK unilatérale avec prise en charge conservatrice a montré que, sur 29 études correspondant à 1115 enfants, la probabilité de développer une HTA pendant l'enfance était de 5,4 pour 1000 (intervalle de confiance à 95 % : 1,9–11,7) [29]. (B)

Dans le même article cité au début l'auteur en se basant sur une revue des études de cohorte sur la DMK publiées a laissé croire que le risque d'hypertension n'était pas plus élevé que dans la population pédiatrique générale,(9) et il conclue qu'il est possible qu'une néphrectomie puisse régler le d'une HTA si les autres causes possibles sont écartées. (Données probantes : niveau 3) (D)

Au cours du suivi de la série de 97 patients (12) (75 patients réellement suivis) 3 enfants avaient une insuffisance rénale légère, définie par une estimation de la fonction glomérulaire inférieure à 90 ml/min pou 1,73m² selon la formule de Schwartz.

Ce chiffre qui parait faible ne donne pas une idée réelle sur l'évolution de la fonction rénale sur le long terme.

Ici il est approprié de parler d'une classification de la DMK : (10)

-la DMK simple, définie comme une dysplasie unilatérale avec rein controlatéral normal avec hypertrophie compensatoire et aucune anomalie génito-urinaire associée décelée par échographie ou par examen physique.

-la DMK comple est définie comme une dysplasie bilatérale ou la présence d'anomalies dans le rein controlatéral ou les voies génito-urinaires décelées par échographie ou par examen physique. (D)

En fait le pronostic néphrologique dépend du rein controlatéral .ce qui est éprouvé chez une petite minorité de patients avec une DMK et une anomalie controlatérale du développement rénal de type hypoplasie ou dysplasie. Ces patients vont présenter une insuffisance rénale chronique dès la période néonatale ou plus tard dans l'enfance. (A) Ainsi Dr karen Psooy en collaboration avec PUC rapporte qu'en présence de DMK complexe le risque d'IRC et d'IRCT après 7 ans est de 29% et de 21%, respectivement.(D)

Feldenberg et al. ont montré qu'un enfant avec une DMK unilatérale sans anomalie associée avait à moyen terme une fonction rénale normale avec une hypertrophie compensatrice [30]. Rabelo et al. décrivent une hypertrophie compensatrice, définie par une longueur du rein controlatéral supérieure au 95e percentile, chez 76 % des patients suivis pour une DMK avec une prise en charge conservatrice. Le délai moyen pour l'observer est de 30 mois (intervalle de confiance à 95 % : 15–45 mois) [31]. (B) Dr karen Psooy en collaboration avec PUC rapporte qu'en présence de DMK simple le risque d'IRC ou d'IRCT après 5 ans est nul. (D)

Pour comprendre le risque rénal de la DMK à (très) long terme et en l'absence de données supplémentaire, il faut considérer que le nombre total de néphrons par rapport à un individu normal est diminué chez les patients atteints de DMK, surtout en cas d'anomalie rénale controlatérale associée (hypoplasie par exemple). Argueso et al. ont montré que, chez des patients ayant une agénésie rénale unilatérale diagnostiquée à l'âge adulte (agénésie véritable ou involution de rein DMK) avec un rein controlatéral normal, le risque de protéinurie, d'HTA et d'insuffisance rénale chronique était augmenté [32].(B)

Gonzales et al. (11) ont étudié rétrospectivement le devenir rénal de 33 adultes porteurs d'un rein unique (possiblement un rein multikystique involué). Parmi eux, 21 (62%) avaient une insuffisance rénale chronique définie par une clairance calculée de la créatinine inférieure à 60 ml/min/1,73m² et leur protéinurie des 24 heures moyenne était supérieure à 2g. (A)

Le concept de réduction néphronique est un élément essentiel dans la progression de l'insuffisance rénale [33]. Il est basé sur les conséquences à long terme de la sursollicitation du capital néphronique restant lorsque celui-ci est diminué par un déficit anatomique comme un rein unique (congénital ou acquis) ou par anomalie du développement rénal comme une hypoplasie rénale. Cette réduction néphronique induit un processus d'auto aggravation des lésions rénales selon un cercle vicieux évoqué par Brenner et al. dès 1981 [34] (fig. 2) : réduction néphronique, hypertrophie compensatrice des néphrons restants avec majoration de la filtration glomérulaire par néphron, épuisement de la réserve

fonctionnelle rénale, microalbuminurie, HTA, glomérulosclérose, macroalbuminurie, fibrose interstitielle et, au final, réduction progressive et inéluctable de la fonction rénale. Durant l'enfance, seules la réduction néphronique et l'hypertrophie compensatrice sont observées. Ce n'est qu'à l'âge adulte que les lésions peuvent évoluer progressivement et souvent insidieusement vers l'insuffisance rénale chronique. C'est aussi à cet âge que d'autres facteurs de progression de l'insuffisance rénale peuvent s'associer comme l'HTA, l'athérome, les dyslipidémies, le diabète, le tabagisme, l'hyperuricémie ou certains excès alimentaires (protéines, sodium) [33,35]. Il serait exagéré de considérer que les sujets mis en situation de rein unique congénital du fait d'une DMK vont évoluer vers l'insuffisance rénale, mais ce risque existe et mérite d'être prévenu et surveillé. (B)

Au cours du suivi de la série de 97 patients [12], 7 ont présenté des infections urinaires. Chiffre qui n'est pas grand mais l'infection urinaire tient son intérêt de sa gravité sur le rein controlatéral fonctionnel.

Ce risque est corrélé aux anomalies du rein controlatéral, selon Dr karen en collaboration avec CUP des données probantes de niveau 3 rapportent que sur un continuum, les patients atteints de DMK sans anomalie du rein controlatéral ou DMK simple présentent le risque le plus faible d'IVU, et les patients atteints de DMK avec anomalie du rein controlatéral ou rein complexe, le risque le plus élevé.

Traitement

La chirurgie était avant les années 90 systématique, comme le montre une série de 97 patients publiée par une équipe chirurgicale en 2004, où 18 % des enfants ont été opérés [12-B] ; il s'agissait soit d'enfants nés avant 1990, soit d'enfants chez qui l'aspect échographique n'était pas typique (avec un doute pour une tumeur kystique multiloculaire notamment). (B)

La chirurgie systématique était préconisée pour 2 raisons principales :

- l'histoire naturelle rassurante de la DMK n'était pas connue avant que l'échographie fœtale n'en démontre la grande fréquence et ;
- la notion d'un organe dysplasique était associée au risque de dégénérescence maligne.

J Bachetta et al considèrent que ces craintes sont maintenant démenties, à savoir un risque de dégénérescence sur le plan épidémiologique absent et une histoire plus rassurante avec une involution documentée et un risque de complication très réduit (voir chapitre évolution et complication) , ainsi la chirurgie n'occupe plus qu'une place réduite (B)

Cependant la pratique de néphrectomie chez les patients d'une façon préventive trouve toujours ses partisans

Dans l'étude rétrospective de A Mathiot sur 54 nouveau nés répertoriés entre 1990 à 1998 dans les hôpitaux de paris

8 des 17 cas de RVU controlatéral à la DMK ont nécessité une réimplantation urétéro-vésical selon Cohen. L'indication de réimplantation était

dans 3 cas la persistance d'un reflux de grade 2 à 18 mois ou plus ; 5 cas de réimplantations plus précoces étaient indiqués par un reflux de haut grade menaçant le rein unique fonctionnel, ou par une aggravation du reflux. Les autres RVU ont disparu spontanément au cours de la surveillance.

Un enfant avec syndrome de la jonction pyélo-urétérale a bénéficié d'une plastie du bassinet.

Les 3 enfants avec valves de l'urètre postérieur ont bénéficié d'une section par voie endoscopique dès les premiers jours de vie. Deux enfants ont eu besoin d'une section complémentaire à 6 et 8 mois.

Les DRMK de notre série ont été l'objet d'une surveillance échographique régulière dans les premières années de vie sauf dans les 3 cas suivants : un enfant a eu une néphrectomie néonatale pour détresse respiratoire, un enfant a été néphrectomisé à l'âge de 1 mois pour confirmation diagnostique, un troisième a bénéficié d'une néphrectomie à quelques jours de vie en même temps que la section de valves de l'urètre postérieur.

Au cours de la surveillance, quatorze néphrectomies ont été indiquées pour non régression des kystes ou augmentation de leur taille, à un âge moyen de 21 mois (4 à 61 mois). Trois de ces néphrectomies ont été réalisées par rétropéritonéoscopie.

5 enfants de la série ayant moins de 2 ans de suivi ont eu une involution au moins partielle de leur DRMK et n'auront probablement pas de

néphrectomie. Nous n'avons dépisté aucun cas d'hypertension artérielle ou de dégénérescence maligne

un nombre élevé de néphrectomies a été réalisé contre un faible taux de complications publiées de la DRMK. une conduite justifié par la crainte des parents et celle de certains praticiens devant la persistance de kystes, par le bénéfice de l'arrêt de la surveillance après néphrectomie, ainsi que par le progrès représenté par la rétropéritonéoscopie qui a une faible morbidité et laisse peu de cicatrice par rapport au traitement chirurgical classique (A).

Dr karen Psooy en collaboration avec PUC (Pediatrics Urologists of Canada) a publié une quête d'information dans un registre de cas de DRM qui a permis d'établir le faible risque d'apparition d'une tumeur de Wilms dans ces cas ne justifiant pas le recours à la néphrectomie, et qu'une surveillance par examens échographiques périodiques ne représentait aucun danger. Cela dit, un protocole efficient de suivi n'a jamais été élaboré. Par suite de l'adoption générale de la laparoscopie pédiatrique, on pourrait assister à un retour du balancier en faveur du recours à une prise en charge chirurgicale de cette maladie. Cependant, les indications actuelles d'une intervention chirurgicale ont davantage trait au soulagement des symptômes iatrogènes causés par la surveillance à long terme, soit l'anxiété des parents et les coûts pour le système de santé, qu'à une quelconque indication médicale confirmée. (D)

David S et al. mentionnent dans leur article apparu en 2009 que l'attitude classique comme il est cité en haut était une néphrectomie dès le diagnostic, en

ayant à l'esprit le risque de dégénérescence maligne ou risque de l'HTA. Mais la littérature récente suggère que l'option non chirurgicale dans la prise en charge de la DMK est une option viable (21-28-55-58-E). Les supporteurs de la néphrectomie par laparoscopie existent. Kaneko et al. ont réalisé une analyse du prix de la néphrectomie par laparoscopie versus une attitude conservatrice avec une fréquence de consultations approximativement de 8 visites durant les 2 premières années puis une visite annuelle après 2 ans de vie (69-G). Les auteurs rapportent que la néphrectomie laparoscopique est plus rentable si le suivi dans l'attitude conservatrice est supérieur à 5 ans. Steven et al. ont aussi discuté les bénéfices additionnels de la néphrectomie laparoscopique (70-G). Les auteurs de cet article mentionnent, en plus du bénéfice matériel, l'attitude radicale élimine le risque de perdre les patients au cours du suivi, ainsi que de soulager les soupçons et l'anxiété des parents investis avec leurs malades. Cambio et al. citent quelques études qui calculent le nombre de DMK enlevées pour prévenir un cas de tumeur de Wilm's se situant entre 2000 et 8000 (55). Les auteurs David S et al. partagent le point de vue qui considère que la néphrectomie systématique n'est indiquée dans la DMK vu le bas risque de dégénérescence et d'HTA (48-54-G). En plus ils trouvent que le bénéfice du coût du retrait chirurgical est exagéré, vu que la fréquence des examens de suivi nécessaires sont moins nombreux que ceux cités dans l'article mentionné avant (21).

Certains auteurs trouvent que l'attitude qui consiste à pratiquer la néphrectomie d'un rein non fonctionnel ne présentant pas de régression de taille

à l'âge de 2 ans (22) paraît raisonnable. D'autant plus que l'absence d'involution de la DRMK fait toujours craindre la possibilité d'une tumeur de Wilms (24) développée aux dépens de la malformation. Même s'il est difficile au vu du très faible nombre de cas rapportés de se faire une idée sur la réalité de ce risque. (A) Mais l'indication qui reste indiscutable est un rein symptomatique (douleur, infection, hypertension, compressions) qui devra être ôté (11, 22, 25) (A) (8) (B) et un diagnostic qui n'est pas formel et qui ne peut être documenté par l'imagerie (8) (B).

Cet acte chirurgical doit prendre en compte l'état du rein controlatéral (B).

Le suivi

Dans une attitude de plus en plus conservatrice, le suivi des enfants avec DMK prend tout son intérêt dans un but de guetter les complications et ainsi améliorer le pronostic.

Le suivi du rein multikystique est avant tout clinique (croissance staturo-pondérale, pression artérielle) et échographique (C) [36] (B), mais le rythme de surveillance reste à préciser (C), car il n'existe pas jusqu'à maintenant de consensus pour la surveillance (B)

En l'absence d'anomalie controlatérale, on propose une échographie au cours du premier mois de vie pour confirmer le diagnostic, puis aux âges de 1,5 et 10 ans. (C)

Dans un autre article Bachetta et al. proposent une échographie à la naissance visant essentiellement à confirmer le diagnostic, puis à 1 an, 5 ans, 10 ans et 15 ans [8]. (B)

Wacksman et Phipps (26) recommandent une surveillance échographique tous les 3 à 6 mois la première année, puis tous les 6 à 12 mois jusqu'à 5 ans, puis une fois par an jusqu'à un âge non précisé (A).

La scintigraphie et la cystographie n'ont pas d'indication systématique et doivent contribuer à des orientations diagnostiques et/ou thérapeutiques potentielles pour être proposées, ce qui est exceptionnel lorsque la DMK a été affirmée par un échographiste entraîné.

D'autres auteurs ont été plus précis sur l'indication de ces examens complémentaires cités ci-dessus. Une scintigraphie au MAG3 peut être indiquée en période postnatale en cas de doute diagnostique avec une hydronéphrose sévère ou lorsqu'on suspecte un obstacle sur le rein controlatéral. Une cystographie rétrograde systématique n'est pas recommandée en l'absence d'anomalie échographique controlatérale détectée par un radiologue entraîné. Certains préconisent la réalisation d'une échographie pelvienne et ou scrotale avant la puberté à la recherche d'anomalies génitales associées. (C)

Un suivi comportant une mesure annuelle de la pression artérielle (tous les 5 ans, selon une autre étude (B)) ainsi qu'une recherche de microalbuminurie et

un dosage de la créatininémie tous les 5 ans à vie semble raisonnable en absence de données plus solides sur le pronostic à long terme. (B) (C)

Des conseils de néphroprotection élémentaire doivent être expliquées aux parents et plus tard à l'adolescent puis l'adulte :

-des laits à charge osmotique fiable et à faible teneur protéique, en absence d'allaitement maternel, peuvent probablement être proposés aux nouveaux nés atteints de DMK vu qu'il n'y a pas de données sur ce thème.

-éviction des médicaments néphrotoxiques (et en particulier les antiinflammatoires non stéroïdiens),

-lutte contre le tabagisme et les facteurs de risque cardiovasculaires et règles hygiéno-diététiques.

-l'antibioprophylaxie ne doit pas être en 1^{ere} intention.

Une simple règle de surveillance doit être expliqué aux parents : l'apparition d'une fièvre sans point d'appel clinique évident doit faire rechercher de manière systématique une infection urinaire, qui compromettra le pronostic rénal si elle passe inaperçu.



Iconographie

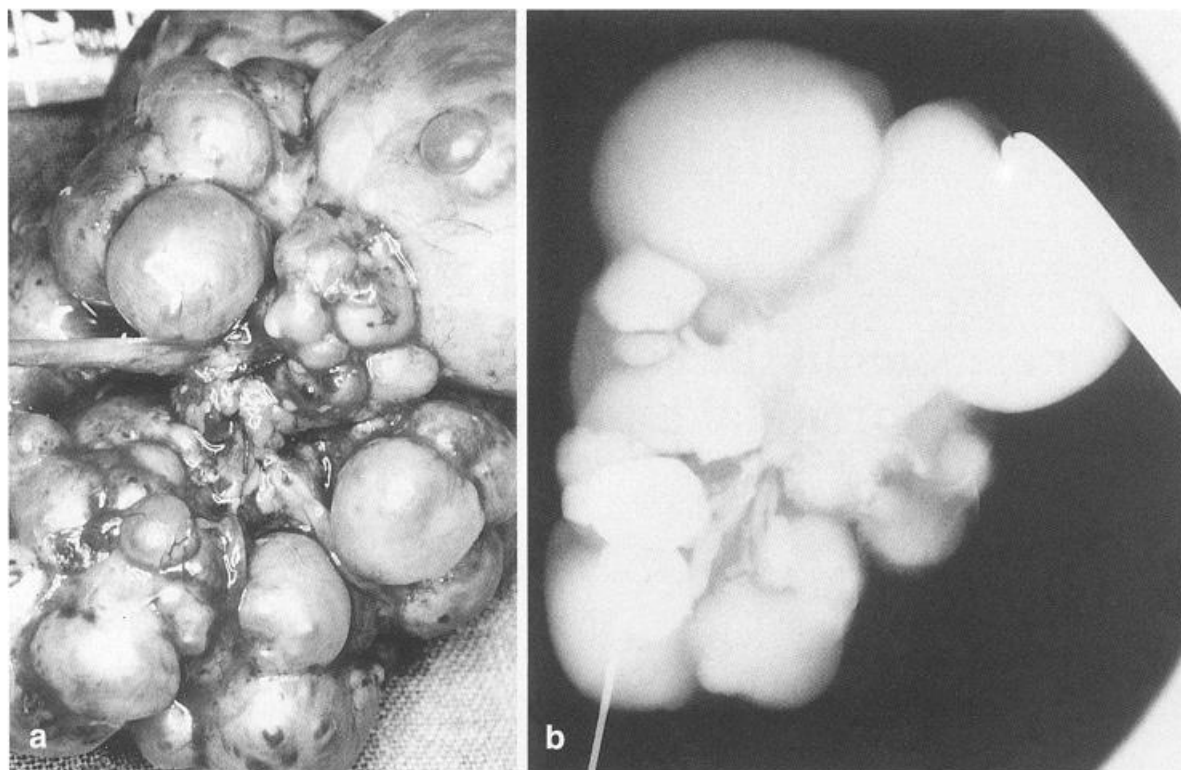


Fig.27: néphrectomie d'un rein multikystique montrant une image typique de grappe de raisin

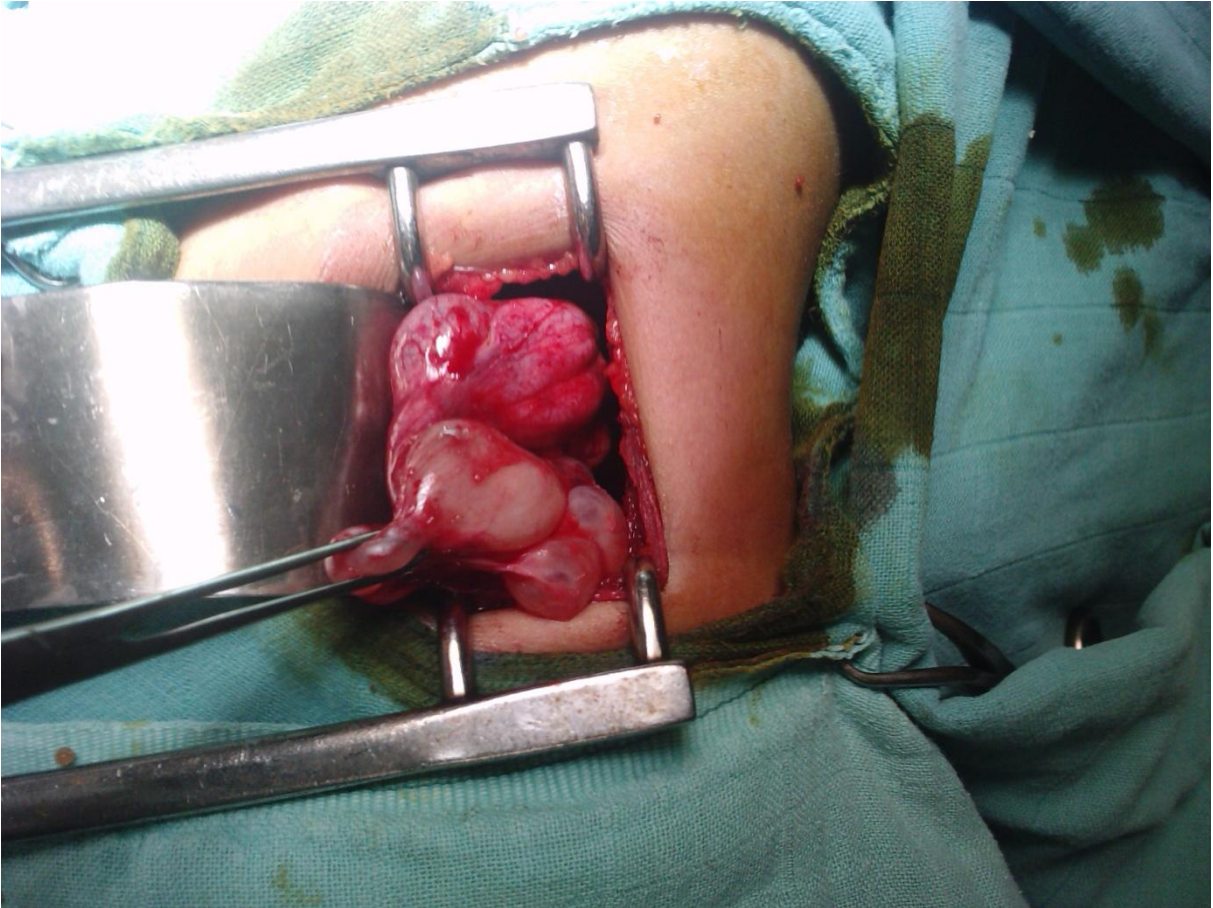


Fig.28 : nephrectomie réalisé chez un patient de notre série au service montrant une dysplasie multikystique

A decorative frame with a dark red border and a white inner border. The frame is L-shaped, with the top and right sides being solid lines, and the bottom side having a decorative, scroll-like pattern. The word "Conclusion" is written in a red, italicized serif font in the center of the frame.

Conclusion

Conclusion

La dysplasie multikystique représente la pathologie la plus fréquente des *CAKUT* (*congenital abnormalities of kidney and urinary tract*) ou anomalies congénitales des reins et des voies urinaires, sa fréquence est estimée à 1/4300 de nouveau-nés vivants, une fréquence qui est en hausse après l'arrivée de l'échographie néonatale systématique.

Le diagnostic de DMK reposait sur une masse palpable à la naissance ou un âge plus avancée ou l'apparition des douleurs, actuellement l'échographie néonatale permet de faire un diagnostic beaucoup plus précoce et permet un dépistage des DMK asymptomatique qui représentent la majorité des cas.

Le diagnostic d'une DMK impose toujours l'exploration du rein controlatérale qui peut être le siège de malformation congénital a son tour ce qui met en jeu le pronostic rénal chez le patient, ainsi que l'exploration de l'appareil uro-génital à la recherche d'anomalies associées, parmi les anomalies les plus fréquentes : RVU, anomalie de la jonction pyélo-calicielle, anomalies de l'appareil génital bas.

Aucun traitement n'arrête l'évolution de la DMK, l'objectif est et de protéger la fonction rénale.

La néphrectomie était l'attitude courante, justifié par un risque de dégénérescence et une histoire réelle non connue. Devant une confirmation du

faible risque de dégénérescence maligne de DMK une involution possible dans et une histoire naturelle plus élucidée où les complications d'HTA, infection urinaire et insuffisance rénale sont peu fréquents une attitude conservatrice devient de plus en plus pratiquée.

Cependant il n'y pas de consensus sur les indications résiduelle d'une néphrectomie, mais les indications inéluctables restent une DMK symptomatique (douleur, HTA, infection urinaire), et un diagnostic douteux par les moyens d'imagerie. Une néphrectomie devant une DMK qui ne régresse pas peut faire sujet d'une néphrectomie.

Devant la crainte des parents et celle de certains praticiens, la persistance de kystes, et le bénéfice de l'arrêt de la surveillance, une néphrectomie peut être réalisée. La rétropéritonéoscopie a déséquilibré la balance en faveur du traitement radical qui a une faible morbidité et laisse peu de cicatrice par rapport au traitement chirurgical classique.

Le suivi d'une DMK se fera à l'aide de l'échographie selon le rythme suivant: une échographie à la naissance visant essentiellement à confirmer le diagnostic, puis à 1 an, 5 ans, 10 ans et 15 ans. Ainsi qu'une mesure annuelle de la pression artérielle, une recherche de microalbuminurie et un dosage de la créatininémie tous les 5 ans.

Des conseils de néphroprotection seront nécessaires transmis aux parents puis pour le patient après au cours d'une consultation spécialisée.



Résumés

RESUME

Thèse n° 33 : actualité dans la prise en charge de la dysplasie rénale multikystique chez l'enfant

Mots clés : dysplasie-rein-kysts-enfant

Auteur : MESBAHI Tarek

Introduction : la dysplasie rénale multikystique (DMK) correspond à l'expression la plus fréquente des *congenital abnormalities of kidney and urinary tract* (CAKUT) ou anomalies congénitales des reins et voies urinaires. Il s'agit d'une anomalie habituellement unilatérale, caractérisée par un gros rein kystique et un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel.

Matériels et méthodes : notre étude porte sur 10 cas répertoriés au service de chirurgie A à l'hôpital d'enfants de Rabat entre 2006 et 2010, L'objectif de notre travail est d'essayer de trouver des réponses que suscite la prise en charge de la dysplasie.

Résultats : 7 patients ont été néphrectomisés (70%), un RVU chez 3 patients (30%) et un kyste de la vésicule séminale chez un patient (10%). Le diagnostic a été posé par l'échographie dans 80% des cas avec une moyenne d'âge de diagnostic à 5, ans

Conclusion : Le rein atteint de DMK est souvent dysfonctionnel, d'où l'importance de l'exploration du rein controlatéral.

Dans la littérature la chirurgie cède place au traitement conservateur vu le bas risque de dégénérescence et une possibilité d'involution du rein atteint de DMK estimée dans la littérature de 19 à 73%. Mais elle garde son indication en cas de DMK symptomatique ou en cas de doute diagnostic

ABSTRACT

Thesis n° 33: current events in the management of dysplastic cystic kidney

Auteur : MESBAHI Tarek

Key words : dysplasia- kidney- cyst- child

Introduction : multicystic kidney disease (MKCD) is the most common form of congenital abnormality of kidney and urinary tract (CAKUT), this anomaly of renal development is characterized by unilateral enlarged cystic formations and fibrous dysplastic parenchymas.

Materials and methods : our study is based on 10 cases gathered in th surgical department A in the children hospital of Rabat between 2006 to 2010. The aim of our study was to try to find answers to question to the questions which arouses the coverage(care) of the dysplasia multicystic.

Results : 7 cases underwent nephrectomy, Vesicoureteral reflux was found in 3 cases (30%) and a cyst of seminal vesicle in one time (10%). The diagnosis was made by ultrasonography in 80% and the average of age of diagnosis is 5, years.

Conclusion the multikycystic dysplastic kidney is usaully dysfunctional, thus it is important to review the function of the controlateral kidney on a regular basis.

The body of literature does not support the routine surgical removal of MCDKs because : rates of maligant transformation of MCDK are small and a review of the littérature reveals that involution rates are reported to be 19-73%.

But the nephrectomy is still indicated in symptomatic MCDK or if the diagnosis is not sure.

ملخص

أطروحة رقم 33 : المستجدات في التعامل مع مرض الدثن الكلوي عديد الكيسات

من طرف : طارق المصباحي

الكلمات الأساسية: الدثن – الكلية – الكيسات - الأطفال

مقدمة : تعد أمراض الكيسات العديدة الكلوية التعبير السريري الأكثر انتشارا من بين الخلقية للكلا و المسالك البولية. هذا التشوه أثناء نمو الكلية يتميز بكونه أحادي الجانب و يتسبب في نمو نسيج كلوي رقيق جدا و غير طبيعي مما يفسر القصور التام في الكلية المصابة.

المواد والأساليب : في مصلحة الجراحة (أ) بمستشفى الأطفال بالرباط. أنجزنا بحثا حول 10 اشخاص عولجو ما بين عامي 2008 و 2010. الهدف من دراستنا هو ايجاد أجوبة لعلاج الدثن الكلوي.

النتائج : عند 7 أشخاص تم استئصال الكلية المصابة (70%) تمت ملاحظة تشوهات مرافقة عند 3 أشخاص الرنين الصوتي مكن من تشخيص المرض في 90%.

خاتمة : اكتشاف كلية عديدة الكيسات التي في اغلب الحالات لا تعمل يستوجب استئصال الكلية المقابلة

المعطيات الأدبية تشير إلى أن استئصال الكلا المصابة أصبح نشاطا اقل ممارسة, ذلك لان التحول السرطاني ضئيل جدا و احتمال تراجع و اختفاء الكلية المصابة يقدر ب من 19 إلى 73 بالمائة.



Bibliographie

- 66: Viana R, Batourina E, Huang H, Dressler GR, Kobayashi A, Behringer RR, Shapiro E, Hensle T, Lanbert S, Mendelsohn C (2007) The development of the bladder trigone, the center of the anti-reflux mechanism. *Development* 134 : 3763-3769.
- 46 : Feldenberg LR, Siegel NJ (2000) Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol* 14:1098-1101
- 47 : James CA, Watson AR, Twining P, Rance CH (1998) Antenatally detected urinary tract abnormalities: changing incidence and management. *Eur J Pediatr* 157:508-511
- 69 : Murer L, Benetti E, Artifoni L (2007) Embryology and genetics of primary vesico-ureteric reflux and associated renal dysplasia. *Pediatr Nephrol* 22 : 788-797.
- 70 : Murawski IJ, Gupta IR (2006) Vesicoureteric reflux and renal malformations : a developmental problem. *Clin Genet* 69 : 105-117.
- 71 : Murawski IJ, Myburgh DB, Favor J, Gupta IR (2007) Vesico-ureteric reflux and urinary tract development in the pax2^{1Neu+/-} mouse ? *Am J Physiol Renal Physiol* 293 ; R1736-F1745.
- 75 : Shibata S, Nagata M (2003) Pathogenesis of human renal dysplasia : an alternative scenario to the major theories. *Pediatr Int* 45 : 605-609.
- 76 : Miyazaki Y, Ichikawa I (2003) Ontogeny of congenital anomalies of the kidney and urinary tract, CAKUT. *Pediatr Int* 45 : 598-604.
- 68 : Konig R, Fuchs S, Dukiet C (1994) Branchio-oto-renal (BOR) syndrome : variable expressivity in a five-generation pedigree. *Eur J Pediatr* 153 : 446-450.
- 1 : Carta M, Cimador M, Giuffrè M, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney in infants exposed to antiepileptic drugs during pregnancy. *Pediatr Nephrol* 2007 ; 22 :1054-7.
- 2 : Woolf AS, Price KL, Scambler PJ, et al. Evolving concepts in human renal dysplasia. *J Am Soc Nephrol* 2004 ;15 : 1998-1007.
- 4 : Spence HM. Congenital unilateral multicystic kidney: an entity to be distinguished from polycystic kidney disease and other cystic disorders. *J Urol* 1955; 74: 693-706
- 5 : Potter EL. *Normal and Abnormal Development of the Kidney*. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1972
- 6: Flack CE, Bellinger MF. The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: protection of the solitary kidney. *J Urol* 1993;150:1873-4.
- 6 : Michiel F. Schreuder¹, Rik Westland² and Joanna A. E. van Wijk² ; Unilateral multicystic dysplastic kidney: a meta-analysis ; *Nephrol Dial Transplant* (2009) 24: 1810-1818
- 7 : DOUGLAS G ; MASTELL ; MDCM ; FRCP : Renal dysplasia : New approaches to an old problem *American journal of kidney diseases* ; vol 32 ; n°4 ; 535-543 ; 1998.
- 8 : Mitsioni A, Jankauskiene A. Cystic dysplasia. In: Cochat P, editor. *European Society of Pediatric Nephrology Handbook*. Lyon: Medcom; 2002. p. 179-81.

- 8 : Belk RA, Thomas DF, Mueller RF, Godbole P, Marham AF, Weston MJ (2002) A family study an the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 167 : 666-669.
- 9 : Belk RA, Thomas DF, Mueller RF, et al. A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Urol* 2002;167:666-9.
- 10 : Sekine T, Namai Y, Yanagisawa A, et al. A familial case of multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol* 2005;20:1245-8.
- 11 : Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney : experience in children. *BJU Int* 2004 ; 93 : 388-92.
- 13: Zerlin JM, Leiser J. The impact of vesicoureteral reflux on contralateral renal length in infants with multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Radiol* 1998;28: 683-6.
- 13 AVEROUS.M ; VEYRAC.C : Malformations congénitales du rein. *Encyclopédie medico-chirurgicale. Néphrologie-urologie.* 18-125-A-10 ; 17p ; 1995.
- 14: Sargent MA. What is the normal prevalence of vesicoureteral reflux? *Pediatr Radiol* 2000;30:587-93.
- 14 : DAVID.E.STAMILIO.MD ; MARK.A.MORGAN.MD : Diagnosis of fetal renal anomalies.
Obstetrics and gynecology clinics ; vol25 ; 527-552 ; n°3 ; 1998.
- 15:
- 015 : CRAIG.A. PETERS : Obstruction of the fetal urinary tract.
Journal of the American Society of nephrology ; vol 8 ; n°4 ; P : 653-663 ; 1997
- 016 :H.TAMIKO. JOUSSLEY ; MICHAEL.R. HARRISSON : Fetal urinary tract abnormalities.
Urologie clinics of North America. Vol 25 ; n°1 ; P :63-73 : February ; 1998.
- 017: J.C. POPE : J.W. BROCK ; MARK. C. ADAMS : How they begin and How they end : classic and new theories for the developpement and deterioration of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT).
Journal of The american society of Nephrology ; vol 10 ; n°9 ; P : 36-41 : septembre 1999.
- 018 : MEHRO FORBEZ : Renal dysplasia in infants with neurospinal dysgraphism.
Journal of pathology ; vol 107 ; 13-19 ; 1972.
- 019 : J. MICHAEL. ZERIN ; MICHAEL. L. RITCHEY ; ALBERT C. H.CHANG :
Incidental vesicoureteral reflux in neonates with antenatally detected hydronephrosis and other renal abnormalities.
Radiology ; vol 187 ; 157-160 ; 1993.
- 020 : JAY BERNASTEIN : Anomalies of the urinary tract.
Cecil text book of medecine ; 21 st ediion ; chapter 116 ; 1998.

- 026 : AUDRY. G ; MONTAGNE.J.P ; BRUEZIERE.J : Le dépistage in utero des malformations urinaires, conduite à tenir.
Annales d'urologie ; vol 26 ; n°4 ; 197-201 ; 1992.
- 028: H. SOUA ; L. SAHNOUN ; M. BARHMAN ; H. BANNOUR ; B. MAHJOUB ; I.KRICHENE ; M. BELGHITI ; A. NOURI ; H. HAMZA ; M. M. SOUISSI ; A. ZAKAMA ; M.T. SFAR : Les sysplasies rénales multikystiques à propos de 11 observations.
Revue maghrébine de pédiatrie ; vol 8 ; n°6 ; P= 289-294 ; nov-dec ; 1998.
- 029: ELLEN. SHAPIRD ; JACK. S. ELDER : the office management of recurrent urinary tract infection and vesicoureteral reflux in children.
Urologic clinics of North America ; vol 25 ; n°4 ; P : 725-734 ; 1998.
- 030 : MURPHY ; MICHAEL. G. PACKER ; DONALD BOYCHUK : Surveillance des enfants présentant une malformation rénale bilatérale détecté in utero.
American journal diseases childhood ; vol 142 ; 453-456 ; 1988.
- 027 : G. ALLOUCH : Uropathies de dépistage anténatal, 4 ans d'expérience ; 147 patients.
Journal d'urologie ; vol 99 ; n°1 ; 11-15 ; 1993.
- 031
- 032 : DAVID. E ; BLEWS. . D : Sonography of he neonatal genitourinary tract.
Radiologic clinics of North America ; vol 37 ; n°6 ; P : 506-514 ; nov 1999.
- 033 : DOUGLAS. G ; MASTELL ; TRACEY BENNET ; ROSS. A.ARMSTRONG ; PAUL GOODYER ; CYNTHIA GOUDYER ; VICTROR. K. M. HAN : Insulin-like Growth Factor (IGF) and IGF binding protein gene expression in multicystic dysplasia of the kidney.
Journal of the American society of nephrology : vol 8 ; P : 85-94 ;n°1 ; 1997.
- 034 : CATHERINE. M. CALE ; NIGEL. J. KLEIN ; Paul. J. D. WINYARD ; ADRIANES WOOLF : Informmatory mediators in Human renal dysplasia.
Nephrol. Dial. Transplant ; vol 15 ; p : 173-183 ; 2000.
- 035 : A. PRIGENT Méthodes d'investigations radio-isotopique en uro-néphrologie.
Eur. Journal. Nucl.med. vol 25 ; 17-26 : 1997.
- 036 : DAVID. A. BERGRAMN ; RICHARD. D ; JAMES.R : Practice Parameter : the diagnosis ; treatement and evaluation of the initial urinary tract infection in febrile infants and young children.
American Academy of pediatrics ; vol 103. P : 843-852 ; n04 ; 1999.
- 037: JAMES. Lacombe : urinary tract infection in children.
British medical journal ; vol 319 ; 1173-1175 ; october ; 1999.
- 038 : J.P. PRACOS : Infection urinaire de l'enfant.
Département d'information médical du CHU de Pont caillou ; Janvier ; 1996.

- 039: ANDEM/ANAES : Les indications de l'épuration extra-rénale dans l'insuffisance rénale chronique et terminale.
7^{ème} édition. 1996 ; Em : www.chu-rennes.Fr.
- 040 : M. BROYER : Hypertention artérielle.
urologie pédiatrique. Flammarion ? Med-Sciences ; chapitre 9 ; 483-499 ; 1995.
- 041 : M. BROYER : Transplantation rénale chez l'enfant.
Urologie pédiatrique. Flammarion. Med-Sciences ; chapitre 9 ; 483-499 ; 1995.
- 042 : D.A. HUSSMAN : Renal dysplasia : the risks and consequences of leaving dysplastic tissue in situ.
Urology ; vol 52 : n°4 : 533-536 ; 1998.
- 043
- 044 : Parrot TS, Skandalakis JE, Gray SW. The kidney and ureter. In Embrology for Surgeons. 2nd Edition Williams and Wilkins, edit ., Baltimore-Hong Kong –London Sydney 1994 ; 594-670.
- 045: Gordon AC, Thomas DF, Arthur RJ, Irving HC. Multicystic dysplastic kidney: is nephrectomy still appropriate? *J Urol* 1988;140:1231-6.
- 048 : Gunn TR, Mora JD, Pease P. Antenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultrasonography after 28 weeks' gestation: incidence and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:479-86.
- 049 : Wiesel A, Queisser-Luft A, Clementi M, et al; EUROSCAN Study Group. Prenatal detection of congenital renal malformations by fetal ultrasonographic examination: an analysis of 709,030 births in 12 European countries. *Eur J Med Genet* 2005;48:131-44.
- 050 : Mesrobian HG, Rushton HG, Bulas D. Unilateral renal agenesis may result from in utero regression of multicystic renal dysplasia. *J Urol* 1993; 150: 793–794
- 051 : Hiraoka M, Tsukahara H, Ohshima Y *et al*. Renal aplasia is the predominant cause of congenital solitary kidneys. *Kidney Int* 2002; 61: 1840–1844
- 052: Mallik M, Watson AR. Antenatally detected urinary tract abnormalities : more detection but less action. *Pediatr Nephrol* 2008 ; 23 : 897-904.
- 053 : James CA, Watson AR, Twining P et al. Antenatally detected urinary tract abnormalities : changing incidence and management. *Eur J Pediatr* 1998 ; 157 : 508-511.
- 054 : Eckoldt F, Woderich R, Smith RD *et al*. Antenatal diagnostic aspects of unilateral multicystic kidney dysplasia—sensitivity, specificity, predictive values, differential diagnoses, associated malformations and consequences. *Fetal Diagn Ther* 2004; 19: 163–169
- 055 : Metcalfe PD, Wright JR, Jr, Anderson PA. MCDK not excluded by virtue of function on renal scan. *Can J Urol* 2002; 9: 1690–1693
- 056: Strife JL, Souza AS, Kirks DR *et al*. Multicystic dysplastic kidney in children: US follow-up. *Radiology* 1993; 186: 785–788

- 057: Stuck KJ, Koff SA, Silver TM. Ultrasonic features of multicystic dysplastic kidney: expanded diagnostic criteria. *Radiology* 1982; 143: 217–221
- 058 : Damen-Elias HA, Stoutenbeek PH, Visser GH *et al.* Concomitant anomalies in 100 children with unilateral multicystic kidney. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25: 384–388
- 059 : Damen-Elias HA, de Jong TP, Stigter RH *et al.* Congenital renal tract anomalies: outcome and follow-up of 402 cases detected antenatally between 1986 and 2001. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25: 134–143
- 060 : Triest JA, Bukowski TP. Multicystic dysplastic kidney as cause of gastric outlet obstruction and respiratory compromise. *J Urol* 1999; 161: 1918–1919
- 061: Atiyeh B, Husmann D, Baum M. Contralateral renal abnormalities in multicystic dysplastic kidney disease. *J Pediatr* 1992;121:65-7.
- 062 : Woolf AS. Unilateral multicystic dysplastic kidney
Kidney Int 2006 ; 69 : 190-3.
- 063 : Yerkes E, Nishimura H, Miyazaki Y, et al. Role of angiotensin in the congenital anomalies of the kidney and urinary tract in the mouse and the human. *Kidney Int Suppl* 1998 ; 67 : S75-7.
- 064 : Cochat P, Bandin F. Hypoplasies et dysplasies rénales. In Cochat P, Aigrain Y, editors. *Les malformations de l'appareil urinaire* . Paris ; 2002. P. 113-20.
- 065 : Deeb A, Robertson A, MacColl G, et al. Multicystic dysplastic kidney and Kallmann's syndrome : a new association ? *Nephrol Dial Transplant* 2001 ; 16 : 1170-5.
- 065 : Batourina E, Tsai S, Lambert S, Sprengle P, Viana R, Dutta S, Hensle T, Wang F, Niederreither K, McMahon AP, Carroll TJ, Mendelsohn CL (2005) Apoptosis induced by vitamin A signaling is crucial for connecting the ureters to the bladder. *Nat Genet* 37 : 1082-1089.
- 067:
- 072 : Fletcher J, Hu M, Berman Y, Collins F, Grigg J, McIver M, Juppner H, Alexander SI (2005) Multicystic dysplastic kidney and variable phenotype in a family with a novel deletion mutation of PAX2. *J Am Soc Nephrol* 16 : 2754-2761.
- 073 : Mercado-Deane MG, Beeson JE, John SD. US of renal insufficiency in neonates. *Radiographics* 2002 ;22 :1429-38.
- 077 : Beck AM. The effect of intrauterine urinary obstruction upon development of the foetal kidney. *J Urol* 1971;105:784-9.
- 078 : Avni EF, Schulman CC. The origin of vesico- ureteric reflux in male newborns: further evidence in favour of a transient fetal urethral obstruction. *Br J Urol* 1996;78:454-9.
- 079 : Metzger BE, Buchanan TA, Coustan DR et al. Summary and recommendations of the Fifth International Workshop-Conference on Gestational Diabetes Mellitus. *Diabetes Care* 2007 ; 30(Suppl 2) : S251-S260.

- 080: Lawrence JM, Contreras R, Chen W et al. Trends in the prevalence of preexisting diabetes and gestational diabetes mellitus among a racially/ethnically diverse population of pregnant women, 1999-2005. *Diabetes Care* 2008 ; 31 : 899-904.
- 081 : Ylinen E, Wikstrom S. Increased risk of multicystic dysplastic kidney among babies of both pre-gestational and gestational diabetic mothers. *Eur J Pediatr* 2002 ; 161 : 634-635.
- 082 : Edghill EL, Bingham C, Ellard S et al. Mutations in hepatocyte nuclear factor-1beta and their related phenotypes. *J Med Genet* 2006 ; 43 : 84-90.
- 083 : Moazin MS, Ahemed S, Foud-Neel K. Multicystic kidney in siblings. *J Pediatr Surg* 1997 ; 32 : 119-120
- 084 : Sekine T, Namai Y, Yanagisawa A et al. A familial case of multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol* 2005 ; 20 : 1245-1248
- 085 : Carta M, Cimador M, Giuffre M et al . Unilateral multicystic dysplastic kidney in infants exposed to antiepileptic drugs during pregnancy. *Pediatr Nephrol* 2007 ; 22 : 1054-1057.
- 086 : Nicolaides KH, Cheng HH, Abbas A et al. Fetal renal defects : associated malformations and chromosomal defects. *Fetal Diagn Ther* 1992 ; 7 : 1-11.
- 087 : Kerecuk L, Schreuder MF, Woolf AS. Renal tract malformations : perspectives for nephrologists. *Nat Clin Pract Nephrol* 2008 ; 4 : 312-325.
- 003 : Bloom DA, Brosman S. The multicystic kidney. *J Urol* 1978; 120: 211-215
- 074- : Peters CA, Carr MC, Iias A, Retik AB, Mandell J (1992) the response of the fetal kidney to obstruction. *J Urol* 148 : 503-509.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوزاع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي الأول.
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

المستجدات العلاجية في التعامل مع
الدثن الكلوي عديد الكيسات
بصدد 10 حالات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد : طارق المصباحي
المزاد في: 14 أبريل 1985

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب
الكلمات الأساسية: الدثن - الكلية - الكيسات - طفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: رشيد بلقاسم

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد: محمد أمين بوحفص

مشرف

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد: حسن أيت عمر

أستاذ مبرز في طب الأطفال

السيدة: منية الشلاوي

أستاذة مبرزة في التشريح الدقيق

السيدة: نجاة المعالمي

أستاذة مبرزة في

أعضاء