

**Ministère de l'Enseignement
Supérieur et de la Recherche**

Scientifique

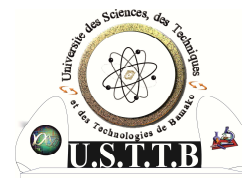


République du Mali

Un Peuple – Un But – Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES

ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO



Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

Année Universitaire 2013/2014

N°.....

Thèse

**APPORT DE L'IMAGERIE MEDICALE DANS
LE DIAGNOSTIC DE LA POLYKYSTOSE
RENALE DANS LE SERVICE RADIOLOGIE ET
DE MEDECINE NUCLEAIRE DU C.H.U DU
POINT.G**

Présentée et soutenue publiquement le .../.../..... devant la Faculté de Médecine et
d'Odontostomatologie

PAR Monsieur ABDRAHAMANE DIARRA

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

JURY

Président : Pr SAHARE FOUNGORO

MEMBR ES : Pr ZANAFON OUATTARA

Dr MODY ABDOULAYE CAMARA

DIRECTEUR : Pr SIAKA SIDIBE

DEDICACES

REMERCIEMENTS

DEDICACES

Je dédie cette thèse :

A Dieu le tout miséricordieux et le plus miséricordieux :

Maître de tous les temps, de tous les cieux. Louange à Allah qui nous a permis de faire ce travail avec courage et en bonne santé.

Nous n'aurions pu réussir sans son aide. Continuez à nous assister toujours vous le clément, vous le protecteur.

Au prophète Mohamed paix et salut sur lui et à sa sainte famille.

A mon père Feu Bakary Diarra

Papa vous avez été un père exemplaire, vous vous êtes battu pour nous. Vous m'avez toujours guidé dans le chemin de la réussite en me disant ceci : **Qui travaille augmente sa chance de réussite**. Ce travail est le fruit de tes efforts et sacrifices de tous les jours. Papa retrouvez ici ma profonde détermination pour la poursuite de ce chemin. Papa que la terre vous soit légère ! que le tout puissant vous reçoive dans son paradis ! Certes vous n'êtes pas là aujourd'hui mais sachez que vos efforts fournis ne seront pas vains incha allah. Merci Papa, dormez en paix.

A ma mère Fanta Touré

Maman voici une partie des résultats du labeur pour lequel vous avez tant souffert depuis des années. Vous m'avez guidé sur le chemin tracé par papa ; vous avez été un soutien irréprochable dans toutes mes entreprises et vous continuez de l'être. Merci maman pour vos conseils, vos encouragements, tes bénédictions et surtout votre patience qui m'ont permis d'atteindre ce résultat. Que le bon dieu vous accorde longue vie afin que vous puissiez jouir des fruits de vos peines.

A vous mon affection et ma reconnaissance éternelle.

A mes Grand-père et grand-mère Feu Tiémoko Diarra, Feu Abdrahamane Touré, Feu Fatoumata Coulibaly, Feu Alima Kaloga, Fanta Sow.

A mes Tontons et oncles Djankiné Diarra, Tidiane Diarra et frères Demba Touré et frères, Mamoutou Kouyaté, Alou Dicko et Feu Oumar dit Oumar dit Barou dicko

Vous vous êtes toujours souciés de ma carrière scolaire, voici aujourd'hui le jour pour moi de vous remercier de tous ce que vous avez fait durant le chemin parcouru .Ce travail est le fruit de tant d'années de patience et de sacrifices consentis. Aucun mot ne saurait exprimer ce que je ressens pour vous. Vos vœux sont enfin exhaussés et je prie Dieu pour qu'il vous prête longue vie afin que vous jouissiez de vos œuvres.

A mes tantes: Mama Touré, Awa Touré, Mamou Diarra, Astan Diarra, Mariam Diarra point G et soeurs, Ami Dia, Djénébou Sow, sitanfouné Traoré, Aminata Sienta, Awa Nanakassé, Makoroba Touré, Rokia Traoré.

Les mots me manquent pour vous exprimer toutes ma reconnaissance. Ce travail est aussi le fruit de vos efforts, merci pour tout.

A mes frères et sœurs : Moussa dit Tiémoko Diarra, Fatoumata Diarra, Maïmouna Diarra, Aïchata Diarra.

Pour tout ce que nous avons partagé et partagerons encore. Sachez que rien de beau, rien de grand n'est possible sans l'union dans la famille. Ce travail est le vôtre. Puisse Dieu nous garder dans l'union. Je vous aime.

A mes cousins, cousines et beaux frères: Mohamed Djankiné Diarra Lassine Sangaré, Samba Diallo, Dr Aboubacar Diallo Djénéba Soukouna Kadia

Soukouna, Alima Soukouna, Mamadou Soukouna, Dramane Soukouna, Mariétou Soukouna Demba Soukouna et Feu Fatou Soukouna.

pour les moments de complicité de soutien et de partage passés ensemble.
Merci du fond du cœur "ALLAH KA AN TO GNOGONYE"

Ce travail vous appartient. Vous m'avez ouvert vos cœurs sans réserve et accepté comme un frère. Ce soutien moral dont nous avons tous besoin dans les moments difficiles, vous me l'avez toujours accordé. Je ne cesserai jamais de remercier le tout puissant d'avoir créé ces liens entre nous. Puisse le Tout Puissant renforcer ces liens aussi forts que ceux du sang et nous conduire vers des portes qui s'ouvriront sur nos bonheurs.

A mes neveux et nièces : Mamadou Diallo et frères, Boudia Soubounou et frères, Aminata Diarra et Sory Ibrahima Diarra.

Je vous souhaite un avenir brillant.

A la famille Touré Niaréla et Missira et la famille Diaouné Badjalan.

A ma fiancée Fatoumata Diaouné:

Merci pour la confiance. Que Dieu nous assiste durant notre séjour ici bas. Tu as ici l'expression de mes sentiments les plus sincères.

A la mémoire de tous ceux qui ont été arrachés à notre affection

Puisse nos sacrifices vous apporter un bienfait. Nous vous garderons toujours dans nos mémoires. Reposez en paix.

REMERCIEMENTS

Je ne saurais terminer ce travail sans présenter mes vifs et sincères remerciements:

A mes encadreurs du service de Radiologie du Point G:

Pr Siaka SIDIBE

Pr Adama Diaman KEITA

Pr Mahamadou TOURE

Dr Rouillah Sidibé

Dr Samba TRAORE

Pour la richesse et la qualité de leur enseignement et leur grand effort pour assurer une formation actualisée.

Au corps professoral de la FMOS en général

Pour vos qualités intellectuelles, votre disponibilité, votre amour du travail bien fait, chers maîtres, recevez là ma profonde gratitude.

Aux Docteurs Kanté Salimou, Bernard Niaré, Bourama Diarra, Awa Diarra, Stanislav Traoré, Bazoumana Sangaré, Ibrahim Sima et Aboubacar Samaké

Vous avez guidé mes premiers pas en échographie, vous m'avez montré le chemin de la réussite, vous n'avez cessé de m'apporter vos enseignement ; ce travail est un résultat de vos nombreuses leçons. Merci infiniment et éternellement de vos soutiens et de vos enseignements. Que Dieu vous bénisse.

Aux Docteurs Ousmane Doucouré Samba S Coulibaly, Yacouba Sylla, Amady Traoré, Yaya Traoré, Tiécoura Traoré, Housseyni Sacko, Sid Békaye Diakité, Dr Sidibé Mariétou.

Chers frères votre rigueur scientifique, votre abord facile, votre encouragement ont été d'un grand apport dans la réalisation de ce travail. Je vous remercie du fond du cœur.

A la Famille Diarra Bamako, Brazaville, USA, Côte d'Ivoire.

A la famille Touré Bamako, France. Vous avez été tout pour moi, recevez à travers ce travail mon profond attachement et toute ma reconnaissance.

Mes remerciements pour vos conseils.

A tous mes camarades de promotion Dr Halidou Maïga, Dr Abdoulaye Kossibo, Dr Mohamed Sylla, Dr Mady Niakaté, Dr Aly Konipo, Dr Zié Drissa Ouattara, Dr Moctar Haïdara, Int Aguibou Sylla, Int Youssouf Djiguiba, Int Issouf Doumbia, Int Moussa Traoré, Int Adoulaye Togo etc...

A tous mes enseignants de l'école primaire et du secondaire, merci pour la qualité de l'enseignement.

A tous mes camarades et amis : Lobane Wélé, Idrissa Coulibaly, Modibo Dagnoko, Mohamed Doucouré, Tidiane Sall, Issa Niaré, Ismaïla Doumbia, Kalifa Traoré, Sekou Diallo, Moussa Konaté, Aliou B Diarra, Youssouf Doumbia, Kassim S Koïta, Kakary Diarra, Samba Doucouré, Cheick O Guéye, Souleymane Djiré, Abdou Samaké et Bréma Samaké Bakary Kamaté.

Vous êtes et vous resterez mes fidèles compagnons, que le tout Puissant raffermisse nos liens Amen !

A tous les membres de l'association « HIZBOURAHAMANE ».

A Mouhamadou Bayaya Haïdara dit Chouala guide spirituel de l'association « HIZBOURAHAMANE » et à toute la famille Haïdara.

A tout le personnel du service de radiologie et de médecine nucléaire du CHU du Point G, CSREF CI, ASACOBONIABA, ASACOSEKASI, Clinique de la côte, Cabinet médical « Le salut » merci pour votre disponibilité.

A Tounko Diakité, Djigui Sangaré, Kariba Sinayoko, Modibo Traoré, Issa Samaké, Oumar Sidibé, Kalifa Mallé, Mme N'Daou Salimata N'Daou, Mme Boly Boubacar Coulibaly, Amassango etc...merci pour vos conseils et vos soutiens

A tous mes collègues de l'hôpital du Point G :

Int Diakité Boubacar, Int Karim Togola

Merci pour la collaboration.

**HOMMAGES
AUX MEMBRES
DU JURY**

À NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DU JURY

PROFESSEUR SAHARE FONGORO,

Maître de conférences en Néphrologie,

Chevalier de l'ordre du mérite de la santé,

Praticien hospitalier au CHU du Point G,

Chef de service de néphrologie du CHU Point G;

Détenteur du diplôme d'honneur de l'ordre des médecins.

Cher Maître,

C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury de thèse malgré vos multiples occupations. Votre grande pédagogie à transmettre vos connaissances, votre amour pour le travail bien fait et vos multiples qualités humaines font de vous un maître admirable. Nous vous en remercions très sincèrement et vous réaffirmons notre profond respect.

À NOTRE MAÎTRE ET MEMBRE DU JURY PROFESSEUR ZANAFON OUATTARA

Chirurgien urologue andrologue.

Maître de conférences à la Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie de Bamako.

Président de la CME du CHU Gabriel TOURE.

Chef de service d'urologie du CHU Gabriel TOURE.

Cher maître, la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail malgré vos multiples occupations. Votre souci constant pour le progrès de la science, votre franchise; *votre amour du travail bien fait* et votre talent de scientifique émérite ont forcé notre admiration.

Soyez assuré cher maître de notre gratitude et de notre profond respect.

À NOTRE MAÎTRE ET MEMBRE DU JURY

DOCTEUR MODY ABDOULAYE CAMARA

Médecin radiologue

Chef de service d'Imagerie médicale de l'hôpital du Mali

Membre de la société française de Radiologie (SFR)

Membre de la société malienne d'Imagerie médicale (SOMIM).

Cher Maître,

Nous avons été bien impressionné par la simplicité avec la quelle vous avez accepté de juger ce travail .Votre rigueur pour le travail bien fait, votre disponibilité, et votre souci pour la formation de vos élèves font de vous un maître exemplaire. Vos critiques et suggestions ont contribué à améliorer la qualité de ce travail.

Trouvez ici, cher maître, l'expression de notre profonde gratitude et de notre sincère respect.

À NOTRE MAÎTRE ET DIRECTEUR DE THÈSE

PROFESSEUR SIDIBÉ SIAKA

Professeur Titulaire de Radiologie et de Médecine Nucléaire à la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie;

Chef de service de Radiologie et de Médecine Nucléaire du CHU Point G;

Rédacteur en chef de la revue Mali Médical

Cher Maître,

Les mots nous manquent pour exprimer avec exactitude notre profonde admiration et le respect que nous avons pour vous

Ce travail est sans doute le fruit de vos efforts.

Au premier contact vous avez forcé notre admiration, vous nous avez inspiré, suivi et guidé pas à pas tout au long de notre séjour dans votre service. Votre rigueur scientifique, votre esprit d'ouverture et votre amour pour le travail bien fait font de vous un exemple à suivre. Soyez rassuré que vos nombreux conseils et enseignements n'auront pas été vains et que nous sommes très fiers de compter parmi vos élèves.

Nous garderons de vous l'image d'un homme de science d'une extrême ténacité et d'un enseignant soucieux de la formation de ses élèves.

Si ce travail est une réussite, on le doit à votre compétence et à votre savoir faire.

Soyez assuré cher Maître de toute notre considération et de notre reconnaissance pour tous ce que vous avez fait pour nous.

ABREVIATIONS

PKRAD ou PKD= Polykystose rénale autosomique dominante.

PKR= Polykystose rénale autosomique récessive.

CHU= centre hospitalo-universitaire

TCP = Tube contourné proximal.

TCD= Tube contourné distal.

ECHO= Echographie.

FIG= figure

UIV= Urographie intra-veineuse

TDM= Tomodensitométrie

FMOS= Faculté de médecine et d'odonto-stomatologie

Cm = Centimètre.

Mm = Milimètre.

Kg = Kilogramme.

%= Pourcent

IR= Insuffisance rénale.

HTA= Hypertension artérielle.

Macro= Macroscopique.

Créat= Créatinémie.

Dx= Douleur.

Abdo= Abdominale.

K+= Potassium.

ACTH= Adéno-corticotrophine hormone

Na+= Sodium.

H+= Ion hydrogène.

NH₄⁺= Ion ammonium

L= Vertèbre lombaire

ECBU= Examen cyto bactériologique des urines

IEC= Inhibiteur des enzymes de conversion

µm= Micronmètre.

nm= Nanomètre

mosm= Mili osmolarité

l= Litre

IRCT= Insuffisance rénale chronique terminale

PAS= Acide Périodique Schiff.

SOMMAIRE

	Page
I-Introduction.....	17
Objectifs.....	20
II-Généralités.....	21
Rappels sur le rein.....	22
1-Embryologie.....	22
2-Anatomie.....	23
3-Histologie.....	31
4-Physiologie.....	33
Rappels sur la polykystose rénale autosomique dominante.....	35
1-Historique.....	35
2-Définition.....	37
3-Pathogénie.....	37
4-Anatomie pathologie.....	38
5-Physiopathologie.....	39
III-Les moyens d'explorations radiologiques.....	41
1- Echographie.....	41
2-Urographie intraveineuse	42
3-Scanner.....	46
IV-Notre travail (Méthodologie).....	51
1- Méthode.....	52
2- Résultats.....	54
3- Commentaires et discussions.....	65
4- Conclusion et recommandations.....	71
5- Références bibliographiques.....	74
6- Annexe	80

INTRODUCTION

La polykystose rénale (PKD) est une maladie congénitale, familiale, héréditaire, à transmission autosomique dominante, à révélation tardive, caractérisée par d'innombrables kystes dans les deux reins. [1]

Les kystes sont des cavités limitées par une couche de cellules constituant la paroi du kyste. [1]

Il existe deux formes de maladie polykystique rénale :

L'une très rare appelée polykystose rénale autosomique récessive (PKR) ou maladie de l'enfant avec une incidence de 1/20.000 à 40.000 Naissances [1] touchant un enfant né de parents qui sont sains mais qui, sans le savoir, sont tous les deux porteurs de la mutation : le terme "récessif" veut dire que la mutation, si elle n'est présente que sur un seul chromosome, n'est pas suffisante pour provoquer la maladie. Cette mutation concerne le bras court du chromosome 4.

La deuxième forme est la polykystose rénale autosomique dominante (PKD) encore nommée polykystose rénale de l'adulte elle est beaucoup plus fréquente survenant entre la 20^{ème} et la 40^{ème} année de vie. Dans 85% des cas, l'anomalie génétique est localisée sur le bras court du chromosome 16, locus appelé PKD1. Chez les autres, l'anomalie est localisée sur le bras court du chromosome 4, locus appelé PKD2.

Elle atteint environ une personne sur 1000 naissances, dont environ 60.000 sujets touchés en France. [1]

Elle occupe le premier rang des maladies héréditaires rénales, touche aussi bien les hommes que les femmes et peut être transmise d'un parent atteint à ses enfants. Chaque enfant d'une personne atteinte a un risque de 50% d'être lui-même atteint. [2]

Environ, 10000 personnes en Belgique et 6000 personnes en Suisse sont atteintes. [2]

La polykystose rénale de l'adulte est la troisième maladie génétique dans la population générale après l'hypercholestérolémie familiale et l'otospongiose dominante et la première maladie génétique rénale [3].

Elle est responsable de 10 à 20% de cas d'insuffisance rénale chronique terminale admise en dialyse. **[1]**

En Afrique des études portant sur la polykystose rénale autosomique dominante sont peu nombreuses et elles témoignent de la rareté de l'affection. **[1]**

En effet au Sénégal une étude réalisée en 1998 par Diouf et coll rapportait une prévalence de 2,8 cas /an. **[4]**

En 2006, Mohamed Ould M au cours de son étude au Sénégal trouvait une fréquence de 0,4% et une incidence de 5cas/an. **[5]**

En cote d'ivoire 2 cas familiaux ont été étudiés au C.H.U d'Abidjan-Cocody. **[6]**

En 2008, une étude réalisée au Mali par Attéyine F a rapporté 32 cas de polykystose autosomique dominante. **[15]**

Aujourd'hui, avec la performance des examens morphologiques des reins notamment l'échographie, la tomodensitométrie, l'urographie intraveineuse ainsi que la constatation de quelques cas de polykystose rénale dans le service de radiologie et de médecine nucléaire du C.H.U du point G, que nous avons initié ce travail et nos objectifs étaient les suivants:

OBJECTIFS:

1-OBJECTIF GENERAL:

-Préciser l'apport de l'imagerie médicale dans le diagnostic de la polykystose rénale dans le service de radiologie et d'imagerie médicale du C.H.U du point G.

2-OBJECTIFS SPECIFIQUES:

-Déterminer la fréquence de la polykystose rénale dans le service de radiologie et de médecine nucléaire du C.H.U du point G.

-Décrire les aspects radiologiques de la polykystose rénale.

-Etablir les critères diagnostiques de la polykystose rénale à l'imagerie médicale.

GENERALITES

A. RAPPELS SUR LE REIN

I. EMBRYOLOGIE

Le rein définitif dérive du métanéphros embryonnaire dont, la formation suit celle des pro- et mésonéphros qui ont dégénéré, et du bourgeon urétéral. Son origine est donc double.

Dès la 4^{ème} semaine, le bourgeon urétéral, né de la partie caudale du canal de Wolff, se dirige en haut et en arrière vers le blastème métanéphrogène et son extrémité crantage élargie se divise en deux branches (futurs grands calices). Par bifurcations successives, celles-ci vont donner une douzaine de génération de tubes dont les premières, incorporées par les calices, vont former les petits calices tandis que les autres donneront les tubes collecteurs du rein. Ainsi le bourgeon urétéral donne-t-il naissance au système excréteur: uretère, bassinet, grands calices, petits calices et tubes collecteurs du rein.

Au fur et à mesure qu'ils pénètrent le blastème métanéphrogène, les tubes issus du bourgeon urétéral se recouvrent à leur extrémité distale d'une coiffe métanéphrogène faite d'une condensation de cellules du métanéphrogène. Lorsque le tube présente une nouvelle division, la coiffe se scinde en deux masses latérales pleines qui évolueront sur place, de part et d'autre de la branche urétérale, pour donner chacune les différents segments du néphron. Ainsi, l'extrémité distale devient la chambre glomérulaire dans la concavité de laquelle se différencient les capillaires glomérulaires issus de l'aorte primitive; l'extrémité proximale s'abouche dans le tube collecteur urétéral; et entre ces deux extrémités se différencient le TCP, l'anse de Henlé et le TCD.

Les systèmes sécréteur et excréteur du rein ont donc une origine embryonnaire différente [7].

Dans l'état actuel des connaissances les kystes dans la PKRAD dérivent essentiellement du système sécréteur.

II. ANATOMIE

1. Anatomie descriptive

Volumineux organes pairs, rétro-péritonéaux, les reins sécrètent l'urine.

1.1. Situation, projection.

Les reins, grossièrement symétriques, sont situés dans les parties hautes de l'espace rétro-péritonéal, de part et d'autre de la colonne vertébrale. Ils se projettent latéralement par rapport au processus transverses des 11^{ème} et

12^{ème} vertèbres thoraciques, et des 1^{ère} et 2^{ème} vertèbres lombaires;

L'extrémité supérieure du rein droit atteint le bord inférieur de la 11^{ième} cote, l'extrémité inférieure étant au niveau de la partie moyenne de la vertèbre lombaire;

Le rein gauche est un peu plus haut situé que le rein droit.

1.2. Morphologie et dimensions moyennes.

Les reins ont la forme d'un haricot; de couleur rouge sombre; de consistance ferme dont le hile est situé à la partie moyenne du bord médial. Aplatis d'avant en arrière, ils sont allongés presque verticalement, le grand axe étant un peu oblique en bas et latéralement, l'extrémité inférieure est plus latérale que l'extrémité supérieure.

Ainsi on lui décrit:

- Une face antérieure, convexe;
- Une face postérieure, convexe;
- Un bord latéral, convexe;
- Un bord médial, concave, échancré à sa partie moyenne par le hile;
- Une extrémité supérieure;
- Une extrémité inférieure.

Les dimensions moyennes du rein sont: 12 cm de longueur, 6 cm de Largeur,

3 cm d'épaisseur et 150 g de Poids.

1.3. Structure

a). La capsule rénale:

Elle est fibreuse et résistante, se clive facilement du parenchyme.

b). Le parenchyme présente à la coupe:

➤ **une zone médullaire (médulla):**

Rouge foncée, elle est formée par des pyramides à sommet interne: les pyramides rénales de Malpighi;

- au sommet de chaque pyramide, s'ouvre la papille;
La médulla contient les tubes collecteurs et certaines parties des tubes excréteurs;

➤ **une zone corticale (cortex):**

- jaune rougeâtre, entourant les pyramides, elle est constituée par des lobules corticaux et des colonnes rénales qui s'insinuent entre 2 pyramides voisines;
- le cortex contient:
 - les corpuscules rénaux, formés par la capsule de Bowman entourant un peloton capillaire; le glomérule
 - une partie des tubes excréteurs
 - et la partie initiale des tubes collecteurs.

1.4. La fixité

Elle est assurée par:

-La loge rénale;

-Les vaisseaux;

-Les pressions exercées par la masse viscérale (en avant) et par la tonicité des muscles de la paroi postérieure (en arrière) constituant finalement le moyen de fixité essentiel.

1.5. Les vaisseaux et nerfs du rein

1.5.1. Les artères rénales

Elles naissent de l'aorte à la hauteur de L1. L'artère rénale gauche, presque horizontale, mesure environ 3 à 4 cm de long alors que l'artère rénale droite, plutôt oblique est longue de 6 à 7 cm. Chaque artère rénale se termine au niveau du parenchyme rénal, sans anastomose entre les branches de division (artères terminales).

Le sang arrive au rein par l'artère rénale qui se divise en branches antérieure et postérieure. De celles-ci naissent des artères interlobaires qui montent dans les colonnes de Bertin.

Au niveau de la base des pyramides de Malpighi les artères interlobaires donnent naissance aux artères arciformes, parallèles à la capsule rénale à partir desquelles se détachent, à angle droit, des artères interlobaires qui parcourent la corticale entre les pyramides de Ferrein. Les artères interlobaires représentent les branches d'origine des artères glomérulaires afférentes, qui se résolvent en un système capillaire porte intraglomérulaire appelé floculus. La réunion de ces capillaires aboutit à l'artère efférente. La destinée de l'artère efférente diffère selon la position du glomérule dans la corticale.

Au niveau des glomérules profonds, juxtamédullaires, l'artère efférente donne naissance aux éléments artériels des vaisseaux droits (vasa recta) qui suivent un trajet rectiligne plongeant dans la médullaire en relation étroite avec les éléments des néphrons. Ce système joue un rôle important dans le maintien d'une osmolarité élevée dans le tissu interstitiel médullaire.

Au niveau des glomérules superficiels, le réseau capillaire péri tubulaire est drainé par des veines étoilées (étoile de Verheyen).

1.5.2. Les veines rénales

Le retour veineux est assuré par des veines interlobulaires qui naissent du système de veines étoilées et qui drainent les veines droites et les veines corticales profondes. Les veines interlobulaires se jettent ensuite dans des veines arciformes, puis le sang veineux suit un trajet parallèle à celui des artères vers les veines rénales.

Les veines rénales naissent du bord médial du rein, au niveau du hile par confluence des veines péricalicielles.

- La veine rénale droite est courte et transversale.
- La veine rénale gauche est longue et oblique.

Le plan veineux est antérieur par rapport au plan artériel.

1.5.3. Les lymphatiques du rein

Les collections d'origine suivent les vaisseaux sanguins et à partir du hile, se disposent en 3 plans: antérieur, moyen et postérieur. Ils se terminent au niveau des nœuds lymphatiques latéroaortiques.

1.5.4. Les nerfs

Ils proviennent du plexus solaire et se divisent en 2 plans par rapport à l'uretère.

2.2. ANATOMIE FONCTIONNELLE DES REINS ET DE L'APPAREIL URINAIRE Sur une coupe sagittale du rein (fig) on distingue deux zones différentes: une zone externe appelé cortex, elle est pâle et une zone interne, la médullaire (médulla), plus foncée, divisée en masses coniques constituant les pyramides de Malpighi dont la base s'appuie sur le cortex et le sommet pénètre dans la médullaire interne pour faire saillie dans les voies urinaires(petits calices). La médullaire peut être divisée en médullaire externe et interne, prolongé par la papille.[5]

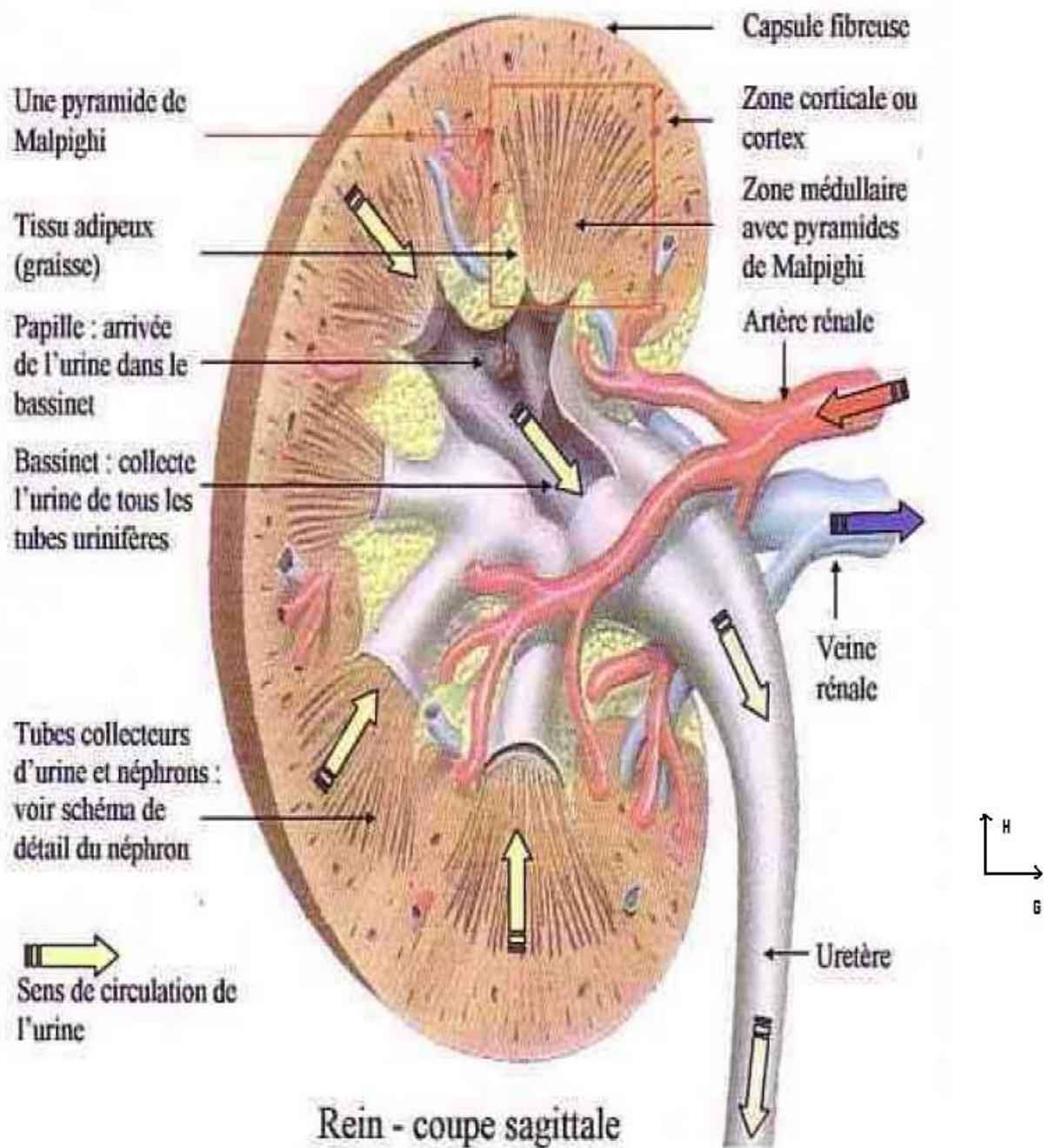


Fig 1

2.1 Les vaisseaux rénaux

L'artère rénale principale et ses branches pénètrent dans le rein par le hile. Les branches se divisent en artères segmentaires, puis en artères interlobaires qui pénètrent dans la médulla entre les pyramides de Malpighi, perpendiculairement à la surface du rein, jusqu'à la jonction corticomédullaire. A ce niveau, naissent les artères arquées qui cheminent parallèlement à la surface entre le cortex et la médullaire. Les artères arquées se divisent en artères interlobaires qui cheminent dans le cortex vers la surface du rein et forment à leur tour, perpendiculairement, les artérioles afférentes qui vont pénétrer dans les glomérules. Les veines suivent un trajet approximativement inverse de celui des artères.

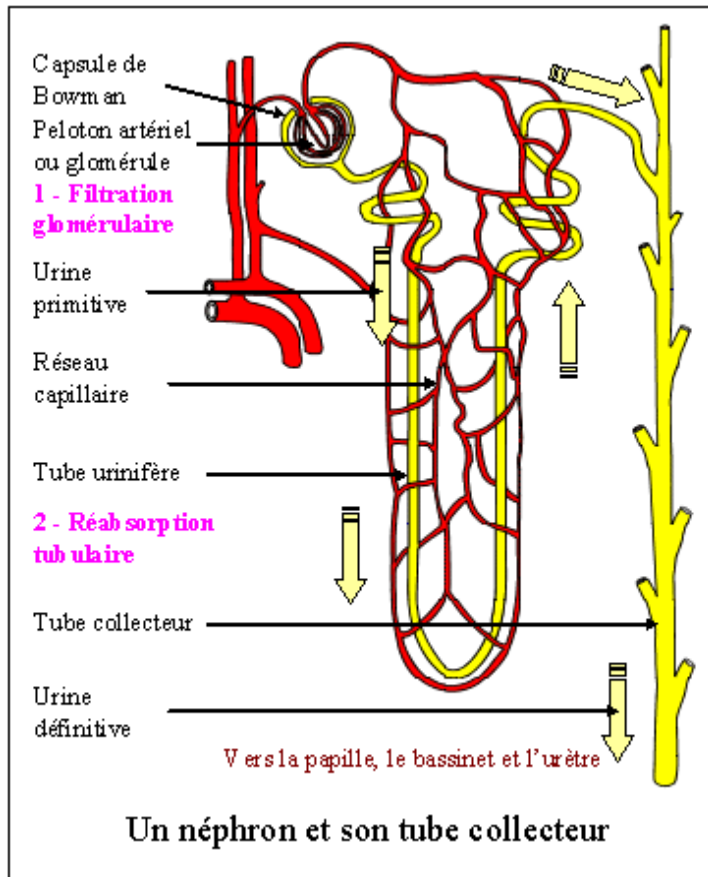
2.2. Les voies urinaires : Les voies urinaires reçoivent l'urine définitive qui a été formée dans le néphron. La partie terminale des néphrons, ou canaux collecteurs, se termine dans les calices qui constituent la première partie des voies urinaires.

Ces calices confluent dans le bassinnet qui occupe une position à la fois intra et extrarénale. Ce bassinnet donne progressivement suite à l'uretère. Les voies urinaires sortent du rein par le hile. Les uretères descendent des deux cotés en position latérovértébrale et rétropéritonéale pour se terminer dans la vessie.

A la vessie fait suite l'urètre qui permet d'éliminer l'urine définitive à l'extérieur. Il faut noter que ces voies urinaires aussi bien intra qu'extra rénale, ne sont que des conduits permettant d'évacuer, sans modifier l'urine formée par les néphrons.

2.3. Le néphron

Le néphron est l'unité fonctionnelle des reins. Chaque rein contient environ 1 200 000 néphrons chez l'homme. Ceux-ci élaborent l'urine à partir du plasma pour l'évacuer dans les voies urinaires.



[5]

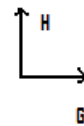


Fig 2 : Représentation schématique d'un néphron et son tube collecteur.

a. La glomérule

Le glomérule constitue la partie initiale du néphron. Tous les glomérules sont situés dans le cortex du rein. L'artériole afférente se divise en un réseau capillaire glomérulaire dense, enroulé autour d'une tige mésangiale. Ce réseau capillaire, qui conflue pour donner l'artériole efférente qui sort du glomérule, est contenu dans la capsule de Bowman du glomérule qui s'ouvre dans la lumière du tubule proximal. Le glomérule est le siège de la formation de l'urine primitive.

Il comprend:

- La capsule de Bowman qui entoure le peloton vasculaire;
- La paroi propre du capillaire glomérulaire, tapissée de cellules endothéliales, perforée d'une quantité considérable de petits orifices ou pores;
- La membrane basale proprement dite, composée essentiellement d'un squelette collagène de glycoprotéine;

- Une couche de cellule épithéliale, ou podocytes, munies de multiples prolongements cytoplasmiques, les pédicelles, qui viennent prendre appui sur la membrane des anses capillaires.

Il faut noter que la tige mésangiale autour de laquelle s'entourent les capillaires et les cellules épithéliales avec leurs propre prolongements jouent un rôle majeur dans le maintien de la structure normale du glomérule.

b. Le tubule

Il fait suite au glomérule et est tapissé d'une seule couche de cellules épithéliales s'appuyant sur une membrane basale du côté péritybulaire. Chaque tubule comprend d'abord le tubule proximal, fait d'une partie contournée qui chemine parallèlement à la surface du rein et d'une partie droite qui pénètre vers la profondeur, perpendiculairement à la surface du rein; ensuite, l'anse de Henlé qui comprend une branche descendante fine qui pénètre plus ou moins dans la médullaire et une branche ascendante fine, puis large, qui remonte vers le cortex, ensuite, la macula densa, qui est l'extrémité de la branche ascendante cheminant entre les artérioles du glomérule; en fin, le tubule distal qui fait suite à l'anse de Henlé avec plusieurs circonvolutions et chemine parallèlement à la surface du rein; plusieurs tubules distaux vont confluer dans un canal collecteur cortical, toujours situé dans le cortex du rein. Au canal collecteur cortical fait suite le canal collecteur médullaire. Les canaux collecteurs médullaires vont progressivement confluer au cours de leur trajet dans la médullaire pour aboutir à des larges canaux collecteurs qui cheminent dans les pyramides du rein et déversent l'urine définitive dans les calices.

La vascularisation du tubule naît de l'artériole efférente. C'est un réseau capillaire cheminant autour des structures tubulaires (réseau capillaire péritybulaire). Ce réseau capillaire conflue en veinule qui elle-même donnent les veines interlobaires et rénales.

Le tubule est le lieu d'élaboration progressive de l'urine définitive. Des substances filtrées par le glomérule sont réabsorbées; c'est-à-dire qu'elles passent de la lumière tubulaire dans le capillaire péritybulaire. Il s'agit essentiellement de substances organiques ou inorganiques que l'organisme doit conserver. D'autres substances sont filtrées puis sécrétées, c'est-à-dire

passent du capillaire péritubulaire dans la lumière du tubulaire. Il s'agit de produit de dégradation du métabolisme et de substances étrangères dont l'organisme doit se débarrasser. En fin, quelques substances sont uniquement filtrées et ne sont ni sécrétées ni réabsorbées par le tubule. L'urine élaborée par tous les néphrons va, lorsqu'elle se déverse dans les calices, constituer l'urine définitive. L'excrétion d'une substance, c'est-à-dire son élimination dans l'urine définitive par les voies urinaires est la résultante, à des degrés divers, des processus de la filtration, de réabsorption et de sécrétion.

c. Les néphrons corticaux superficiels et moyens, et les néphrons juxtamédullaire ou profonds

Il existe 2 types de néphrons. Les néphrons corticaux superficiels et moyens représentent 80% des néphrons. Leur glomérule est situé dans la partie superficielle ou moyenne du cortex. L'anse de Henlé des glomérules est relativement courte. La branche descendante est constituée de la pars recta et d'une portion courte de la branche fine descendante qui se termine à la jonction médullaire externe- médullaire interne. La branche ascendante est constituée d'une branche large.

Les néphrons juxtamédullaires, ou profonds, ont des glomérules qui sont situés dans la partie profonde du cortex, près de la jonction corticomédullaire.

L'anse de Henlé de ces glomérules est en général très longue et descend profondément dans la médullaire, jusqu'à la papille. La branche ascendante comprend une partie interne située dans la médullaire interne, suivie par la branche large, située dans la médullaire externe.

Les néphrons juxtamédullaires ont une vascularisation particulière. En effet l'artère efférente du glomérule donne naissance à des vaisseaux droits (vasa recta) d'abord descendants, cheminant parallèlement aux branches descendantes de Henlé jusqu'à la papille, puis ascendantes, cheminant de la médullaire vers le cortex, parallèlement aux branches ascendantes de l'anse de Henlé. Cette organisation des capillaire, en épingle à cheveux comme les anses de Henlé, joue un rôle considérable dans le maintien du gradient de concentration cortico-papillaire.

d. Appareil juxta glomérulaire

La branche large de l'anse de Henlé qui passe dans le cortex chemine entre les artérioles du glomérule, en contact avec le glomérule. L'appareil juxtaglomérulaire est constitué de l'artériole afférente, qui contient des cellules granuleuses particulières qui sécrètent la rénine, l'artériole efférente, le tissu interstitiel et la macula densa qui est constituée par les cellules de l'extrémité de la branche ascendante large de l'anse de Henlé.

III. HISTOLOGIE DES TUBULES

1. Tube contourné proximal

La lumière est bordée par un épithélium cubique simple dont les cellules présentent des différenciations membranaires.

Au pôle apical, des villosités réalisent une bordure en brosse. Celles-ci longues de 1,5 μm et larges de 40 à 80nm, sont recouvertes par un important "cell coat", PAS positive, riche en enzymes (phosphatase alcaline, anhydrase carbonique, ATPases...).

Latéralement, des complexes de jonction sont des interdigitations des membranes plasmiques des cellules adjacentes qui assurent la cohésion des cellules au niveau de la lumière.

Au pôle basal, des invaginations profondes et irrégulières de la membrane plasmique intriquées avec celles des cellules voisines correspondent, en coupe, à l'aspect décrit sous le nom de "labyrinthe" de Ruska.

Les noyaux des cellules tubulaires proximales sont volumineux, arrondis et généralement centraux. Le cytoplasme renferme des mitochondries localisées en grand nombre dans les prolongements cellulaires du labyrinthe basal (bâtonnets de Heidenhaim), qui donnent en microscopie photonique, un aspect strié caractéristique de ces cellules. On trouve aussi un appareil de Golgi en position supranucléaire, un réticulum développé, de nombreux lysosomes et peroxysomes.

Un cytosquelette important forme l'axe des microvillosités, à la base desquelles se groupent des amas de tubules et de vacuoles provenant d'invaginations de la membrane plasmique.

2. Anse de Henlé

La différence de diamètre des sections grêle (15 μ m) et large (30 μ m) de l'anse s'accompagne d'une différence de structure des cellules épithéliales bordant la lumière. Ces cellules reposent sur une membrane basale irrégulière.

Dans la portion grêle descendante les cellules ont un aspect endothéliforme librement perméable à l'eau et au sodium, sont unies par des zones de jonctions serrées et présentent de nombreuses interdigitations. En coupe transversale, l'aspect est proche de celui des capillaires.

Dans la portion large ascendante, l'épithélium est cubique bas.

3. Tube contourné distal

L'épithélium qui borde la lumière est fait de cellules cubiques reposant sur une membrane basale. Elles sont caractérisées par l'absence de bordure en brosse, les microvillosités étant plus rares et plus petites, et par l'absence de système de tubules et de vacuoles sous-jacent.

Les invaginations basales de la membrane plasmique, qui sont très profondes et entre lesquelles s'insinuent des mitochondries, sont cependant moins nombreuses que dans le TCP.

Au niveau du pôle vasculaire du glomérule d'origine, les cellules épithéliales, situées en regard de l'artère afférente du glomérule, subissent une modification qui fait apparaître cette zone plus sombre en microscopie photonique: c'est la macula densa. L'association formée par cette macula densa d'une part, et d'autre part par les cellules de la média de l'artère afférente (coussinet) et les cellules du lacis, porte le nom d'appareil juxtaglomérulaire qui joue un rôle majeur dans la régulation de la sécrétion d'aldostérone, grâce au système rénine-angiotensine.

4. Tubes collecteurs

Leur paroi est formée par des cellules cubiques hautes puis prismatiques, avec un cytoplasme qui fait saillie à l'intérieur de la lumière. Ces cellules se présentent sous un aspect clair ou sombre. Les cellules claires, plus nombreuses, sont pauvres en organites, avec une membrane lisse et de rares microvillosités apicales.

Les cellules sombres, absentes dans la partie basse des tubes, ont un cytoplasme riche en ribosomes, en mitochondries et en vacuoles. La membrane plasmique basale est plissée et il existe des microvillosités apicales longues de 0,5 μm et larges de 80 nm.

IV. - PHYSIOLOGIE DES TUBULES

Le débit de la filtration glomérulaire est d'environ 180 litres par jour, ce qui implique que la quasi-totalité de l'ultra-filtration va être réabsorbée dans les tubules. Cette réabsorption s'accompagne de phénomènes de sécrétion. Les deux mécanismes modifient la composition de l'urine le long du tube urinaire et permettent, grâce à un contrôle hormonal, l'adaptation de l'osmolarité urinaire aux besoins de l'organisme. Tous les segments du tubule sont impliqués.

1.- Tube contourné proximal

Grâce à leurs dispositifs d'amplification de surface (microvillosités, invagination de la membrane basale), les cellules du TCP sont responsables de la majeure partie des mécanismes de réabsorption. Cette dernière concerne surtout les constituants suivants:

- 85% de l'eau et du sodium. Cette réabsorption est iso-osmotique, car l'eau suit librement les mouvements du sodium. Le sodium pénètre dans la cellule de façon passive, par échange de charges électriques, le plus souvent sous forme d'un co-transport avec d'autres métabolites (glucose). Il est ensuite excrété vers le milieu interstitiel de manière active grâce à une pompe à sodium, Na^+K^+ ATPase dépendante;
- D'autres électrolytes: potassium (90%), ion phosphate (85% à 90%), calcium (98%), magnésium (95%), bicarbonates (80 à 85%);
- Les protéines, qui sont réabsorbées par pinocytose à la base des microvillosités;
- Les acides aminés;
- La totalité du glucose, grâce à un co-transport avec le sodium suivie d'une excrétion passive facilitée vers le liquide interstitiel;
- L'acide urique qui est aussi sécrété.

Le TCP participe aussi à la détoxification de l'organisme en sécrétant dans la lumière du tube urinaire certains composés médicamenteux et des anions organiques (sels biliaires, acides gras, prostaglandines) ou certains cations organiques (catécholamines, créatines etc.). Les cellules du TCP possèdent une enzyme (1 alpha hydroxylase) seule capable d'hydroxyler le 25-OH cholécalférol (vitamine D3 hydroxylée dans le foie) en 1-25 di-hydroxycholécalférol forme active dans le métabolisme phospho-calcique.

2.- Anse de Henlé

Cet élément du néphron est surtout responsable de la création d'un gradient de pression osmotique cortico-médullaire qui, en association avec les segments distaux du tube urinaire (tube contourné distal et tube collecteur), va permettre l'élimination d'urines soit hypertoniques, soit hypotoniques, en fonction de la charge hydrique de l'organisme.

La réalisation de ce gradient est possible grâce à une différence de perméabilité à l'eau et au Na⁺ entre les branches ascendantes et les descendantes. Au niveau de la branche descendante grêle, l'eau et le sodium diffusent librement.

La branche ascendante large est imperméable à l'eau, mais possède, en revanche, une pompe à sodium qui réabsorbe l'ion Na⁺ pour le faire passer de façon active dans le milieu interstitiel.

En remontant dans la branche large de l'anse de Henlé l'urine devient donc de plus en plus hypotonique, alors que le milieu interstitiel est globalement hypertonique, en raison de sa charge en Na⁺. Il se crée un gradient de pression osmotique très important entre l'urine de la partie inférieure de l'anse (1200 mosm/l) et l'urine arrivant dans le TCD qui possède une osmolarité basse (100 mosm/l) du fait de sa déplétion en sodium sans élimination concomitante d'eau. Ce gradient du tube urinaire s'accompagne d'un gradient du milieu interstitiel puisque les ions Na⁺ sécrétés peuvent repasser librement dans la branche descendante perméable et être de nouveau pompés activement dans la branche ascendante. Les vasa recta, issus des artères efférentes des glomérules juxta-médullaires, sont également perméables à l'eau et au sodium: ils subissent donc les effets du gradient cortico-médullaire qu'ils contribuent à réguler.

3.- Tube contourné distal

Les cellules du TCD sont impliquées dans la régulation de la natriurie, du fait du contrôle hormonal de leur fonction par l'aldostérone. Celle-ci agit sur une pompe Na⁺K⁺ ATPase dépendante qui provoque une réabsorption de Na⁺ et une excrétion de K⁺. La synthèse est modulée par le système rénine-angiotensine, la kaliémie, la natrémie, l'ACTH.

Au niveau du tube distal s'effectue aussi une excrétion d'ions H⁺ et d'ammoniaque sous forme d'ion ammonium NH₄⁺ qui participe à l'équilibre acido-basique de l'organisme.

La kalikréine est synthétisée dans le réticulum endoplasmique des cellules du TCP, elle dégrade les kininogènes en kinines, et possède un rôle vasoactif et natriurétique.

B Rappel sur la polykystose rénale autosomique dominante

I-HISTORIQUE [8]

C'est en 1790 que Othmarheer publie le premier cas de rein polykystique congénital.

Ta vignot, en 1840, fait état de la maladie polykystique hépatorénale lors d'une communication à la société anatomique de Paris.

En 1860, Koster émet l'idée d'un vice de développement à l'origine de la maladie.

En 1903, Albarran et Imbert confirment le caractère héréditaire de la maladie, alors qu'en 1901, Borelius avait remarqué l'association anévrysme intra crânien-maladie poly kystique rénale.

En 1947, Lambert fait une étude dynamique du liquide kystique et une analyse histologique qui permet de distinguer des kystes glomérulaires, tubulaires, et de kystes issues du tube collecteur.

En 1953, Derot, Marcel et Salaun suggèrent une transmission sur le mode dominant.

En 1954, Patton et Bricker concluent à la participation des kystes dans la fonction rénale globale.

C'est à cette époque que débutent les premiers procédés d'épuration extra rénale.

En 1958 a lieu la première greffe rénale entre jumeaux puis en 1969, Gardner s'intéresse à la dynamique des fluides kystiques et prouve que ceux-ci ont une fonction tubulaire proximale ou distale.

En 1974, Habib propose une classification des différentes maladies kystiques rénales.

Miossec, en 1980, montre les avantages de l'échographie dans le diagnostic et la surveillance de cette maladie.

De même, Richard prouve que la tomодensitométrie permet des études plus poussées et la recherche d'éventuelles complications (hémorragies, infection, tumeur solide).

Enfin, en 1985, le gène de la maladie est localisé sur le bras court du chromosome 16 ouvrant la voie à des recherches sur le diagnostic prénatal.

II DEFINITION

La polykystose rénale autosomique dominante (PRAD) est une maladie génétique se manifestant essentiellement à l'âge adulte et caractérisée par le développement de nombreux kystes rénaux, associée parfois à des manifestations extra rénales. Le gène responsable dans 80 à 90% de PRAD (le PRAD 1) est localisé sur le bras court du chromosome 16; un deuxième gène PRAD 2 a été identifié sur le chromosome 4 [2].

III PATHOGENIE

Il existe de nombreuses théories sur la formation des kystes.

La majorité d'entre elles n'ont pu être expérimentalement démontrées.

Les premières, celles de Virchow en 1855, supposaient que le développement des kystes était dû à une obstruction des canalicules urinaires par des calculs entraînant une distension kystique.

Hildebrand, en 1894, pensait que c'était un défaut d'union entre le bourgeon urétéral et le tissu métanéphronique qui causait l'apparition des kystes.

Mais Lambert en 1947, en 1957, avec les travaux Thomas sur les inductions chimiques de kystes chez les animaux par la cortisone, la diphénylamine et leurs dérivés établissent les premières idées de métabolites toxiques induisant les déformations kystiques chez les humains [8]. Postter en 1964, puis Barret en 1978 montrent une continuité entre les kystes et les néphrons atteints.

Evan, en 1979, relate une transformation avec hyperplasie épithéliale papillaire et polypoïde, et pose alors l'hypothèse d'une obstruction tubulaire partielle intervenant dans la pathogénie. Pasini et Swajger, en 1980, développent un concept selon lequel une déplétion potassique contribuerait à la formation de kystes dans la partie distale du néphron. Mais Milutinovic en 1983 et Dunnill suggèrent que ces transformations, qu'on ne trouve qu'en fin d'évolution de l'insuffisance rénale chronique, seraient la conséquence et non la cause de la maladie. Grégoire, en 1987, reprend l'hypothèse d'Evan sur la base d'une nouvelle série. [9]

Toutes ces théories sont contredites par le fait que dans la PRAD il semble exister des kystes dans le néphron entier et qu'il n'a pas été retrouvé de métabolite toxique. De plus, la maladie ne réapparaît pas sur les greffons après transplantation.

Grâce au microscope électronique, on a pu découvrir des anomalies structurales de la membrane basale (dédoublément de la lamelle dansa et altération de la compliance) qui pourraient être la cause première de la maladie.

Lehnert et Bohm pensent qu'il pourrait exister un déficit enzymatique [10] mais jusqu'à présent aucune preuve n'a pu confirmer ces hypothèses.

IV ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Macroscopiquement, les reins sont presque toujours atteints bilatéralement mais l'atteinte peut rester asymétrique pendant plusieurs années.

Les reins sont très gros, pesant de un à trois kilogrammes, partiellement ou totalement déformés par des kystes de taille variable (quelques millimètres à plusieurs centimètres).

La paroi des kystes de la portion interstitielle est mince, tapissée par un épithélium plat. Celle des kystes de la portion terminale des tubes collecteurs est souvent épaisse et surmontée par des zones de tissu conjonctif fibreux [11].

Les calices et les papilles sont en général facilement identifiables mais déformés, étirés, contournés.

La vascularisation est caractérisée par des anastomoses artérielles extra parenchymateuses, car le réseau micro vasculaire est tributaire du nombre et du volume des kystes [11].

V PHYSIOPATHOLOGIE

Une étude dynamique [12] montre que les kystes, de par la persistance d'une bordure épithéliale et d'un gradient transmembranaire pour les substances dissoutes, se comportent comme des néphrons même au-delà du développement de l'insuffisance rénale.

1-ANOMALIES DE LA PROLIFERATION

L'épithélium rénal présente normalement un taux de prolifération faible. Une donnée classique affirme que le taux de prolifération est plus important au niveau des kystes mais cela mérite une confirmation expérimentale.

L'épithélium exprime de nombreux gènes qui normalement ne sont transcrits que pendant le développement du rein (WT1 PAX2). Il en est de même pour de nombreux oncogènes (MYC et FOS).

Cette prolifération serait en partie dépendante de la voie de L'EGF (epidermal growth factor) [13].

2.- ANOMALIE DE LA MEMBRANE BASALE

La membrane basale des kystes est épaissie et sa composition est anormale. De plus une inflammation et une fibrose du secteur interstitiel sont présentes autour des kystes ; cet aspect de la kystogénèse est encore mal exploré [13].

3.- ANOMALIE DE LA REABSORPTION ET DE LA SECRETION.

L'épithélium rénal normal a surtout pour fonction la réabsorption. Le kyste à la phase initiale est en contact avec la lumière tubulaire.

Il prend rapidement cette continuité et sa croissance se fait par la sécrétion de liquide à l'intérieur du kyste.

Les mécanismes sécrétoires sont mal connus, de nombreuses hypothèses ont été avancées. Le modèle accepté est représenté dans la figure 5.

La sécrétion serait largement dépendante de la voie de l'AMPc qui agirait comme second messager pour stimuler les différents canaux et transporteurs. Le rôle central est joué par des canaux chlorés de type CFTR. Il existe aussi une anomalie de localisation de la Na/K ATPase au pôle luminal. A ce jour aucune intervention in vivo sur des ioniques n'a pu ralentir la croissance des kystes.

Il faut espérer qu'une meilleure compréhension de la kystogénèse permettra de fournir de nouvelles pistes pour des interventions thérapeutiques limitant la croissance des kystes et le développement de l'insuffisance rénale chronique terminale [13].

VI SIGNES

1- Type de description

a- Circonstances de découverte et symptomatologie clinique

C'est entre 30 et 50 ans que la maladie est découverte mais elle peut être également constatée aux âges extrêmes de la vie, dès la période néonatale comme chez le vieillard:

b- Signes fonctionnels : Douleurs, hématurie macroscopique isolée ou associée,

c- Signes physiques : Infection urinaire est assez fréquente, le Syndrome urinaire, l'hypertension artérielle (HTA), l'insuffisance rénale (IR)

Enquête famille : elle a un grand intérêt à la recherche d'antécédents connus de néphropathies et nécessite un examen des autres membres de la famille quand on a découvert un cas de polykystose; la constatations de kystes

rénaux multiples dans les deux reins a un poids considérable pour étayer le diagnostic de PKRAD.

2- Diagnostic différentiel

- **Les kystes simples ou multiples** : ne s'accompagnent pas d'insuffisance rénale et les reins sont de taille normale. Il s'agit pas d'une affection héréditaire.
- **La dysplasie multi kystique**: Elle est en général unilatérale et non familiale et correspond à un rein non fonctionnel sans voie excrétrice.

3- Diagnostic positif

Le diagnostic de PKRAD est évoqué devant l'existence d'une histoire familiale de néphropathie transmise selon un mode autosomique dominant. Mais l'élément clé du diagnostic est l'échographie.

La sensibilité et la spécificité de dépistage par l'échographie varie cependant avec l'âge.

VII LES MOYENS D'EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES

a-Echographie rénale

Doit être la première investigation complémentaire d'imagerie, du fait de ses performances, de sa mise en œuvre aisée, de sa totale innocuité d'image immédiate. Elle montre des gros reins constitués d'innombrables cavités, irrégulières dans leurs dimensions, liquidiennes, vides d'échos mais à renforcement postérieur bilatéral. Elle découvre souvent aussi des kystes dans le foie, le pancréas et parfois les ovaires.

Technique d'échographie rénale :

L'examen est réalisé en temps réel avec une sonde sectorielle de 3.5 ou de 5 MHz chez les patients minces.

La voie d'abord est essentiellement antérieure à droite, utilisant la fenêtre acoustique que constitue le parenchyme hépatique. Des voies latérales permettront d'obtenir des coupes bivalves (coupes coronales) permettant l'étude des cavités excrétrices et des pédicules vasculaires. La voie postérieure peut être utilisée.

Lorsque l'examen est de réalisation technique difficile, patient très météorisé, pôle supérieur du rein gauche en situation sous costale haute, masqué par l'angle gauche, il faudra s'aider des mouvements respiratoires (l'inspiration profonde abaisse les reins), effectuer l'examen en décubitus latéral droit ou gauche, voire en orthostatisme.

L'examen est réalisé de façon symétrique et ne sera pas limité aux reins.

L'échographie rénale ne nécessite pas le jeûne [26].

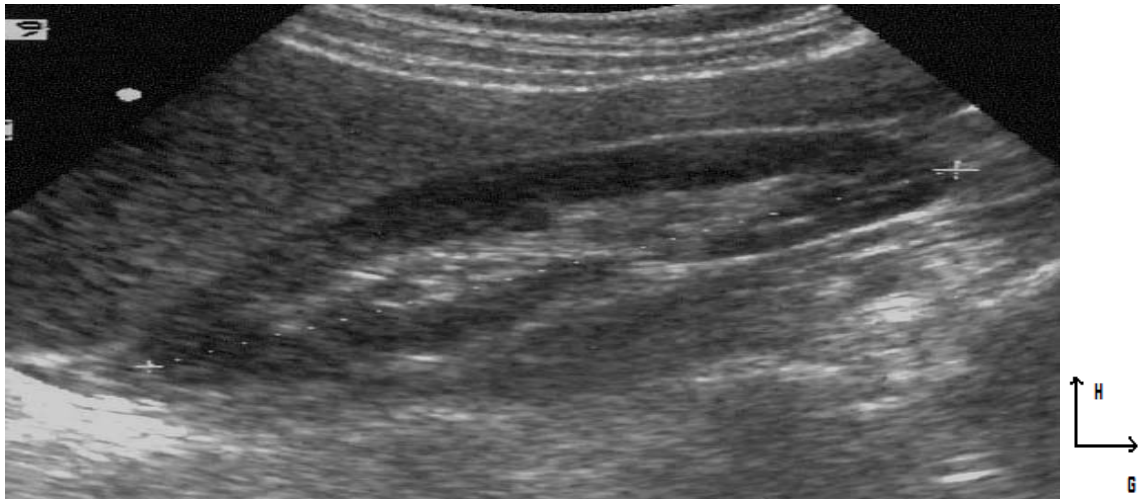


Fig 3 : Image échographique d'un rein normal.

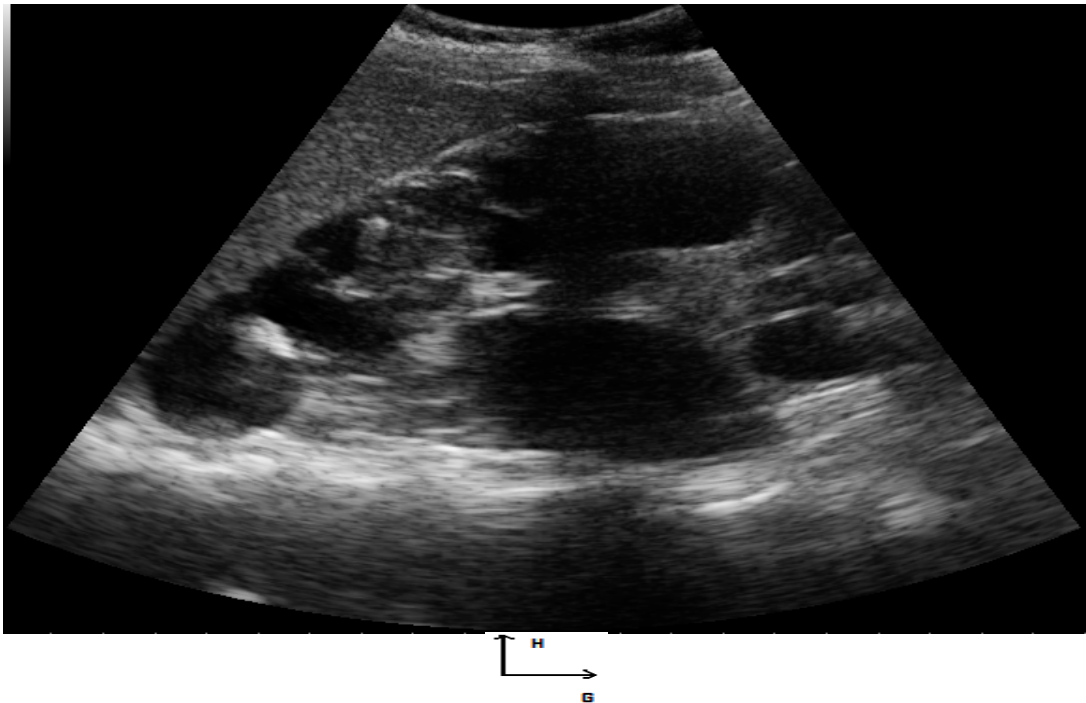


Fig 4 : Echographie rénale d'une PKR: multiples kystes anéchogènes
b- Urographie intraveineuse (UIV)

-Principes techniques : Dans la réalisation technique d'une UIV, il n'y a pas de schémas techniques stéréotypés. Donc l'examen doit être adapté à chaque cas. Une UIV comprend un cliché de l'ASP et des clichés urographiques.

-Cliché d'ASP : Il doit être fait au début de toute UIV (0 minute) et comprend tout l'appareil urinaire, de la 11^{ème} côte au pubis. Ce cliché doit être pris après avoir fait uriner le patient immédiatement (vessie vide).

Le cliché d'ASP a pour but de rechercher les anomalies osseuses et les calcifications se projetant sur l'aire urinaire.

-Injection du produit de contraste : Les clichés urographiques :

Ils sont réalisés après injection intra veineuse de produit de contraste iodé hydrosoluble. La dose injectée est fonction du poids du patient. En moyenne, une uiv complète exige l'injection de 0,6 à 0,8g/kg de poids corporel (uiv les clés de l'interprétation)

Le patient doit être à jeun depuis 4 heures, dans le but d'obtenir une vacuité gastrique (urologie par ses images).

Les clichés doivent être minutés en références au début de l'injection, et ce minutage permet d'obtenir une valeur fonctionnelle des reins.

-Physiologie de l'excrétion des produits iodés: après injection intra veineuse de produit de contraste iodé, celui-ci se diffuse dans les artères rénales au bout de 15 secondes (uiv clés de l'interprétation) puis dans les artères parenchymateuses. Il y aura par la suite une néphrographie dense (vasculaire).

Arrivé aux glomérules, le produit iodé est entièrement filtré à ce niveau, puis il est concentré dans les tubules proximaux par réabsorption de l'eau : c'est la néphrographie tubulaire. Dans le tubule distal il se produit une dilution par diurèse osmotique lié à l'hyperosmolarité du produit de contraste. Donc la néphrographie tubulaire diminue rapidement d'intensité.

Le produit est ensuite évacué dans la voie excrétrice urinaire. Les papilles aux fonds des calices sont atteintes entre la 2^{ème} et la 3^{ème} minute suivant le début de l'injection. Dans la voie excrétrice, les contractions péristaltiques sont de fréquence et d'intensité variables selon le débit des urines excrétées par les reins.

-Les clichés urographiques de base: Différents temps sont analysés systématiquement et on fait une comparaison des deux côtés :

- Temps néphrographique, fait dans la première minute suivant l'injection du produit de contraste qui se répand dans le réseau vasculaire parenchymateux puis filtré par les glomérules. Un problème artériel rénal donne une asymétrie.

Mais en générale au Mali, les cabinets de radiologie ne font pas l'analyse de ce temps néphrographique, sauf sur demande.

- Temps sécrétoire : Cliché à 5 mn : Il correspond à l'arrivée du produit de contraste dans les cavités pyelo-calicielles. A ce niveau un retard de sécrétion peut s'expliquer par une souffrance du parenchyme rénal ou à un obstacle sur la voie excrétrice.

- Temps excrétoire : cliché à 10 mn : Il correspond au passage du produit iodé dans l'uretère. A ce niveau, un retard d'excrétion peut s'expliquer par un obstacle de la jonction pyelo-uretérale.

- 4 à 6 clichés sont réalisés ensuite à intervalle régulier (toutes les 5 mn en moyenne) pour apprécier la morphologie et la dynamique du haut appareil urinaire. Puis des clichés pré, per, et post mictionnels réalisés 1heure après l'injection pour apprécier le bas appareil urinaire.

-Les clichés et techniques complémentaires: Ces clichés et techniques peuvent s'imposer d'emblée ou être décidés au cours de l'examen.

- Clichés minutés précoces : pris toutes les minutes de la 1^{ère} à la 5^{ème} mn suivant l'injection du produit. Ils permettent une étude affinée du synchronisme de perfusion et de sécrétion des reins.
- Nephrotomographies: elles s'imposent lorsqu'on veut faire une étude précise des contours et parenchyme des reins et dans certain cas rare des cavités pyélo-calicielles.

Cette technique permet d'effacer partiellement les structures en avant et arrière des reins. Elle permet donc l'étude :

- des calcifications des aires rénales sur les clichés avant injection
- du parenchyme rénal autant néphrographique
- Parfois du pédicule artériel rénal au temps très précoce.

Cette technique, jadis beaucoup utilisée, tend à disparaître à cause de sa forte irradiation.

- Cliché tardif : (plus de 24 heures après injection) : réaliser dans certains syndromes obstructifs avec un grand retard de sécrétion et néphrogramme persistant.
- Incidences de face vraie et de profile vraie
- La compression urétérale : elle est réalisée lorsque les cavités hautes sont mal remplies et consiste à appliquer par un ballon ou une sangle abdominale qui compriment les uretères en regard du promontoire. Elle permet de dilater et mieux visualiser les cavités hautes.

Cette technique est contre indiquée en cas de colique néphrétique, d'anévrisme de l'aorte [44].

L'uiiv n'est pas toujours nécessaire pour poser le diagnostic de la polykystose rénale, elle montre une atteinte bilatérale mais asymétrique sous forme de reins de grande taille (plus de 4 vertèbres en général). Les tiges calicielles sont étirées, désorientées, moulant les kystes. Au stade néphrographique sur les

cliches d'angiographes précoces, on peut deviner des zones claires avasculaires correspondant aux kystes de grande taille.



Fig 5: Image d'une désorganisation caliciale d'un rein de polykystose à l'urographie intraveineuse.

c- Scanner

N'a que peu d'indication, néanmoins elle permet la localisation d'un calcul associé avant une éventuelle intervention chirurgicale, détection des microkystes non visibles à l'échographie, et contre indication aux produits de contraste, suspicion de néoplasie et bilan d'extension de cette néoplasie, maladie associée.

-Technique : Elle varie en fonction des orientations diagnostiques et doit être adaptée à la pathologie étudiée. Une acquisition sans injection de produit de contraste en mode incrémental ou mieux hélicoïdal permet de détecter les lésions calcifiées ou d'estimer le comportement d'une lésion après injection. Cette acquisition peut être suffisante dans l'exploration d'une lithiase urinaire.

Les paramètres d'acquisition et de reconstructions suivants utilisés sont:

Épaisseur nominale de coupe : 3-5 mm ; vitesse de déplacement de table : 3-6 mm/s ; collimation : 2 mm ; algorithme de reconstruction 180 ou 360, filtre de convolution : tissus mous, champ étroit centré sur les reins.

L'injection de produit de contraste permet d'étudier les vaisseaux rénaux, le parenchyme et les voies excrétrices. Le débit varie entre 2 et 5 ml/s, la

quantité d'iode entre 1 et 2 ml/kg. Le délai entre l'injection de produit de contraste et le début de l'acquisition dépend des structures que l'on veut analyser. Le rehaussement du parenchyme rénale intéresse d'abord le cortex (phase corticale 30 à 410s), puis la médullaire (phase tubulaire : 80 à 100s). Une lésion des voies urinaires est étudiée lorsque les cavités excrétrices sont opacifiées (5 mm à 3 h). Pour une pathologie affectant les voies urinaires et les vaisseaux, il est possible de réaliser une injection de 15 à 30 minutes) avant l'acquisition afin d'opacifier les voies urinaires et une seconde injection débutant 15 à 30 secondes avant l'acquisition pour opacifier les vaisseaux [45].



Fig 6 : Image de scannographique d'une polykystose rénale bilatérale.

VIII- TRAITEMENT

L'espérance de vie des malades poly kystiques a été modifiée par l'apparition des méthodes substitutives du rein: dialyse et transplantation.

-Médical: le traitement de l'insuffisance rénale est conventionnel: contrôle de l'HTA par les bêta bloquants ou les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) associés à une restriction sodée modéré. Le régime hypo protidique et les IEC à visée néphroprotectrice n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. Au stade de l'IRCT la dialyse ou la transplantation ne posent pas de problèmes particuliers. La survie des patients en dialyse et transplantation est excellente. La néphrectomie n'est indiquée en cas de complications ou dans le cadre du bilan pré greffe devant la présence du rein volumineux. La binéphrectomie n'est sans risque, une mortalité de 5% a été décrite, elle n'est plus systématique avant l'intervention. Un traitement spécifique par thérapie génique ou blocage spécifique des facteurs de croissance impliqués dans la kystogénèse est possible dans l'avenir. Dans un modèle murin de polykystose (BPK/BPK), l'utilisation d'un inhibiteur du récepteur tyrosine kinase de l'EGF a permis de prévenir l'apparition de la maladie. En cas d'hématurie macroscopique, le traitement consiste au repos au lit avec boissons abondantes pour éviter la formation des caillots

En cas d'infection le traitement doit faire appel aux antibiotiques ayant une bonne diffusion intra kystique, c'est-à-dire des céphalosporines de 3^e génération, les quinToléines ou le trimethoprime. L'apyrexie est parfois lente à obtenir (jusqu'à 10 à 15). La durée optimale du traitement n'est pas codifiée, on peut proposer 3 semaines en cas d'infection et 6 semaines en cas d'infection kystique [14].

-Chirurgical

♦Douleurs lombaires: la décompression chirurgicale ou le drainage percutané associé à des scléroses par alcalisation ont été proposées en cas de kystes volumineux symptomatiques. La néphrostomie unilatérale a parfois été nécessaire.

Anévrismes cérébraux: le traitement chirurgical peut être la mise en place d'un clip ou l'exclusion de l'anévrisme par embolisation sélective. Le taux des complications chirurgicales est estimé à 2- 6% .[12]

Certains auteurs ont démontré qu'en dehors des gestes obligatoires car salvateur, lors de certaines complications, il vaudrait mieux s'abstenir de toute intervention. [14]

- Dialyse

Cinq à 10% des dialysés en France le sont pour une polykystose rénale. Le malade est en général bien adapté à la dialyse en raison d'une diurèse résiduelle fréquente évitant les prises de poids trop importantes entre chaque dialyse, d'un hémocrite souvent supérieur à la moyenne des dialysés voire normale du fait de la persistance prolongée de sécrétion d'érythropoïétine; de problèmes tensionnels moins sévères que dans les glomérulopathies du fait de la perte sodée urinaire et du meilleur contrôle de la volémie. Le taux de survie après 5 ans; malgré l'âge avancé au moment du début de la dialyse, varie selon les séries de 51% à 86% [14]

- Transplantation [14]:

Elle est possible; une néphrectomie préalable n'est que rarement effectuée à l'heure actuelle, motivée par des infections rénales sévères, des hémorragies récidivantes, des douleurs incoercibles, un volume énorme des reins, une suspicion de néoplasie associée. La survie actuelle de transplantés pour polykystose est pratiquement la même que dans les autres affections rénales alors que leur moyenne d'âge est en général de 10 ans supérieur à celle des autres greffés. Il n'y a pas de récurrences connues de la maladie initiale sur le greffon dans ce cas.

- Surveillance des malades.

Tous les six mois ou tous les ans en absence d'insuffisance rénale et d'HTA avec une évaluation de la fonction rénale, un dosage de l'acide urique dans les urines et le plasma ainsi qu'une ECBU. Tous les trois mois quand apparaissent l'HTA et/ou l'insuffisance rénale.

- Surveillance de la famille.

Faut-il inquiéter la famille au sujet d'une maladie pour laquelle n'existe pas encore de thérapeutique ? La question est délicate. Malgré tout certains sujets souhaitent être fixés de manière précise (service militaire, grossesse....). Deux kystes dans chaque rein suffisent au diagnostic si le sujet fait parti d'une famille atteinte. L'échographie ne décèle pas les tous petits kystes. Négative, elle ne permet pas d'exclure la maladie avant l'âge de 25 ans. Cependant, le dépistage précoce pourrait mieux prévenir certaines complications, l'HTA, l'infection urinaire et la lithiase, et retarder ainsi l'insuffisance rénale. Le conseil génétique nécessaire consiste à annoncer qu'un enfant sur deux sera atteint et présentera une polykystose rénale, quel que soit son sexe.

METHODE

I – CADRE D'ETUDE

Notre étude s'est déroulée au centre hospitalo-universitaire du Point G dans le service de radiologie et de médecine nucléaire en collaboration avec celui de néphrologie du C H U du point G.

Le service de radiologie et de médecine nucléaire est une unité accueillant tous les malades sans distinction d'âge, de sexe et de race, provenant de la ville de Bamako et de l'intérieur du pays.

II – POPULATION D'ETUDE

L'étude a porté sur les patients présentant des kystes rénaux uni ou bilatéraux avec une histoire familiale positive.

1) Critères d'inclusion

a) Echographique:

- Les patients présentant des kystes rénaux en nombre suffisant selon l'âge.
- Les patients d'âge inférieur à 20 ans présentant au moins deux (2) kystes unilatéraux ou bilatéraux.
- Les patients âgés de 40 à 60 ans ayant au moins deux (2) kystes dans chaque rein.
- Les patients de plus de 60 ans ayant au moins quatre (4) kystes dans chaque rein.

b) Histoire familiale positive

Hématurie, la colique néphrétique, le cancer du rein, la néphrectomie, la polykystose rénale identifiée, la maladie rénale non précisée ou la présence de kystes à l'échographie chez l'un des parents du patient.

2) Critères de non inclusion:

- Les patients présentant des kystes rénaux sans antécédent familial de néphropathie.
- Absence de kystes rénaux à l'échographie chez les parents.

III – TYPE ET PERIODE D'ETUDE

Il s'agissait d'une étude prospective allant de février 2012 à décembre 2013.

IV – ECHANTILLONNAGE

Il s'agissait de quarante (40) patients âgés de vingt (20) ans et plus répondant aux critères d'inclusion

V - SUPPORT DES DONNEES

Le recueil des données a été effectué à partir des dossiers d'hospitalisation, des registres d'hospitalisation et des dossiers de consultation.

VI - RECENSEMENT DES DONNEES

Chaque patient a bénéficié d'une fiche individuelle sur laquelle ont été enregistrés:

- Les données socio- démographiques (âge, sexe, ethnie).
- Les manifestations cliniques comme l'hématurie macroscopique, l'hypertension artérielle, l'Infection urinaire, la colique néphrétique, l'insuffisance rénale, la douleur lombaire et la douleur abdominale.
- Les données de l'imagerie médicale comme celles de l'échographie, l'urographie intra veineuse et le scanner.

VII – SAISIE ET ANALYSE DES DONNEES

Les données ont été analysées à l'aide du logiciel SPSS version 12.0 for Windows et la saisie des données a été réalisée à l'aide du logiciel Word.

Les tests statistiques utilisés étaient:

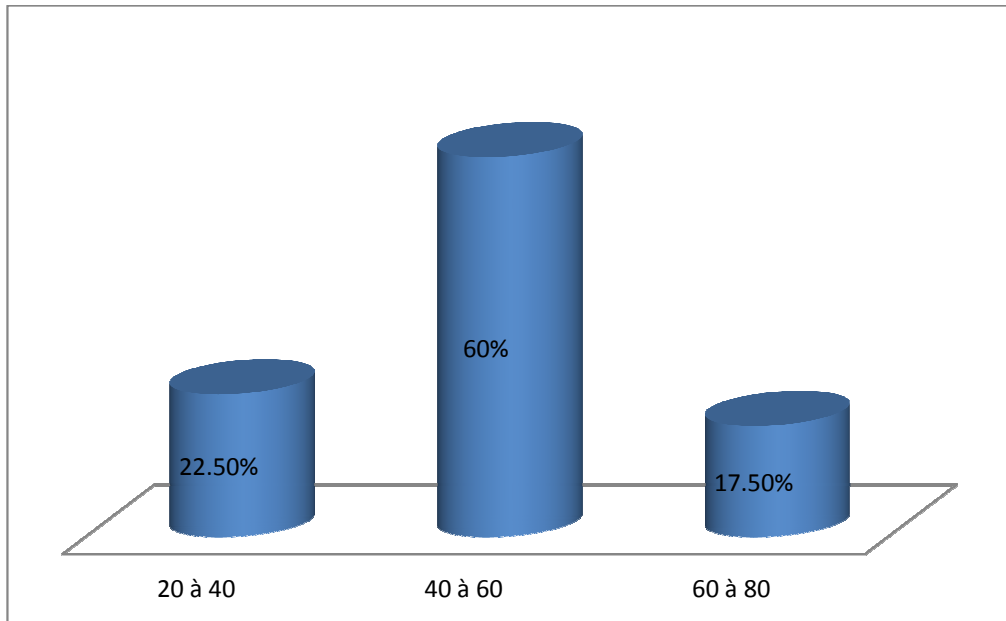
- ✓ Tests paramétriques: moyenne, écart type
- ✓ Tests statistiques: Khi 2 et le test exact de Fisher $P < 0,05$.

VII- ETHIQUE :

L'étude a porté sur des patients qui ont donné leur consentement éclairé de participer à l'étude.

RESULTATS

Graphique I: Répartition des patients selon l'âge.



Graphique II: Répartition des patients selon le sexe.

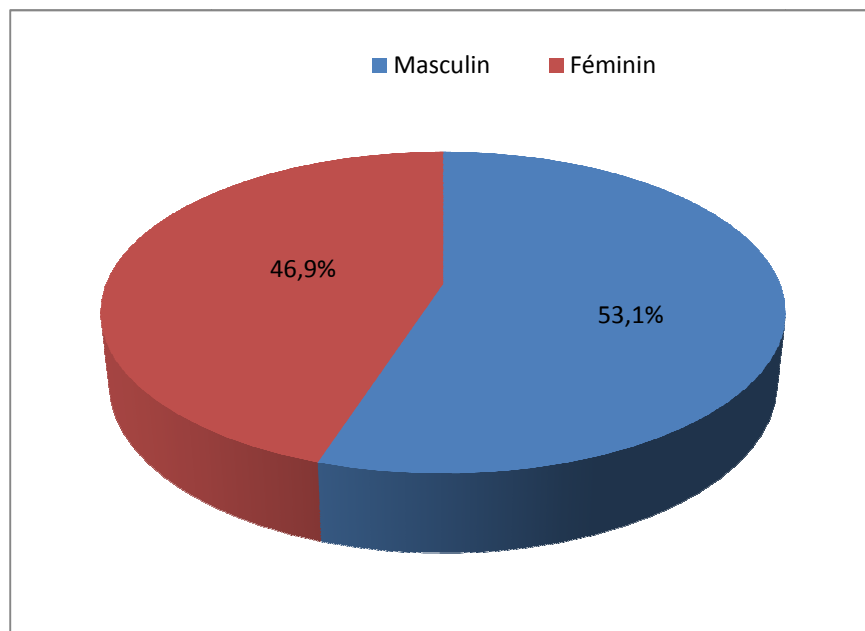


Tableau I : Répartition des patients selon le mode de révélation.

Mode de révélation	Effectifs	Pourcentage
Lombalgies	16	40%
HTA	8	20%
Hématurie macro	6	15%
Insuffisance rénale	3	7,5%
Infections urinaires	3	7,5%
Découverte fortuite	2	5%
Douleur abdominale	2	5%
Total	40	100%

Tableau II : Répartition des patients en fonction des examens radiologiques réalisés.

Examen d'imagerie	Effectifs	Pourcentage
Echographie	40	100%
Urographie intraveineuse	18	45%
Tomodensitométrie	11	27,5%

Tableau III : Répartition des patients selon la taille des reins à l'échographie.

Taille des reins (cm)	Effectifs	Pourcentage
Inf ou = 8	5	12,5%
Sup à 8 et < ou = 12	8	20%
Sup à 12	27	67,5%
Total	40	100%

Tableau IV: Répartition des patients selon la différenciation corticomédullaire et l'échogénéité rénale.

Différenciation	Echogenicité			Total
	Hypoéchogènes	Isoéchogènes	Hyperéchogènes	
Bonne	8(61,5%)	3(23,1%)	2(15,4%)	13
Mauvaise	3(11,1%)	18(66,7%)	6(22,2%)	27
Total	11	21	8	40

Tableau V : Répartition des patients selon le nombre de kystes.

Nombre de kystes	Effectifs	Pourcentage
Sup à 5	27	67,5%
2 à 5	13	32,5%
Total	40	100%

Tableau VI: Répartition des patients selon les kystes multiples (N=37).

Kystes multiples	Effectifs	Pourcentage
Bilatéraux	31	83,8%
Unilatéraux	6	16,21 %
Total	37	100%

Tableau VII: Répartition des patients selon l'échostructure de la paroi et du contenu des kystes.

Paroi des kystes	Contenu des kystes		Total
	Anéchogène	Trouble	
Fine	30	1	31
Epaissie	3	6	9
Total	33	7	40

Tableau VIII: Répartition des patients selon les autres anomalies à l'imagerie médicale.

Echographie abdominale	Effectifs	Pourcentage
Kystes hépatiques	8	25%
Lithiase urinaire	3	9,4%
Bifidité urétérale unilatérale	1	3,1%
UIV		
Désorganisation pyélocalicielle	2	6,3%
Hydronéphrose bilatérale	1	3,1%
Uretéro-hydronéphrose bilatérale	1	3,1%
TDM		
Kystes hépatiques	8	25%
Lithiase urinaire	3	9,4%
Bifidité urétérale unilatérale	1	3,1%
Total	37	100%

Tableau IX: Répartition des patients selon la protéinurie de 24heure (N=13).

Protéinurie	Effectifs	Pourcentage
<1g/24H (non significative)	31	77,5%
1-3g/24H (significative)	9	22,5%
Total	40	100,%

Tableau X: Répartition des patients selon la fonction rénale.

Créatininémie (µmol/l)	Effectifs	Pourcentage
100-150 (normale)	19	47,5%
150-300 (IR modérée)	11	27,5%
600-800 (IR sévère)	7	17,5%
300-600 (IR sévère avancée)	3	7,5%
Total	40	100,%

Tableau XI: Répartition des patients selon l'âge et le mode de révélation.

Mode de révélation	Age			Total
	20-40	40-60	60-80	
Lombalgies uni ou bilatérales	4(28,6%)	8(57,1%)	2(14,3%)	14(100%)
HTA	0(0%)	5(71,4%)	2(28,6%)	7(100%)
Hématurie macroscopique	1(16,7%)	4(66,7%)	1(16,7%)	6(100%)
Insuffisance rénale	0(0%)	0(0%)	3(60%)	3(100%)
Douleur abdominale	0(0%)	2(66,7%)	1(33,3%)	3(100%)
Découverte fortuite à l'imagerie	0(0%)	7(100%)	0(0%)	7(100%)
Total	5	26	9	40

Tableau XII: Répartition des patients selon le sexe et le mode de révélation.

Mode de révélation	Sexe		Total
	Masculin	Féminin	
HTA	5(71,4)	2(28,6)	7
Découverte fortuite à l'imagerie	6(85,7)	1(14,3)	7
Hématurie macroscopique	5(83,33)	1(16,7)	6
IR	0(0)	3(100)	3
Lombalgies uni ou bilatérales	4(28,6)	10(71,4)	14
Douleurs abdominales	2(66,7)	1(33,3)	3
Total	22	18	40

Khi²=13,16

ddl=5

p=0,0219

Tableau XIII: Répartition des patients selon les modes de révélation et le nombre de kyste.

Modes de Révélation	Nombre de kystes		Total
	2 à 5	Sup à 5	
Lombalgies uni ou bilatérale	4(28,6%)	12(85,7%)	14(100%)
HTA	1(14,3%)	6(85,7%)	7(100%)
Découverte fortuite	5(71,4%)	2(28,6%)	7(100%)
Hématurie macroscopique	2(33, 3%)	4(66,7%)	6(100%)
Douleurs abdominales	3(100%)	0(0%)	3(100%)
IR	0(0%)	1(100%)	3(100%)
Total	13	25	40

Khi²= 14.30

ddl= 5

p=0.0137

Tableau XIV: Répartition des patients selon l'âge et le nombre de kyste.-

Age	Nombre de kystes		
	2 à 5	Sup à 5	
20 à 40 ans	6(66,7%)	3(33,3%)	9
40 à 60 ans	5(20,8%)	19(76,2%)	24
Plus de 60 ans	2(28,6%)	5(71,4%)	7
Total	13	27	40

Khi²= 6.33

ddl= 2

p= 0.0422

Tableau XV: Répartition des patients selon le sexe et le nombre de kyste.

Sexe	Nombre de kystes		Total
	2 à 5	Sup à 5	
Masculin	6	16	22
Féminin	7	11	18
Total	13	27	40

Tableau XVI: Répartition des patients selon la taille des reins et le nombre de kyste.

Taille des reins	Nombres de kystes		Total
	2 à 5	Sup à 5	
Sup à 12 cm	9 (67,4%)	18(63,6%)	27
8 à 12 cm	3(37,5%)	5(62,5%)	8
Inf à 8cm	1(20%)	4(80%)	5
Total	13	27	40

Khi²= 0.53

ddl=3

p= 0.9114

Tableau XVII: Répartition des patients selon la créatininémie et le nombre de kystes.

Nombre de kystes	Créatininémie				Total
	100-150	150-300	300-600	600-800	
Sup à 5	14(92,9%)	8(50%)	2(9,5%)	3(47,6%)	27
2 à 5	7(53,9%)	3(23,1%)	1(7,7%)	2(15,4%)	13
Total	21	11	3	5	40

Khi²=0.31

ddl=3

p= 0.9587

Tableau VIII: Répartition des patients selon la créatinémie et la différenciation corticomédullaire.

Différenciation Des reins	Créatininémie				Total
	100-150	150-300	300-600	600-800	
Bonne	11(84,6%)	1(7,7%)	1(7,7%)	0(0%)	13
Mauvaise	8(29,6%)	10(37,1%)	2(7,4%)	7(25,9%)	27
Total	19	11	3	7	40

Tableau XIX: Répartition des patients selon la créatininémie et l'échogénicité des reins.

Echogénicité des reins	Créatininémie				Total
	100-150	150-300	300-600	600-800	
Isoéchogènes	10(47,6%)	9(42,9%)	1(4,8%)	1(4,8%)	21
Hypoéchogènes	9(81,8%)	1(9,1%)	1(9,1%)	0(0%)	11
Hyperéchogènes	0(0%)	1(12,5%)	1(12,5%)	6(75%)	8
Total	19	11	3	7	40

Tableau XX: Répartition des patients selon la protéinurie de 24 heures et le nombre de kystes.

Nbre de kystes	Protéinurie de 24h		Total
	<1g/24H (non significative)	1-3g/24H (significative)	
Sup à 5	21	6	27
2 à 5	10	3	13
Total	31	9	40

Khi²=0,14

ddl=2

p=0,9322

Tableau XXI: Répartition des patients selon la protéinurie de 24 heures et la différenciation corticomédullaire.

	Protéinurie de 24h		Total
	<1g/24H (non significative)	1-3g/24H (significative)	
Bonne	11	2	13
Mauvaise	20	7	27
Total	31	9	40

Khi²= 7,04

ddl=2

P=0,0295

Tableau XXII: Répartition des patients selon la protéinurie de 24 heures et l'échogénicité rénale.

	Protéinurie de 24h		Total
	<1g/24H (non significative)	1-3g/24H (significative)	
Isoéchogènes	19	2	21
Hypoéchogènes	10	1	11
Hyperéchogènes	2	6	8
Total	31	9	40

Khi²=15,81

ddl=2

P=0,0003

L'enquête généalogique a permis de noter dans 31 cas une notion d'hérédité dans la survenue de la polykystose rénale avec 8 cas à la première génération, 11 cas à la deuxième génération, 7 cas à la troisième génération, 5 cas à la quatrième génération mais aucun cas à la cinquième génération

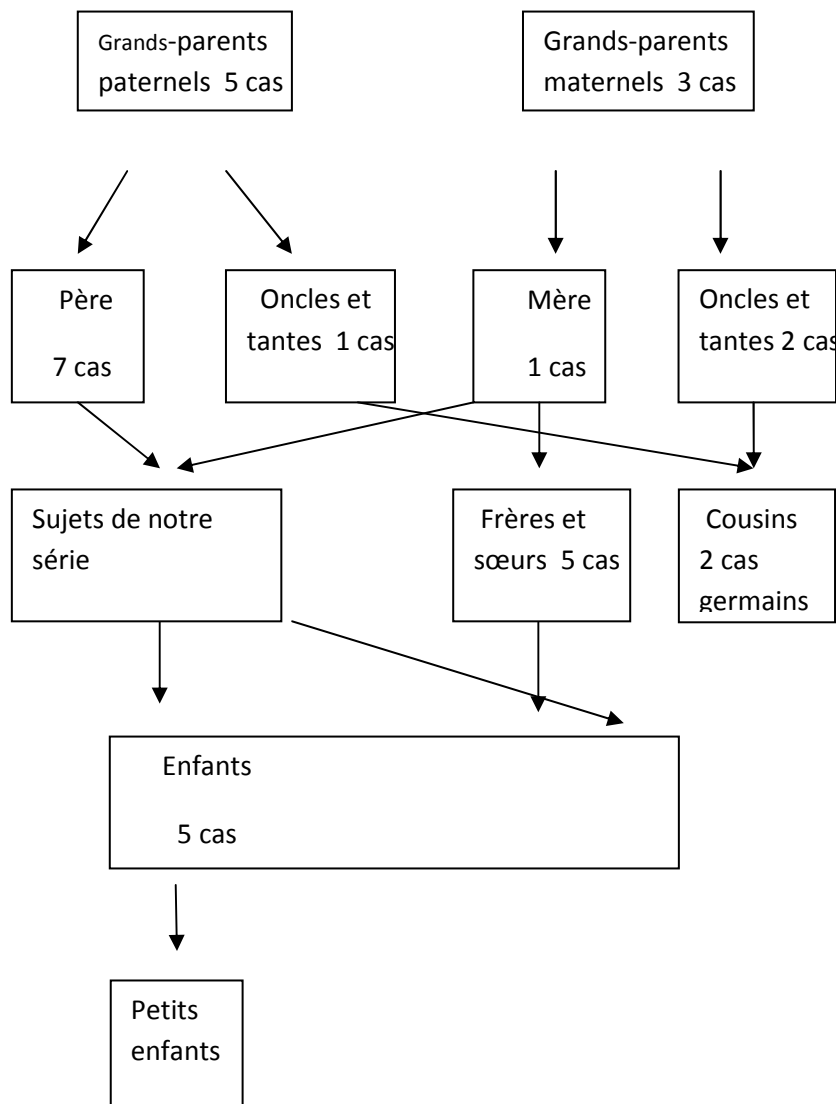


Fig 6 : Arbre généalogique des patients.

COMMENTAIRES

&

DISCUSSION

En Afrique et plus particulièrement au Mali très peu d'études ont été consacrées à la polykystose rénale. Nous avons réalisés une étude prospective, clinique et descriptive allant du 1^{er} février 2012 au 1^{er} Décembre 2013.

Les patients ont été colligés conformément aux critères d'inclusion dans l'étude.

I – LES DONNEES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

1) Prévalence et incidence:

De février 2012 au décembre 2013, nous avons diagnostiqué soixante trois (63) cas de polykystose rénale, soit 5.3% de l'ensemble des examens réalisés dans le service de radiologie et de médecine nucléaire du C.H.U du point G. Notre étude a été faite sur quarante (40) patients, soit 3.4% de l'ensemble des examens radiologiques réalisés ou 63.3% des cas de polykystose rénale diagnostiqués au cours de la période d'étude.

2) L'Age:

La tranche d'âge la plus représentée était celle comprise entre 40 et 60 ans (60%) Balout V trouvait une tranche d'âge comprise entre 30 - 40 ans [16].

Tandis qu'au Sénégal Mohamed Ould M trouvait une tranche d'âge comprise entre 45 et 54 ans (32,7%). [6]

3) Le Sexe:

Le sexe masculin prédomine avec une fréquence de 53,1%, soit un sex-ratio de 1,22. Cette même tendance est notée dans la littérature [16, 17, 6]. Cependant une étude faite en 1991 [19] à l'Hôpital Aristide Le Dantec avait retrouvé une prédominance féminine $1,32 \neq 1,22$ [19, 4, 20, 21].

II – CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE ET SIGNES CLINIQUES

1°) Mode de révélation:

Les lombalgies 40%, l'hypertension artérielle 20%, l'hématurie macroscopique 15% et l'insuffisance rénale 7,5% ont été les principales manifestations qui ont permis de découvrir la maladie. Cependant la découverte a été fortuite à l'imagerie dans 5% des cas.

Les lombalgies ont été suffisamment violentes, d'allure colique néphrétique souvent, pour qu'une exploration soit entreprise et débouche sur le diagnostic. La découverte de la polykystose rénale est faite aussi dans le cadre du bilan d'une HTA ou d'une hématurie macroscopique.

Le syndrome douloureux a été la principale manifestation mais l'hypertension artérielle, l'hématurie macroscopique, et l'insuffisance rénale ne sont pas rares.

[44]

Plus les kystes sont nombreux, plus fréquente est la douleur lombaire, passant de 28,6% que le nombre de kyste soit inférieur ou égal à cinq (5) à 85,7% quand le nombre de kyste est supérieur à cinq (5). Ainsi l'hypertension artérielle et l'hématurie macroscopique sont plus fréquentes quand le nombre de kyste est supérieur à cinq.

Le nombre de kyste était supérieur à cinq (5) chez 72% des patients âgés de quarante (40) à soixante (60) ans.

Dix sur quatorze (10/14) des patients qui présentaient des lombalgies étaient de sexe féminin. Cinq sur sept (5/7) patients présentant une hypertension artérielle lors de la découverte étaient du sexe masculin.

Neuf sur quatorze (9/14) des patients présentant une douleur lombaire et cinq sur sept (5/7) des patients hypertendus avaient un âge compris entre 40 et 60ans, par contre les patients faisant une insuffisance rénale étaient âgés de plus de 60 ans ; la fréquence de l'insuffisance rénale augmente avec l'âge. **[44]**

III – LES DONNEES PARACLINIQUES:

A – Données radiologiques:

1) L'Echographie abdominale:

Caractéristiques des kystes à l'échographie:

L'image de base associe :

- Un contenu anéchogène et qui le demeure à gain et fréquence élevés.
- Une limite continue, régulière et fine.
- Un renforcement de l'interface postérieure, avec zone de réflexion accrue plus en arrière. Ce renforcement de l'interface postérieure est lié à l'excellente transmission intra-liquidienne de faisceau ultrasonore, avant freinage sur la paroi. **[42].**

L'étude doppler montre le caractère avasculaire du kyste qui refoule les vaisseaux sains en périphérie. Toutefois le Doppler est sans intérêt diagnostique dans la forme typique. **[43].**

L'échographie abdominale a été réalisée chez tous nos patients, elle a montré la présence de kystes multiples dans vingt neuf (29) cas, parmi lesquels trois (3) cas de kystes multiples unilatéraux et vingt six (26) cas de kystes multiples bilatéraux.

Elle a permis de préciser la taille des reins qui était diminuée dans cinq (5) cas, normale dans huit (8) cas et augmentée dans vingt sept (27) cas. La taille des reins semble augmentée avec l'âge, le nombre de kyste.

L'étude de la paroi et du contenu des kystes.

Neuf (9) patients de notre série avaient des kystes à paroi épaissie, tandis que trente un (31) patients avaient des kystes à paroi fine.

Les kystes à contenu trouble étaient présents chez sept (7) patients soit 2,8%. Les kystes à contenu trouble et à paroi épaissie semblaient augmenter avec les infections urinaires. [30].

Huit patients (8) de notre série avaient des kystes hépatiques associés. L'association kystes hépatiques et rénaux évoque le diagnostic de maladie polykystique.

L'augmentation de la fréquence de l'association kystes hépatiques et kystes rénaux semblent augmenter avec l'âge et le degré de l'insuffisance rénale.

A l'échographie abdominale, nous n'avons noté aucun cas de polykystose rénale avant 20 ans. Ceci s'expliquerait par le fait qu'à cet âge les kystes sont de plus petite taille et n'ont pas d'expression clinique bruyante. [36]

Au cours de notre étude, le diagnostic de la polykystose a été posé par l'échographie dans 100% des cas. Cependant, il serait aussi nécessaire de demander un scanner chez les patients avec kyste unilatéral ou unique bilatéral car ces kystes peuvent être associés à des microkystes qui ne sont pas visibles à l'échographie abdominale.

2) L'UIV:

Les caractéristiques du kyste à l'UIV:

Le kyste peut se traduire par un syndrome de masse à point de départ parenchymateux, régulier et ne captant pas le produit de contraste, qui, selon la taille et la situation du kyste, entraîne un ou plusieurs des signes suivants: une lacune néphrographique avec ou sans déformation du contour rénal; un syndrome de masse régulier désorganisant les cavités pyélocalicielles sans modifier leur paroi, parfois associé à une désorientation du rein. Les kystes de petite taille et certains kystes à développement exorénal peuvent n'avoir aucune traduction sur l'urogramme.

Quel que soit le résultat de l'UIV, un syndrome de masse rénale ne doit jamais faire porter le diagnostic de kyste rénal bénin. Celui-ci repose exclusivement sur l'échographie et/ou la TDM. [41]

Seulement dix huit (18) de nos patients ont bénéficié de l'UIV. L'image classique de désorganisation pyélocalicielle a été trouvée dans deux (2) cas, un (1) cas d'urétérohydronéphrose bilatérale et un (1) cas de bifidité urétérale bilatérale.

2) Le scanner abdominal:

Les caractéristiques du kyste au scanner:

Les critères TDM d'un kyste simple sont: une densité proche de celle de l'eau (graisse 10 à + 20UH) parfaitement homogène; sans paroi décelable, aux limites régulières et bien définies, dont la densité et l'aspect ne sont pas modifiés après injection intraveineuse de produit de contraste. [41].

C'est un bon examen, peu agressif permettant de détecter des microkystes (<0,3cm de diamètre) et aussi d'étudier le parenchyme inter- kystique [31]. Dans notre étude onze (11) patients ont bénéficié de cet examen et cela nous permis de détecter trois (3) cas de kystes uniques dont un cas de kyste unique unilatéral et deux cas de kyste unique bilatéral.

B – Données biologiques :

L'insuffisance rénale était débutante et modérée respectivement dans 47,5% et 27,5% tandis qu'elle était au stade sévère et avancée respectivement dans 7,5% et 17,5%. Nous n'avons constaté aucun cas d'insuffisance rénale terminale. 7/21 soit (23,07%) des patients avec une insuffisance rénale débutante avaient un nombre de kyste compris entre un (1) et cinq (5) tandis que 14/21 avaient un nombre de kyste supérieur à cinq (5).

La classification échographique de l'I.R. en 4 stades est basée sur l'échogénicité du cortex rénal comparée à celle du foie ou de la rate [40].

Neuf sur dix-neuf (9/19) et dix sur dix-neuf (10/19) des patients avec une insuffisance rénale débutante avaient respectivement des reins Hypoéchogènes et isoéchogènes au foie.

Parmi les patients faisant l'insuffisance rénale débutante, onze sur dix-neuf (11/19) présentaient une bonne différenciation corticomédullaire rénale et huit sur dix-neuf (8/19) avaient une différenciation corticomédullaire peu marquée.

Dans notre série deux sur trois (2/3) des patients avec une insuffisance rénale sévère avaient des reins mal différenciés tant dis que un sur trois (1/3) avait des reins hyperéchogènes.

L'insuffisance rénale progressive reste la plus fréquente des complications de la polykystose rénale autosomique dominante. [36]

L'insuffisance rénale chronique évoluée chez sept (7) patients nécessitant une hémodialyse soit 17,5%.

L'insuffisance rénale était sévère chez deux sur cinq (2/5) des patients porteurs d'un nombre de kystes compris entre un (1) et cinq (5) contre trois sur cinq (3/5) des patients porteurs de plus de cinq (5).

Quatorze (14) de nos patients présentant une insuffisance rénale avaient un nombre de kystes supérieur à cinq (5). L'insuffisance rénale semble augmenter avec le nombre de kystes rénaux. [36]

L'insuffisance rénale chronique, avec ou sans protéinurie est d'évolution lente et bien tolérée cliniquement. Elle apparaît généralement entre 40-60 ans, s'aggrave progressivement mettant environ 10 ans avant de nécessiter une thérapeutique substitutive. Cette évolution n'est pas inéluctable et certains sujets porteurs de la maladie peuvent rester plusieurs dizaines d'années sans altération de la fonction rénale [32].

La protéinurie de 24 heures était inférieure à un gramme par 24 heures chez 77,5% des patients tandis que 22,5% avaient une protéinurie comprise entre un et trois grammes par 24 heures. Véronique a rapporté une prédominance de la protéinurie inférieure à 1g/24heures. [17].

Les patients ayant une protéinurie de 24 heures inférieure à un gramme et un nombre de kystes entre deux et cinq représentaient 32,3% de la série tandis que 67,7% des patients avec une protéinurie comprise entre un et trois grammes avaient un nombre de kyste supérieur à cinq (5). Nous pensons que le nombre de kyste semble être un facteur favorisant de la survenue et de l'importance de l'insuffisance rénale.

IV – LES DONNEES GENEALOGIQUES:

L'étude de l'arbre généalogique de nos cas nous a permis comme dans la littérature [1,2,3] de démontrer le caractère héréditaire de la polykystose rénale (fig 6).

CONCLUSION

&

RECOMMANDATIONS

De février 2012 à Décembre 2013, nous avons colligé soixante trois (63) cas de polykystose rénale dans le service de radiologie et de médecine nucléaire parmi lesquels 40 ont été suivis au cours de notre étude soit 63,49% de l'ensemble des cas de polykystose rénale au cours de la période d'étude.

Parmi nos patients, le sexe masculin dominait avec un sexe ratio de 1,22.

La lombalgie était le mode de révélation le plus fréquent. La tranche d'âge comprise entre 40 et 60 ans était la plus concernée.

L'échographie abdominale était l'examen de choix pour le diagnostic de la polykystose chez tous nos patients. Cet examen a également permis de retrouver 36 cas d'hérédité dans les différentes familles de nos patients.

Le scanner abdominal était l'examen indispensable pour la recherche des microkystes chez nos patients qui avaient des kystes uniques à l'échographie. Il était également important pour l'étude de la paroi et du contenu des kystes.

Les progrès pour l'exploration et la surveillance de la maladie permettent de gérer les risques évolutifs. Cependant le grand espoir reste dans la découverte de la pathogénie exacte de la polykystose ce qui ouvrirait la voie à un traitement spécifique ou à une prophylaxie efficace.

Nous pouvons formuler les recommandations suivantes:

Aux instances de décision

- ✓ Réduire le coût des examens complémentaires en les adaptant au niveau socio-économique de la population.
- ✓ Doter les structures de capacité diagnostique
- ✓ Accélérer le processus de la transplantation au Mali

Aux personnels socio- sanitaires

- ✓ Proposer une échographie rénale au cours des lombalgies traînantes surtout chez le sujet jeune
- ✓ Informer les patients et les parents sur le caractère héréditaire, la gravité de la pathologie et la nécessité d'une discipline dans le suivi.
- ✓ Dépister précocement la polykystose rénale et référer les patients chez le spécialiste.

Aux malades

- ✓ Une meilleure observance du traitement
- ✓ Des consultations régulières.

REFERENCES

1-Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies rénales génétiques (AIRG)

BP 78 75261 Paris Cedex O6 www.airg.free.fr

2- Dominique C, Marie-France G, Jean- Pierre G, Micheline L, Yves P.

La polykystose rénale autosomique dominante(AIRG)1997;Paris P:5-6

3- Suc JM et Durand D

Manuel de néphrologie clinique Ellipse édition marketing S.A.2001 Paris. p 348-353

4 – Dalgaard Z:

Bilateral polycystic disease of the kidneys: follow up of 284 Patients and their families.Acta Med Scand 1957; 328 (13): (245)

5- Diouf B.,Dia D.,KAM.M.,DiopT.M. la polykystose autosomique en milieu hospitalier à Dakar (Sénégal)Dakar-Méd.,1998;43,2:205-208.

6-Mohamed Ould M

Polykystose rénale autosomique dominante
Service de Néphrologie. Thèse de médecine Dakar. 2006, p34

7-Aguemon A.R, Mignonsin D, Kane M, Gnionsahe D.A, Koffi K, Dadier R, Coffi S.D, Nun R, Dupraz, Yoman T.

Polykystose rénale du noir africain: A propos de 2 cas familiaux observés au CHU d'Abidjan-Cocody.

Revue médicale de cote d'ivoire, Octobre 1983:p33-34

8- Churchil D.N., Bear J.C, Morgan J.,Payne R.H., MC Manamon P.J, and Gault M.H.

Prognosis of onset polycystic Kidney disease re-evaluated,kidneyInt 1984; 26: 190-193

9- Mark R.H.K, Turner C, Thompson T.

The effect of a low protein diet with amino acid/keto acid supplements on glucose metabolism in children with uremia. J.Clin. Endocrino-métab 1986; 65(4): (985-989)

10 - Thomas JO, Cox AJ Jr, DEEDS F:

Kidney cysts produced by biphenyl amine Stanford Med Bull 1957;15: (90).

11 -,Gregoire J.R, Torres VE, Holley KE, Farrow GM.

Renal epithelial hyperplastic and néoplastic proliferation in adult polycystic kidney disease Am. Journal 1987; 9(1): (27-38)

12- Milutinovic J, Fialkow PJ, Asododa LY:

Fertility and pregnancy complications in women with autosomal dominant polycystic kidney disease.

ObstetGynecol 1983; 61(5): (566-569)

13 - Zerres K:

KIDNEYS: Genetic, pathologic anatomy, clinical picture and prenatal diagnostic. Hum Genet 1984; 68 (2): (104 135).

14 - Cuppage F

Ultra structure and function of cysts from human adult polycystic kidneys.

Kidney Int 1980;17 (3): (372-381)

15- Yvon B.; Bertrand D.

Néphrologie pour l'interne tome 3, édition 2000 Paris; P: 71- 78

16 – Meyrier A

Maladies rénales de l'adulte: compréhension, diagnostic et traitement. 1^eédition Ellipse 1993 Paris; p: 259-2650

17 - Balout V. Polykystose rénale de l'adulte:

Etude de cinquante six (56) observations, thèse de Médecine Paris 1989 numéro 148. Acta Med Scand 1982; 212: (389-394).

18- Bourquia A

La maladie autosomique dominante au Maroc

Nephrol 2002; p: 93-96

19- Grunfeld JP, Chauveau D, Joly D, Fonck C, Oualm Z

Polycystic Kidney disease (30ans après). J Nephrol 1999;12:S42-6

20- Simon P, Le Goff J-Y, Ang KS, Charasse C, Le Cacheux P, Cam G. Données épidémiologiques, cliniques et pronostiques de la maladie polykystique autosomique dominante dans une région française. Néphrologie 1996; 17: 123-30.

21-Gabow PA

Autosomal dominant polycystic kidney disease. N Engl J Med 1993;329:332-42

22- Nash MDA

Hypertension in polycystic kidney disease without renal failure.

Arch Int Med 1977; 137(11): (1571-1575)

23- Valvo E, Grammaro L, Tessitore N, Panzetta G, Lupo A, Loschiavo C, Oldizzi L, Fabris A, Rugiu C, Ortalda V et al

Hypertension of polycystic kidney disease: mechanism and hemodynamic alterations. Am J Nephrol 1985; 5(3): (2555-2559)

24- Roscoe JM, Brissenden JE, Williams EA, Chery AL, Silverman M. Autosomal dominant polycystic kidney disease in Toronto. Kidney Int 1993;44:1101-8.

25- Kalifa TR, Sellami F

Maladie polykystique rénale et cancer rénal bilatéral.

Ann d'urologie 1987; (I): (3-6)

26- Legmann.P, Boninn-Fayet.P, Convard J-P, Seguin.G

Imagerie médicale. Formation Echographie 4^{ème} édition Masson (P : 109).

27- Guyon P

Contribution à l'étude de la polykystose rénale. A propos de 40 observations. Thèse Med. Besançon 1983.

28- Schievink WJ, Torres VE, Piepgras DG

Saccular intracranial aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease. J Am SocNephrol 1992; 3:88-95

29- Gabow PA, Johnson AM, Kaehny WD, Kimberling WJ, Lezotte DC, Duley IT, Jones RH.

Factors affecting the progression of renal disease in autosomal dominant polycystic kidney disease. Kidney Int 1992; 41:1331-9

30-Grunfeld JP, Albouze G, Jungers P, Landais P, Dana A, Droz D, Moynot A, Lafforque B, Boursztyn E, Franco P.

Liver changes and complications in adult polycystic kidney disease. AdvNephrol 1985; 14: 1-20

31-Sklar AH, Carvana RJ, Lammers JE, Strauser G.D

Renal infections in adult polycystic kidney disease. Am J Kidney disease 1987;10(2):(81-88)

32- Henning D, Arne HN, Pedersen EB

Exaggerated natriuresis in adult polycystic kidney disease. Acta Med Scan 1986; 219: (59-66)

33- Baumelou A

Néphrologie tome II internat 2000 edition VerTnasobris-Grego, Paris; P 113

34- Milutinovic: Potential causes and pathogenesis in autosomal dominant polycystic kidney disease. Nephron 1983; 33: (139-144).

35- Atteyine. F : Contribution à l'étude de la polykystose rénale au service de néphrologie et d'hémodialyse du CHU du Point G à propos de 32 cas 2008 M 76.

36-www.keneya.net/fmpos/:thèse/2008/méde/pdf/08M76-pdf.

Introduction de la polykystose rénale.

37-Richet G :

Néphrologie 1988 édition Marketing/Ellipses,Paris ;P 320-325

38- Patta D :

Abrégé illustré des maladies des reins et des voies urinaires ;Edition Masson 1981.

39- Yame N.R.

Morphométrie du rein. Etude échographique chez l'Africain mélanoderme. Thèse médecine, Abidjan, 1992; n° 1344

40- Helenon.O

Kyste des reins ; hôpital Necker-Paris.

41- Francis .W

Précis d'échographie digestive et rénale ; Edition Vigot 1991, P (25).

42- Honore. H, Escure. MN, Monsaingeon. V

Echographie clinique ; Laboratoire Robert et Carrière 1981.

43-Santé.planet.fr/dictionnaire-des-maladies-polykystose.90628.5html.

Néphrologie-5eme édition-Medecine-aux éditions Ellipses

Collège universitaire des enseignants de néphrologie : 09-10-2012.

44-Touré. Y

Apport de l'imagerie dans le diagnostic de la pathologie urologique à propos de 108 patients dans le service d'urologie du C.H.U du point G, 07M142 (P: 32-36).

45- Doyon. D, Frija. E-A, Halimi. P, Roger. B et Domengie. F

Scanner à rayon x, Masson, Paris 2000 (P 284).

ANNEXES

FICHE SIGNALITIQUE

Prénom : Abdrahamane

Nom : Diarra

Titre : Apport de l'Imagerie médicale dans le diagnostic de la polykystose rénale. A propos de 40 patients dans le service de radiologie et de médecine nucléaire du CHU du Point G.

Pays d'origine : Mali

Ville de soutenance : Bamako

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odontostomatologie.

Secteur d'intérêt : Radiologie et néphrologie

Résumé : Nous avons effectué une étude prospective de 22 mois, allant du 2 février 2012 au décembre 2013. Notre étude a portée sur 40 patients ayant au moins 20 ans.

La tranche d'âge la plus fréquente était celle de 40 à 60 ans soit un taux de 60% des cas avec une prédominance du sexe masculin et un sex-ratio de 1,22.

L'échographie a été l'examen d'imagerie le plus réalisé chez nos patients avec un taux de 100% des cas.

Mots clés : Imagerie médicale, polykystose rénale.

APPORT DE L'IMAGERIE MEDICALE DANS LE DIAGNOSTIC DE LA POLYKYSTOSE
RENALE DANS LE SERVICE DE RADIOLOGIE ET DE MEDECINE NUCLEAIRE DU
C.H.U DU POINT.G

Fiche d'enquête N° _____

I/ Données socio- démographiques

Nom _____ Nationalité _____

Prénom _____ Statut matrimonial _____

Age _____ Date d'entrée _____

Sexe _____

II/ Antécédents

A/ Familiaux

B/ Médicaux

HTA :

Diabète :

Asthme :

Drépanocytose

UGD

Infection à VIH

C/ Chirurgicaux

1- Nature de l'intervention _____

2- Suite opératoire _____

D/ Néphrologiques

1-Insuffisance rénale 4-lithiase rénale

2-Tumeur rénale 5- Syndrome néphrotique

3-Malformation rénale

III/ Renseignements cliniques

A/ Mode de découverte :

1- Douleur lombaire

6- Hématurie :

2- Douleur pelvienne

7-Hypertension artérielle:

3- Dysurie

8-Insuffisance rénale :

4- Découverte fortuite :

9- Brûlure mictionnelle

5- Pollakiurie :

10 – Autre (à préciser _____)

IV/ Examens Complémentaires

A/ Examens radiologiques

A-1 Echographie rénale

1 – Rein

a) Position anatomique des reins

Normale :

ectopique :

b) Taille des reins

Inférieur à 8 cm

Entre 8 et 12cm

Supérieur à 12cm

c) Echogénicité rénale :

Normal

Isoéchogène

Hyperéchogène

d) Différenciation corticomédullaire rénale

Bonne

Mauvaise:

2- Kystes :

a)Le ou les reins atteints

Droit gauche Bilatérale

b) Siège sur les reins

Partie sup du rein droit Partie sup du rein gche

Partie inf du rein droit Partie inf du rein gche

Partie moy du rein droit Partie moy du rein gche

Tout le parenchyme rénal Tout le parenchyme rénal

c) Les localisations extra-rénales:

1- Foie

2- Pancréas

3- Ovaires

d) Nombre des kystes

De 2 à 5

Sup à 5

e) Contour (paroi) des kystes

Régulier Fine

Irrégulier Epaisse

f) Contenu des kystes

Anéchogène

Trouble

B/ U.I.V (urographie intraveineuse)

1- UIV normale

2- Uréterohydronéphrose

Gauche :

Droite :

Bilatérale

3-Désorganisation pyélocalicielle:

Gauche :

Droite :

Bilatérale :

4 – Bifidité

Gauche :

Droite :

Bilatérale :

5- Lithiase rénale

Gauche :

Droite :

Bilatérale :

C/ Tomodensitométrie

1– Rein

a)Position anatomique des reins

Normale :

ectopique :

b) Taille des reins

Inférieur à 8 cm

Entre 8 et 12cm

Supérieur à 12cm

c) Echogénicité rénale

Normal :

Isoéchogène

Hyperéchogène

d) Différenciation corticomédullaire rénale

Bonne

Mauvaise:

2-Kystes :

a) Le ou les reins atteints :.....

Droit

gauche

Bilatérale

b) Siège sur les reins

Partie sup du rein droit

Partie sup du rein gche

Partie inf du rein droit

Partie inf du rein gche

Partie moy du rein droit

Partie moy du rein gche

Tout le parenchyme rénal

Tout le parenchyme rénal

c) Les localisations extra-rénales

1- Foie

2- Pancréas

3- Ovaires

d) Nombre des kystes

De 2 à 5

Sup à 5

e) Contour (paroi) des kystes

Régulier Fine

Irrégulier Epaisse

e) Contenu des kystes

Anéchogène

Trouble

IV/EXAMENS BIOLOGIQUES

1-Sang

Q44La glycémie (valeur normale 1,4-6,1 mmol /l)

Résultat :.....

Q45Créatinémie 150-300 $\mu\text{mol/l}$ (insuffisance rénale modérée)

- 300-600 $\mu\text{mol/l}$ (insuffisance rénale sévère)
 - 600-800 $\mu\text{mol/l}$ (insuffisance rénale avancée)
- >800 $\mu\text{mol/l}$ (insuffisance rénale terminale)

Résultat :.....

2-Urines

Q52 La Protéinurie

<1g/24h faible abondance

1-3g/24h moyenne abondance

>3g/24h abondante

Résultat :.....

V Traitement

Q56 Moyens thérapeutiques

1 Médicaux

2 Médico-chirurgicaux

3 chirurgicaux

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'**Hippocrate**, je promets et je jure, au nom de l'**Être Suprême**, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !

