

DYSPLASIE RÉNALE MULTIKYSTIQUE ET ECTOPIE CROISÉE SUR REIN GAUCHE, COMPLIQUÉE DE SURINFECTION. A PROPOS D'UN CAS OBSERVÉ AU CHU DE KAMENGE

INFECTED MULTICYSTIC RENAL DYSPLASIA ON CROSSED ECTOPIC LEFT KIDNEY. ABOUT ONE CASE OBSERVED AT KAMENGE UNIVERSITY HOSPITAL

T.S. MAREBO, P. BANDEREBAKO, S. MANIRAKIZA, S. NIYONKURU, L. NDORERE, H. BUKURU, E. GIKORO, R. KARAYUBA

Auteur correspondant: T.S. MAREBO tmarebo@yahoo.fr

RESUME :

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 4 mois suivi pour une dysplasie rénale multikystique compliquée de surinfection sur un rein ectopique croisé dont le diagnostic était posé en anténatal et confirmé en post natal. La NFS montre une hyperleucocytose à 16.000 à prédominance polynucléaire neutrophile.

Le traitement était chirurgical et consistait à une néphrectomie gauche du rein ectopique croisé multikystique; l'examen bactériologique du liquide kystique était d'aspect trouble, purulent et avait isolé *Escherchia coli* sensible au Céfotaxime.

Les suites opératoires avaient été simples et la sortie lui avait été autorisée à J10 post opératoire.

Notre travail s'intéresse sur la prise en charge d'un cas extrêmement rare de dysplasie rénale multikystique compliqué de surinfection sur un rein ectopique croisé

Mots clés : Rein, Dysplasie, ectopie croisée, néphrectomie

SUMMARY:

We report the observation of a 4 month old infant followed for a multicystic renal dysplasia complicated by superinfection on a crossed ectopic kidney whose diagnosis was made in antenatal and confirmed in postnatal period.

The blood test shows a 16,000 leukocytosis predominantly neutrophilic polynuclear.

*The treatment was surgical and consisted of a left nephrectomy of the multicystic crossed ectopic kidney; the bacteriological examination of the cystic fluid was cloudy, purulent and had isolated *Escherchia coli* sensitive to Cefotaxime.*

The post-operative follow-ups were simple and he was allowed out on D10 post-operative.

Our study focuses on the management of an extremely rare case of multicystic dysplastic kidney complicated on an ectopic cross-over kidney

Keywords: *Kidney, Dysplasia, crossed ectopia, nephrectomy*

INTRODUCTION

Le rein dysplasique multikystique est une forme de dysplasie rénale caractérisée par de multiples kystes, non communicants, de différentes tailles, séparés par un parenchyme dysplasique [1].

L'ectopie rénale est un défaut congénital rare où le rein n'est pas situé dans la fosse rénale. Une ectopie rénale croisée implique que le rein se trouve en controlatéral au niveau pelvien ; résultant d'une ascension défectueuse du rein atteint, au cours de l'embryogénèse [2].

En revanche, la dysplasie multikystique rénale est l'une des anomalies du tractus urinaire les plus communes et reconnues comme anténatale, avec une incidence estimée à 1 sur 4300 naissances vivantes [3]; Cependant, la dysplasie rénale multikystique associée à une ectopie rénale croisée est extrêmement rare et est associée à une incidence plus grande de l'obstruction de la jonction urétéro-pyélique[4]. La gravité de cette maladie est liée au risque de survenue des complications notamment HTA, infection, ou dégénérescence maligne (la tumeur de Wilms, adénocarcinome et le carcinome à cellules rénales kystique) [5].

Notre travail s'intéresse à la prise en charge d'un cas extrêmement rare de dysplasie rénale multikystique compliquée de surinfection sur un rein ectopique croisé.

OBSERVATION

I.D.C est un enfant de sexe masculin habitant la commune MUHA dans la province Bujumbura-Mairie.

Il s'agissait du troisième enfant d'une fratrie de 3. Il est né le 03/11/2018 au CHU de Kamenge, à l'issue d'une grossesse régulièrement suivie, sans aucune complication. L'accouchement s'est fait à terme par voie basse. Une lésion kystique pelvienne trouvée lors de l'échographie anténatale, a été contrôlée au 8ème jour de vie, par une deuxième échographie.

L'échographie initiale (Fig.2) réalisée à la 34ème semaine d'aménorrhée mettait en évidence une masse kystique abdominale latéralisée à droite dépassant la ligne médiane.

Le rein droit était visualisé, mais la loge rénale gauche était vide et une recommandation de faire une échographie abdominale en post natale avait été formulée.

En post natal, l'échographie de contrôle (Fig.1) montrait un rein gauche ectopique en situation pelvienne latéralisé à droite, mesurant 7,89 x 7,81 cm avec des multiples kystes en son sein dont le plus grand mesurait environs 7cm de grand axe. La loge rénale gauche était vide.

Le rein droit était en place et de taille normale.

Le diagnostic de dysplasie rénale gauche multikystique avec compression de l'uretère droit avait été évoqué et confirmé par une urographie intraveineuse qui montrait un rein gauche en position ectopique croisée, avec un retard d'excrétion.

La conduite thérapeutique a été une surveillance clinico-paraclinique de l'enfant tous les 3 mois avec recommandation de reconsulter au moindre signe d'alerte (fièvre, douleur abdominale, pleures incessantes, constipation,...)

A l'âge de 4 mois, la maman de l'enfant consulte pour une masse abdominale dans un contexte fébrile.

L'examen physique a noté une fièvre à 38,7°C et une masse pelvienne droite douloureuse à la palpation ; Le reste de l'examen clinique était strictement normal.

L'échographie abdomino-pelvienne montrait un signe échographique de «Sable mouvant » faisant évoquer la surinfection kystique.

Le bilan biologique retrouvait des signes en faveur d'une infection avec à la NFS une hyperleucocytose à 16.000 GB/mm³ avec prédominance de polynucléaires neutrophiles. La CRP était à 192 mg/l. L'urée, la créatinine et l'ionogramme sanguin étaient normaux.

Une néphrectomie (Fig.3 et 4) avec comme indications chirurgicales la compression urétérale et la surinfection kystique. Le liquide kystique prélevé du plus gros kyste était purulent (Fig.5); l'examen bactériologique avait isolé *Escherichia coli* sensible au Céfotaxime.

Les suites opératoires avaient été simples et la sortie lui a été autorisée au 10ème jour post opératoire.

L'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic de dysplasie rénale multikystique.

L'enfant a été suivi régulièrement en post opératoire lors des consultations externes jusqu'à l'âge de 2 ans. L'examen physique notait une croissance normale sans aucune plainte particulière avec un bilan biologique (NFS, urée, créatinine, ionogramme sanguin et ECBU) normal.

La dernière échographie a noté un rein droit de taille normale mesurant 8 cm de diamètre bipolaire de contours réguliers et présentant une bonne différenciation cortico-médullaire ; Foie, voies biliaires, vésicule biliaire, vessie d'aspect échographique normal ; Absence d'épanchement liquidien intrapéritonéal

et d'adénopathies profondes ; la loge rénale gauche vide.

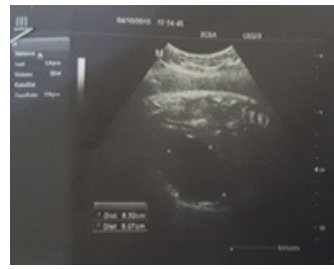


Fig.1 Kyste pelvien à l'échographie anténatale

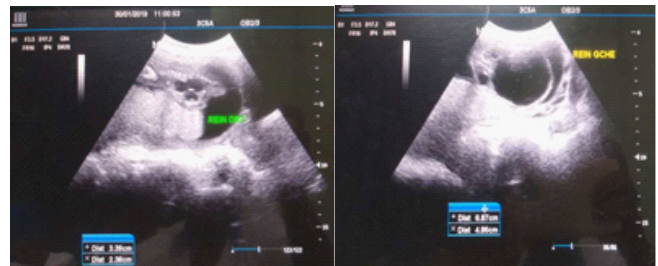


Fig.2 Echographie post natale montrant le rein droit (image du milieu) et le rein gauche ectopique croisé multikystique (à droite)



Fig.3 Pièce opératoire de la DRMK

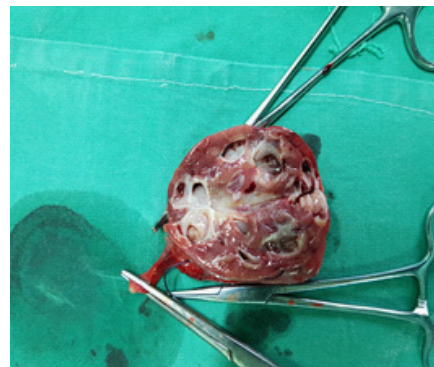


Fig.4 Coupe saggitale de la pièce opératoire



Fig.5 liquide purulent de ponction du kyste

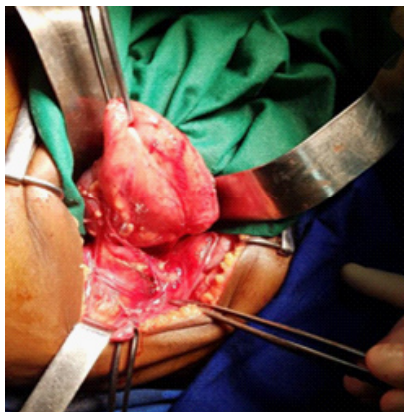


Fig.6 Aspect per opératoire du rein ectopique croisé dysplasique multikystique

DISCUSSION

La vraie incidence de l'ectopie rénale croisée est inconnue parce que la grande majorité des patients présentant cette anomalie reste asymptomatique et non détectée[6].

L'ERC a été rapportée dans 1/2000 à 1/7000 autopsies. La fusion du rein ectopique au site orthotopique controlatéral est présente dans 80-90 % des cas[7]

La DMK est une anomalie le plus souvent unilatérale du développement rénal caractérisée par un gros rein kystique et un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel. Son incidence est estimée à 1/4300 naissances vivantes. Les garçons sont plus souvent atteints avec un sex ratio de 1,48. Le rein gauche est plus fréquemment impliqué (55 % des cas). L'atteinte bilatérale est rare[8]

Très peu d'études ont été rapportées sur l'association DRMK et ERC. La première a documenté 4 cas de DRMK sur reins ectopiques croisés avec fusion ; trois d'entre eux étaient associées à une obstruction de la jonction pyélo-urétérale; l'autre a rapporté un cas de DRMK sur rein orthotopique [9]

En effet l'étude de Darcy A. et al. en 2005 rapportait le 5e cas d'association DRMK et ERC avec fusion associées à une urétérocèle [10]

Van den Bosch et al. [2], avaient récemment signalé la présence d'une dysplasie rénale multikystique dans 10% des ectopies rénales.

La particularité de notre présentation réside dans le fait qu'en plus de la rareté de cette association de malformation, nous décrivons un cas de surinfection de DRMK sur rein ectopique croisé sans fusion ayant indiqué une néphrectomie.

Deux théories ont été suggérées pour la physiopathologie de la formation de kystes. L'une est une obstruction précoce des voies urinaires dans l'utérus entraînant une stase urinaire et la formation de kystes avec une dysplasie rénale. L'autre est l'inhibition de l'activité ampullaire du bourgeon urétéral, empêchant une induction correcte du néphron [11].

La théorie obstructive pourrait être renforcée par l'association de la DRMK à d'autres malformations obstructives survenant in utero rapportées dans la littérature tels les urétérocèles ; cela étant confirmée par l'étude de Lisa Raviv Zilka et al en 2016 en Israël. Pour d'autres, elle pourrait être secondaire à un défaut d'induction du blastème métanéphrique par le bourgeon urétéral [12].

Des facteurs génétiques et environnementaux (virus, médicaments tératogènes) ont également été impliqués dans la genèse de la DRMK. Certains gènes comme PAX2, SIX2, BMP4 ont été associés à des anomalies rénales du développement de type DMK ou dysplasie kystique [13]. L'association d'une DMK unilatérale et d'une anomalie controlatérale du parenchyme rénal, en particulier d'une hyper échogénicité rénale ou de microkystes, doit faire rechercher une mutation de TCF2. La DMK peut également s'inscrire dans le cadre d'une anomalie chromosomique (trisomie 21, syndrome de Turner...) ou syndromique (syndromes de Di George, de Kallmann, de Meckel...) [14].

Il est difficile de poser un diagnostic différentiel de la dysplasie rénale multikystique associé à une ectopie rénale croisée car une masse kystique intra pelvienne peut inclure un diverticule congénital de la vessie, un uretère ectopique et le kyste canalaire de Gartner.

L'ERC est typiquement asymptomatique. Les circonstances de découverte sont variées. Elle peut être associée à des douleurs abdominales ou du flanc, une masse palpable, une hématurie, une dysurie, des infections du tractus urinaire. Elle peut aussi être associée à une néphrolithiase, obstruction de la jonction pyélourétérale, hydronéphrose, reflux vésico-urétéral et à des urétérocèles ectopiques. Les patients peuvent aussi présenter de multiples anomalies congénitales [15].

A l'imagerie, le rein paraît hypertrophique avec de multiples kystes non communicants ayant tendance à changer avec le temps [16]. Chez le fœtus, l'échographie montre que le rein est remplacé par de multiples kystes de taille inégale et de répartition anarchique. Au cours de la grossesse, le suivi échographique a mis en évidence les fréquentes modifications d'aspect et de volume du rein multikystique, avec même la possible involution complète prénatale[17].

Les tumeurs malignes secondaires dans la dysplasie rénale multikystique sont extrêmement rares et la prévalence de l'hypertension artérielle est comparable à celle de la population pédiatrique générale [18].

Outre la dysplasie rénale multikystique, plusieurs autres maladies rénales kystiques surviennent chez les enfants, notamment le kyste rénal, la néphropathie polykystique, le néphrome kystique multiloculé, la tumeur de Wilms et le carcinome à cellules rénales kystique [19]. Le grand dilemme est de déterminer si la lésion nécessite une intervention chirurgicale ou

non [11,16,20].

Au cours de la dernière décennie, la gestion de la dysplasie multikystique du rein est passée d'une néphrectomie à une approche conservatrice par une surveillance utilisant des échographies en série, car un nombre important diminue spontanément ou disparaît lorsqu'il est suivi d'une surveillance par échographies postnatales [21].

Le traitement approprié pour dysplasie multikystique du rein avait été le sujet de controverse. Certains auteurs proposent la chirurgie comme traitement de choix pour la DRMC. Jusqu'en 1980, la néphrectomie était considérée comme le traitement standard pour éviter les complications liées à l'infection, aux saignements, aux douleurs sur le flanc, à l'hypertension et à une possible transformation maligne[5].

La mise en évidence de l'histoire naturelle du rein multikystique par la surveillance échographique systématique a fait modifier cette attitude[22]en effet, l'involution progressive postnatale concerne de 45 à 62 %des cas : environ 18 % de ces reins ne sont plus détectables à l'âge de 1 an, 31 % à l'âge de 3 ans,54 % à l'âge de 5 ans ; il semble que ce soit surtout les kystes qui diminuent de volume, mais probablement également le parenchyme résiduel.

L'importance de la surveillance est liée au risque de développement d'une hypertension ou d'une transformation maligne de l'élément dysplasique. Une revue systématique avait montré que la probabilité moyenne chez un enfant atteint de dysplasie multikystique du rein unilatéral de développer une hypertension et une tumeur de Wilms était respectivement de 5,4 pour 1000 et nulle[15,23].

Récemment, un argument est apparu concernant la gestion de dysplasie multikystique du rein. Plusieurs études recommandent l'ablation chirurgicale parce que l'évolution naturelle à long terme de la maladie est incertaine et que la néphrectomie est plus bénéfique que le traitement conservateur ne détecte pas les restes dysplasiques rénaux après involution du kyste. [24,25]. La survenue des complications de dysplasie rénale multikystique (saignement, compression, surinfection) justifie une exérèse précoce [26].

CONCLUSION

Une néphrectomie systématique devrait être proposée comme une option thérapeutique en cas de rein multikystique dysplasique ectopique croisé compte tenu du risque de compression urétéral du rein controlatéral et surtout le risque de surinfection du kyste en plus de l'hypertension artérielle.

REFERENCES

1. Lin CC, Tsai JD, Sheu JC, et al. Segmental multicystic dysplastic kidney in children: clinical presentation, imaging finding, management, and outcome. *J Pediatr Surg.* 2010;45:1856-1862.
2. van den Bosch CM, van Wijk JA, Beckers GM, et al. Urological and nephrological findings of renal ectopia. *J Urol.* 2010;183:1574-1578.
3. Gordon AC, Thomas DF, Arthur RJ, et al. Multicystic dysplastic kidney: is nephrectomy still appropriate? *J Urol.* 1988;140:1231-1234.
4. Hidenori Nishio, Yoshiyuki Kojima, Kentaro Mizuno, Hideyuki Kamisawa, Kenjiro Kohri, and Yutaro Hayashi Laparoscopic nephrectomy for Pelvic Multicystic Dysplastic Kidney *UROLOGY* 2011;78: 434–436
5. Girolamo Mattioli, Alessio Pini-Prato, Sara Costanzo, Stefano Avanzini, Valentina Rossi, Angela Basile et al. Nephrectomy for multicystic dysplastic kidney and renal hypodysplasia in children: where do we stand? *Pediatr Surg Int* (2010) 26:523–528
6. Santosh A, Saurabh S C, Jaisukh K, Rajeev A. Renal stone in crossed fused renal ectopia and its laparoscopic management: Case report and review of literature. *Urol Ann.* 2016;8:236-8.
7. Narci A, Korkmaz M, Karakus M, Surer I, and, Cetinkursun S. Cross ectopic multicystic dysplastic kidney with ureterocele in nonectopic site. *J Can Urol Assoc.* 2010; 4:E61-3.
8. Gérard T, Sophie B, Anne-Marie C, Damien S, Lucie T. Embryologie et histologie humaines. Paris; 2016.
9. Kalyoussef E, Hwang J, Prasad V et al. Segmental multicystic dysplastic kidney in children. *Urology.* 2006; 68:1121.e9-1121.e11.
10. Avni E F, Thoua Y, Lalmand B, Didier F, Drouille P, Schulman C. Multicystic dysplastic kidney : evolving concepts. In utero diagnosis and post natal follow up by ultrasound. *Ann Radiol.* 1986;29:663-8.
11. Kalyoussef E, Hwang J, Prasad V, et al. Segmental multicystic dysplastic kidney in children. *Urology.* 2006;68:1121.e9-1121.e11.
12. Darcie A et al. Cross fused ectopic multicystic dysplastic kidney with associated ureterocele. *Urology.* 2005;66:432.e3-432.e5.
13. Carta M, Cimador M, Giuffre M, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney in infants exposed to antiepileptic drugs during pregnancy. *Pediatr Nephrol.* 2007; 22:1054-7.
14. Moralioglu S, Celayir AC, Bosnali O, Pektas OZ, Bulut IK. Single center experience in patients with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Pediatr Urol.* 2014; 10:763-8.
15. Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: A systematic review. *Arch Dis Child.* 2005;90:147-149.
16. Jeon A, Cramer BC, Walsh E, et al. A spectrum

of segmental multicystic renal dysplasia. *Pediatr Radiol.* 1999;29:309-315.

17. Chevalier RL. Pathophysiology of obstructive nephropathy in the newborn. *Semin Nephro.* 1998;18:585-593.

18. Eickmeyer AB, Casanova NF, He C, et al. The natural history of the multicystic dysplastic kidney is limited follow-up warranted? *J Pediatr Urol.* 2014;10:655-661.

19. Chakraborty S, McHugh K. Cystic diseases of the kidney in children. *Imaging.* 2005;17:69-75

20. Carmack AJK, Castellan M, Perez-Brayfield M, et al. Segmental multicystic dysplasia and ureteropelvic junction obstruction in a non duplicated kidney. *J Pediatr Surg.* 2006;41:e1-e3.

21. Belk RA, Thomas DFM, Mueller RF, et al. A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Urol.* 2002;167:666-669.

ectopia. *J Urol.* 2010;183:1574-1578.

22. Kulkarni R, Appaji AC, Kulkarni RN. Crossed renal ectopia associated with malrotation of intestine: A rare case report. *Int J Anat Res.* 2013; 1:53-6.

23. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: A systematic review. *Arch Dis Child.* 2005;90:921-924.

24. Yamataka A, Satake S, Kaneko K, et al. Outcome and cost analysis of laparoscopic or open surgery versus conservative management for multicystic dysplastic kidney. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2005;15:190-193.

25. Luque-Mialdea R, Martín-Crespo R, Cebrian J, et al. Does the multicystic dysplastic kidney really involute? The role of the retroperitoneoscopic approach. *J Pediatr Urol.* 2007;3:48-52.

26. Labrune M., Musset D., De La Veaucoupet J. La dysplasie rénale multikystique, aspects évolutifs particuliers : régression spontanée suivie par échographie. *J. Radiol.* 1987, 68 479-482.