UNIVERSITÉ DU BURUNDI
GRENIER DU SAVOIR DU BURUNDI
Dépôt institutionnel officiel
https://repository.ub.edu.bi

Dysplasie rénale multi kystique surinfectée sur rein ectopique croise. A propos d'un cas

Niyukuri, Régis; Directeur de thèse : Dr Thoto Shabani Marebo

2021-03
UB,Faculté de Médecine
https://repository.ub.edu.bi/handle/123456789/732

Document téléchargé depuis le **Grenier du Savoir du Burundi** — https://repository.ub.edu.bi

UNIVERSITE DU BURUNDI

FACULTE DE MEDECINE

DYSPLASIE RENALE MULTIKYSTIQUE SURINFECTEE SUR REIN ECTOPIQUE CROISE.

A PROPOS D'UN CAS.

Par :

Régis NIYUKURI

Directeur de thèse :

Dr Thoto Shabani MAREBO

Thèse présentée et soutenue publiquement en vue de l'obtention du grade de **Docteur en Médecine**

Bujumbura, 26 Mars 2021

IDENTIFICATION DES MEMBRES DU JURY

1. Président : Pr Sébastien MANIRAKIZA, Radiologue

2. Directeur : Dr Thoto Shabani MAREBO, Chirurgien urologue

3. Secrétaire : Dr Jean Claude MBONICURA, Chirurgien viscéral

LISTE DES ENSEIGNANTS DE LA FACULTE DE MEDECINE DE L'UNIVERSITE DU BURUNDI A.A : 2019-2020

I.BUREAU DECANAL

1. Pr Jean Baptiste NGOMIRAKIZA : Doyen
2. Dr Martin MANIRAKIZA : 1er Vice-Doyen
3. Dr Désiré NISUBIRE : 2ème Vice-Doyen

II. PROFESSEURS EMERITES

1. Pr Evariste NDABANEZE
2. Pr Gabriel NDAYISABA
3. Pr Richard KARAYUBA

III. PROFESSEURS ORDINAIRES

1. Pr Théodore NIYONGABO : Pathologies infectieuses et parasitaires
2. Pr Léopold NZISABIRA : Neurologie
3. Pr Gaspard KAMAMFU : Pneumologie
4. Pr Aloys NIYONGABO : Biochimie Structurale et Métabolique
5. Pr Frédéric NSABIYUMVA : Pharmacologie Spéciale, Endocrinologie
6. Pr Rénovât NTAGIRABIRI : Gastro-Entérologie, Hépatologie
7. Pr Elysée BARANSAKA : Cardiologie
8. Pr Jean Baptiste NGOMIRAKIZA : Hépatologie, Nutrition
9. P r Gordien NGENDAKURIYO : Oto-rhino-laryngologie
10. Pr Déogratias NIYUNGEKO : Pédiatrie

IV.PROFESSEURS ASSOCIES

1. Pr Salvator HARERIMANA : Obstétrique
2. Pr Serge BAHIMANGA : Pédiatrie
3. Pr Claudette NDAYIKUNDA : Hématologie. , Hématologie Clinique. , Biochimie Pathologique
4. Pr Hélène BUKURU : Pédiatrie, Néonatologie
5. Pr Joseph NYANDWI : Néphrologie, Sémiologie et Physiologie Néphrologique
6. Pr Sylvestre BAZIKAMWE : Gynécologie –Obstétrique et Soins Maternels et Infantiles
7. Pr J. Claude NIYONDIKO : Anatomie
8. Pr Eugène NDIRAHISHA : Endocrinologie, Physiologie et Sémiologie Cardiaques
9. Pr François NDIKUMWENAYO : Physiologie, Education à la Citoyenneté
10. Pr Patrice BARASUKANA : Neuro-Anatomie et Sémiologie Neurologique
11. Pr Sébastien MANIRAKIZA : Imagerie Médicale
12. Pr Déogratias NTUKAMAZINA : Gynécologie-Obstétrique
13. Pr Alexis SINZAKARAYE : Rhumatologie et Médecine Physique et de Réadaptation
14. Pr Martin MANIRAKIZA : PIP, Endocrinologie

15. Pr Levi KANDEKE : Ophtalmologie

16. Pr Pontien NDABASHINZE : Pédiatrie

17. Pr Léonard BIVAHAGUMYE : Anatomie Tête et Cou, Sémiologie Chirurgicale.

18. Pr Stanislas HARAKANDI : Soins Palliatifs, Anesthésie-Réanimation

19. Pr Moï Béni AMANI : Sémiologie Médicale, Physiologie et Sémiologie Digestive

20. Pr Gilbert NDAYIZEYE : Anatomie

21. Pr Paul BANDEREMBAKO : Urologie

22. Pr Louis NGENDAHAYO : Anatomo-pathologie

23. Pr Désiré NISUBIRE : Biologie moléculaire, cytologie et Génétique

24. Pr Hermann NIMPAYE : Parasitologie, Entomologie médicale

V.CHARGES DE COURS

1. Dr Emmanuel GIKORO : Imagerie Médicale.

2. Dr Zacharie NDIZEYE : Méthodologie de la Recherche, Epidémiologie et Déontologie

3. Dr Daniel NDUWAYO : Neurophysiologie

4. Dr Alice NDAYISHIMIYE : Pédiatrie

5. Dr Chantal MUREKATETE : Radiologie

6. Dr Jean Claude MBONICURA : Pathologie Chirurgicale

7. Dr Thierry SIBOMANA : Pneumologie

8. Dr Thoto Shabani MAREBO : Urologie

9. Dr Jean Bosco BIZIMANA : Neuro-Anatomie

VI CHARGES D'ENSEIGNEMENT

1. Dr Jacques NDIKUBAGENZI : Hygiène, Epidémiologie et Socio anthropologie

2. Dr Sandra NKURUNZIZA : Initiation à la santé publique

3. Dr Désiré HABONIMANA : Epidémiologie, Méthodologie de la Recherche

4. Dr Alexandre NIYONKURU : Biophysiques

VII MAITRE ASSISTANTS

1. Mme Claire NDAYIKENGURUKIYE : Immunologie, Bactériologie, Virologie et Mycologie

2. Pcn Ramadhan NYANDWI : Pharmacologie Générale

3. Dr Jean Claude NKURUNZIZA : Administration des Services de Santé, Démographie

VIII ASSISTANTS

1. Dr Paulin BARAMBURIYE : Anatomie

2. Dr Roméo IRANKUNDA : Physiologie

3. Dr Eloi IRANGABIYE : Anatomie Pathologique

4. Dr Epipode NTAWUYAMARA : Dermatologie

5. Dr Evrard NIYONKURU : Anatomie Pathologie

IX. ENSEIGNANTS A TEMPS PARTIEL

1. Dr Elie MUPERA : Dermatologie
2. Dr Sylvère SAKUBU : Psychiatrie
3. Dr Gaspard MARERWA : Anatomie Pathologie Spéciale
4. Dr Thaddée BARANCIRA : Physique
5. Dr Léopold HAVYARIMANA : Chimie Générale et Organique
6. Dr Jean Bosco KAYOYA : Bio statistique
7. Dr Juvénal MUYUKU : Stomatologie
8. Mr Bonaventure NIYOYANDOYE : Psychologie Générale
9. Mme Joelle GATORE : Maths
10. Mr Ferdinand NCABWENGE : Anglais Médical
11. Mme Michelle MUKESHIMANA : Informatique
12. Mme Patricie BARAHINDUKA : Soins Infirmiers
13. Dr Emmanuel KAMO : Médecine du Travail
14. Dr Sylvain NIYONKURU : Sémiologie Chirurgicale I
15. Dr Canisius HAVYARIMANA : Sémiologie Chirurgicale II
16. Dr Didier KAMATARI : Anatomie
17. Dr Réverien NDAYIRORE : Urologie
18. Dr Stève NIMUBONA : Traumatologie
19. Dr Freddy BAMPOYE : Anesthésie- Réanimation
20. Dr Carter NDAYISABA : Anesthésie-Réanimation

DEDICACES

A mon regretté père ;

A ma chère mère;

A mes sœurs et frères ;

A mes oncles Sévérin NIYONGERE et Cyriaque SIMBASHIZUBWOBA ;

Au Docteur Emery MAZAMEZA ;

A l'Eglise Catholique du Burundi ;

A la 36ème promotion de la faculté de Médecine de Bujumbura ;

Je dédie ce travail.

REMERCIEMENTS

Au **Dr Thoto Shabani MAREBO**, Chirurgien urologue, Promoteur et Directeur de cette thèse, pour avoir suggéré et accepté de diriger avec bonté et rigueur scientifique ce travail. Soyez rassuré de notre respect et de notre profonde gratitude ;

Au **Pr Sébastien MANIRAKIZA**, Radiologue, Président du jury, je suis très honoré par votre acceptation de juger ce travail de recherche malgré vos nombreuses tâches. Trouvez ici l'expression de mes sincères remerciements et de mon profond respect ;

Au **Dr Jean Claude MBONICURA**, Chirurgien viscéral, Membre du jury, c'est un immense honneur pour moi de vous compter parmi mes juges. Trouvez ici le témoignage de toute ma gratitude et de ma reconnaissance ;

A tous les maîtres depuis l'école primaire jusqu'à l'université ;

Au personnel du Centre Hospitalo-Universitaire de Kamenge pour votre encadrement au cours de notre formation ;

A toute personne qui a contribué de près ou de loin à la réalisation de ce travail ;

Nous disons sincèrement merci.

LISTE DES ABBREVIATIONS

°C **:** Degrés celsius

% : Pourcentage

A : Age

BMP4 : Bone Morphogenetic Protein 4

CAKUT : Congenital abnormalities of kidney and urinary tract

CHUK : Centre hospitalo-universitaire de Kamenge

cm : Centimètres

CPN : Consultations prénatales

CRP : C Reactive Protein

DRMK : Dysplasie rénale multikystique

ECBU : Examen cytobactériologique des urines

ERC : Ectopie rénale croisée

FC : Fréquence cardiaque

FR : Fréquence respiratoire

GB : Globules blancs

HNF1 : Hepatocyte nuclear factor 1 gene

HTA : Hypertension artérielle

IMC : Indice de masse corporelle

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

J : Jour

Kg : Kilogrammes

mm : millimètres

mm^3 : Millimètre cube

NFS : Numération formule sanguine

OMS : Organisation mondiale de la santé

P : Poids

PAX2 : Paired Box 2 gene

PV : Paramètres vitaux

SA : Semaine d'aménorrhée

SIX2 : SIX Homeobox 2 gene

T : Taille

TCF2 : Transcription factor 2 gene

UIV : Urographie intraveineuse

USA **:** United States of America

x : Signe de multiplication

Z : Score standard (z score)

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Evolution du cordon néphrogène selon un gradient de différenciation céphalo-caudal 2
Figure 2 : Devenir du mésonéphros 3
Figure 3 : Structure et artères intra rénales 11
Figure 4: Ectopies rénales croisées 18
Figure 5 : Aspect échographique du rein gauche ectopique 23
Figure 6 : Aspect échographique normal du rein droit 23
Figure 7 : Aspect peropératoire 23
Figure 8 : Pièce opératoire 23
Figure 9 : Pièce opératoire 23
Figure 10 : Aspect purulent du liquide de ponction du kyste 23

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Eléments constituant les portions excrétrice et collectrice du métanéphros 4

Tableau II : Associations ERC/DRMK rapportées dans la littérature 26

Tableau III : Circonstances de découverte des ERC selon quelques auteurs 28

Tableau IV: Circonstances de découverte de la DRMK selon quelques auteurs 29

TABLE DES MATIERES

IDENTIFICATION DES MEMBRES DU JURY i
LISTE DES ENSEIGNANTS DE LA FACULTE DE MEDECINE DE L'UNIVERSITE DU BURUNDI A.A : 2019-2020 ii
DEDICACES vii
REMERCIEMENTS viii
LISTE DES ABBREVIATIONS ix
LISTE DES FIGURES xi
LISTE DES TABLEAUX xii
TABLE DES MATIERES xiii
AVANT-PROPOS xv
CHAPITRE 0. INTRODUCTION 1
CHAPITRE I. GENERALITES 2
I.1. Rappel embryologique 2
I.1.1. Développement embryonnaire du rein et des voies excrétrices hautes 2
I.1.1.1. Pronéphros 2
I.1.1.2. Mésonéphros 3
I.1.1.3. Métanéphros 4
I.1.1.4. Néphrogénèse 4
I.1.1.5. Ascension et rotation des reins 5
I.1.2. Embryologie moléculaire 6
I.1.2.1. Malformations urinaires isolées 6
I.1.2.2. Syndromes polymalformatifs avec anomalie urinaire 7
I.2. Rappels anatomiques 7
I.2.1. Loge rénale 8
I.2.2. Rein 8
I.2.2.1. Anatomie descriptive 8
a. Configuration externe 8
b. Configuration interne 8
I.2.2.2. Vascularisation 9
a. Artère rénale 9

b. Veines....9
c. Lymphatiques....10
I.2.2.3. Innervation....10
I.2.3. Uretère....12
I.2.3.1. Anatomie descriptive....12
I.2.3.2. Vascularisation....12
I.2.3.3. Innervation....13
I.3. Dysplasie rénale multikystique....13
I.3.1. Caractéristiques anatomiques....13
I.3.2. Circonstances de découverte....14
I.3.3. Imagerie....14
I.3.4. Evolution....15
I.3.5. Pronostic et prise en charge....16
I.4. Ectopie rénale croisée....16
CHAPITRE II. PRESENTATION DU CAS CLINIQUE....19
CHAPITRE III. DISCUSSION ET REVUE DE LA LITTERATURE....24
III.1. Données physiopathologiques....24
III.2. Epidémiologie....25
III.3. Examen clinique....27
III.4. Examens complémentaires....30
III.5. Evolution et complications....31
III.6. Traitement....32
CHAPITRE IV. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS....34
IV.1. Conclusion....34
IV.2. Recommandations....35
BIBLIOGRAPHIE....36
ANNEXES....43
ANNEXE 1 : INTERPRETATION DES INDICATEURS DE CROISSANCE SELON LES VALEURS DU Z SCORE selon l'OMS....43
ANNEXE 2 : SERMENT DE GENEVE....45
RESUME....46

AVANT-PROPOS

Dans la mesure où le diagnostic des malformations congénitales rares est rarement fait pendant la période anténatale dans les pays en voie de développement dont fait partie le Burundi ; du fait d'un plateau technique insuffisant mais aussi du fait d'un paquet insuffisant de connaissances des prestataires en matière de santé pour un diagnostic morphologique anténatal desdites malformations ;les institutions de recherche dont le Centre Hospitalo-Universitaire de Kamenge devraient mener des études sur ces pathologies on ne peut plus rares pour éveiller la conscience des décideurs et prestataires en matière de santé.

C'est dans cette optique que le présent travail vise à décrire une association rare de malformations congénitales rénales, et de surcroît pas déjà décrit au Burundi : la dysplasie rénale multikystique sur rein ectopique croisé.

CHAPITRE 0. INTRODUCTION

L'ectopie rénale croisée (ERC) est une malformation congénitale rare qui est due à une anomalie dans le développement embryonnaire du bourgeon urétéral et du blastème métanéphrogène entre la quatrième et la huitième semaine de gestation [1].

Il s'agit d'une anomalie congénitale rare, dans laquelle, les deux reins se situent du même côté avec un des uretères, de longueur adaptée au siège du rein, qui croise la ligne médiane pour s'implanter dans la vessie du côté opposé [1].

La dysplasie rénale multikystique (DRMK) est une anomalie le plus souvent unilatérale du développement rénal, caractérisé par un gros rein kystique et un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel [2].

La circonstance la plus fréquente de découverte d'un rein DMK reste la période anténatale. Dans ce cas, l'échographie postnatale confirmera le diagnostic anténatal cherchera des signes d'uropathie associée ou d'atteinte du rein controlatéral. Une scintigraphie rénale pourra être proposée à quelques mois de vie pour évaluer la fonction du rein atteint [3].

Cependant, la dysplasie rénale multikystique associée à une ectopie rénale croisée est extrêmement rare et est associé à une incidence plus grande de l'obstruction de la jonction urétéro-pelvienne [4].

Dans la littérature, très peu d'études sont disponibles sur cette association de malformations rénales. Au Burundi, aucune étude sur ces malformations n'est disponible. La présente étude vise à présenter la prise en charge d'un cas rare de dysplasie rénale multikystique surinfectée sur rein ectopique croisé et de faire une revue de la littérature.

CHAPITRE I. GENERALITES

I.1. Rappel embryologique

I.1.1. Développement embryonnaire du rein et des voies excrétrices hautes

A 21 jours de la vie intra-utérine, l'embryon est constitué de trois feuillets, l'ectoblaste, le mésoblaste et l'entoblaste (embryon tridermique). À ce stade, le mésoblaste comporte la chorde formant un axe central, le mésoblaste para-axial, le mésoblaste intermédiaire et les lames latérales. L'appareil urinaire se forme à partir du mésoblaste intermédiaire, dénommé néphrotome, donnant les cordons néphrogènes. Les cordons néphrogènes se différencient selon un gradient céphalo-caudal en formant successivement trois paires de reins : les pronéphros, les mésonéphros et les métanéphros (Figure 1). Le pronéphros et le mésonéphros disparaissent en partie pour laisser en place certaines structures. Chacune d'entre elle posant les bases de l'induction du rein suivant [5].

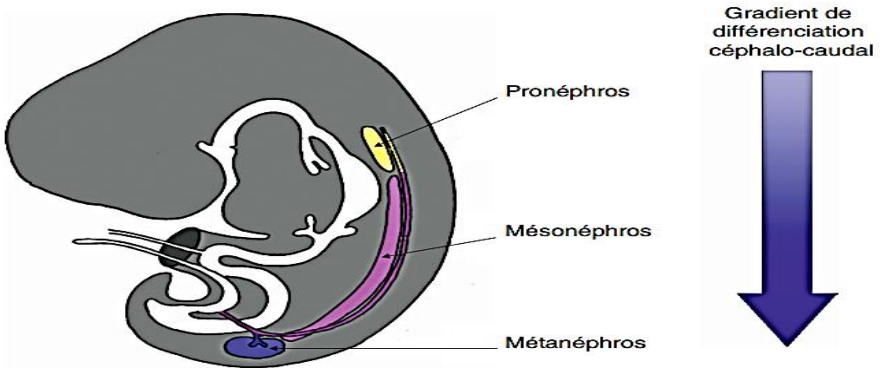


Figure 1 : Evolution du cordon néphrogène selon un gradient de différenciation céphalo-caudal [5]

I.1.1.1. Pronéphros [5]

Le pronéphros, ou rein primitif, est un reliquat phylogénétique qui se forme transitoirement dans la région cervicale et thoracique haute, se forme au début de la 4ème semaine du développement embryonnaire.

Chez l'Homme, les formations pronéphrotiques régressent au 24ème ou 25ème jour du développement pour disparaître ensuite en totalité.

I.1.1.2. Mésonéphros [5]

Le mésonéphros se forme dans la région thoracique basse, lombaire et sacrée au début de la 4ème semaine du développement embryonnaire et s'étend vers la partie caudale.

Succession au cours du développement du mésonéphros des cordons mésonéphrotiques, vésicules mésonéphrotiques, tubules mésonéphrotiques, canal collecteur s'ouvrant dans le cloaque (Figure 2).

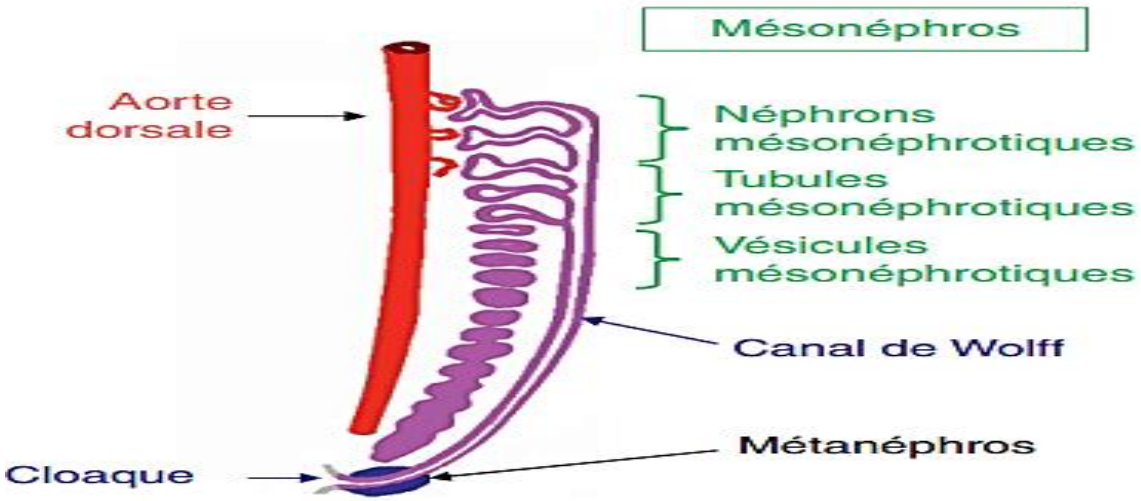


Figure 2 : Devenir du mésonéphros [5]

La partie des vésicules qui reste en place se dilate dans la partie proximale, formant l'ampoule mésonéphrotique. Cette ampoule se déprime alors en son centre pour accueillir un réseau capillaire émanant de l'aorte dorsale, appelé glomérule mésonéphrotique. L'association de ces deux structures forme le corpuscule mésonéphrotique. Les corpuscules mésonéphrotiques fonctionnent entre la 6ème et la 10ème semaine du développement et participent de façon importante à la constitution du liquide amniotique. Ils cessent de fonctionner au-delà de la 10ème semaine et régressent.

Le canal collecteur forme le canal de Wolff (ou canal mésonéphrotique), qui s'abouche dans le cloaque en passant à proximité du métanéphros.

I.1.1.3. Métanéphros [5]

Le métanéphros, ou rein définitif, émane de la partie caudale du cordon néphrogène. À l'extrémité distale du canal de Wolff, un petit bourgeon se forme et s'oriente vers le métanéphros pour former une nouvelle structure, le bourgeon urétéral, vers le 28^{e} jour du développement. Le métanéphros se compose d'une partie excrétrice (le blastème métanéphrogène) et d'une partie collectrice (le bourgeon urétéral).

Tableau I : Eléments constituant les portions excrétrice et collectrice du métanéphros

Partie excrétrice (blastème métanéphrogène)	**Partie collectrice (Bourgeon urétéral)**
Capsule de Bowman Tube contourné proximal Anse de Henlé Tube contourné distal	Uretère Bassinet Grands calices, petits calices Tubes collecteurs Tubules collecteurs

I.1.1.4. Néphrogénèse

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 blastème métanéphrogène. Chacune de ces masses cellulaires pleines se creuse et donne une vésicule métanéphrotique qui se contourne pour former un néphron. Ainsi, l‘extrémité distale devient la chambre glomérulaire et l‘extrémité proximale s‘abouche dans le tube collecteur d‘origine urétérale [6].

Chaque néphron prend son origine sous la forme d'une vésicule épithéliale (néphritique) au sein de la coiffe de mésoderme métanéphrogène entourant l'ampoule d'un tubule collecteur. La formation d'un néphron comprend plusieurs stades [6].

Ce mécanisme de différenciation se fait par induction réciproque des deux structures. Le blastème métanéphrogène induit la division du bourgeon urétéral qui, en retour, permet l'apparition de structures épithéliales et mésenchymateuses dans le métanéphros. Ainsi, les néphrons normaux ne sont jamais formés s'ils ne subissent pas ces phénomènes d'induction par un bourgeon urétéral normal. De plus, la formation et le développement du bourgeon urétéral lui-même dépendent d'une interaction chimique propre entre le canal de Wolff et l'endoderme de la membrane cloacale [7].

Ainsi, le néphron, constitué du glomérule, du tubule proximal, de l'anse de Henlé et du tubule distal, provient du métanéphros. Le système collecteur, constitué du tube collecteur, des calices, du bassinet et de l'uretère, dérive du bourgeon urétéral [7].

La première véritable sécrétion d'urine fœtale d'origine métanéphronique apparaît dès la neuvième semaine. Le capital néphronique est atteint vers le huitième-neuvième mois et évalué à terme à 1,2 million de néphrons. La néphrogénèse est donc terminée à la naissance, mais la maturation rénale se poursuit en période postnatale [7].

I.1.1.5. Ascension et rotation des reins [5]

L'ascension des reins a lieu entre la 6ème et la 9ème semaine du développement. Ils remontent de la région sacrée S1 vers la région lombaire L1 (sous-jacent aux glandes surrénales) en suivant des voies situées de part et d'autre de l'aorte dorsale. Cette remontée se fait passivement, par déroulement de l'extrémité inférieure de l'embryon qui laisse les reins remonter vers la fosse lombaire L1.

Simultanément les reins subissent une rotation. En effet, initialement les hiles des reins (dépressions où passe le bourgeon urétéral) sont du côté ventral. Lors de leur progression, les hiles se tournent de 90° vers l'axe de l'embryon lui-même. Les reins du fait de leur remontée changent d'artère segmentaire : ils se déconnectent de leurs artères d'origine pour, niveau par niveau, se rebrancher sur les artères de niveau supérieur et atteindre leur site définitif dans la région lombaire.

I.1.2. Embryologie moléculaire

L'embryologie est moléculaire. Elle aboutit à l'étude et à la reconnaissance des gènes du développement, des mécanismes embryonnaires impliqués dans la morphogenèse normale et anormale chez l'homme. Certaines familles de gènes du développement ont un intérêt particulier en raison de l'identification de mutations dans différents syndromes malformatifs [8].

Les interactions réciproques entre le bourgeon urétéral et le blastème métanéphrogène permettent la survie, la prolifération et la différenciation du blastème métanéphrogène, d'une part, et la poursuite de la croissance et de la division du bourgeon urétéral, d'autre part [8].

Ce développement rénal résulte d'une cascade d'évènements liés à l'activation progressive de nombreux gènes codant pour des facteurs de transcription, des facteurs de croissance, des protéines de la matrice extracellulaire ou encore des molécules d'adhérences [8].

I.1.2.1. Malformations urinaires isolées

Une composante génétique à l'origine des anomalies urinaires isolées est certaine, comme le suggèrent les agrégations familiales de ces anomalies. Certaines de ces anomalies se transmettent à l'évidence sur un mode autosomique dominant alors que pour d'autres les modalités de transmission, ainsi que le risque de récurrence familiale sont moins clairs [9].

Environ 10 % des enfants avec dysplasie/agénésie rénale ont un parent au premier degré atteint d'une anomalie des voies urinaires, suggérant une cause héréditaire. Certains ont des syndromes bien identifiés (Bardet-Biedl, Beckwith et Wiedemann, Di George, Fanconi), mais la plupart n'ont pas de cause génétique claire [10].

Trois gènes ont cependant été identifiés, pouvant être impliqués dans la dysplasie rénale : mutation/délétion de TCF2 codant pour la protéine HNF1, PAX2 et uroplakins. TCF2 a récemment été retrouvé dans 29% de cas d'hyperéchogénicité rénale fœtale. Sa recherche anténatale ne saurait cependant être systématique [10].

I.1.2.2. Syndromes polymalformatifs avec anomalie urinaire

Ils peuvent s'inscrire dans un tableau clinique d'aberration chromosomique, de maladie génique ou de syndrome sporadique d'étiologie encore inconnue ou secondaire à une embryopathie écologique (facteurs tératogènes environnementaux ou iatrogènes) [9].

La découverte, au cours de grossesse, par l'échographie d'un oligoamnios ou d'une anomalie rénale doit faire rechercher attentivement une anomalie génitale et d'autres anomalies viscérales. La découverte d'une malformation urogénitale ou a fortiori l'association de plusieurs anomalies doit faire demander un caryotype fœtal [9].

La DRMK peut survenir dans un contexte d'anomalie chromosomique ou syndromique comme au cours des syndromes de Wiedemann-Beckwitt, Perlman, Simpson-Golabi-Behmel et Kallmann-de- Morsier [11].

I.2. Rappels anatomiques [12,13]

Le haut appareil urinaire est rétro-péritonéal et se compose des deux reins et des cavités urétéro-pyélo-calicielles.

I.2.1. Loge rénale

La loge rénale, limitée par le fascia rénal et la lame surréno-rénale contient le rein entouré d'un tissu cellulo-graisseux lâche, la capsule adipeuse du rein.

Des trabécules fibreuses unissent le fascia rénal à la capsule rénale et cloisonnent la capsule adipeuse du rein.

Le rein, solidaire de sa capsule adipeuse, est maintenu dans sa loge par la pression abdominale, qui relève elle-même de la tonicité de la paroi abdominale.

I.2.2. Rein

I.2.2.1. Anatomie descriptive

a. Configuration externe

Chaque rein a la forme d'un haricot à hile interne, au niveau duquel cheminent les vaisseaux rénaux (artère et veine), et le bassinet qui se poursuit vers le bas par l'uretère. Le rein droit est plus bas que le gauche, car abaissé par le foie.

b. Configuration interne

Chaque rein se compose d'un parenchyme entouré d'une capsule fibreuse, dont on distingue de la périphérie vers le hile trois zones différentes :

- Le cortex, situé sous la capsule, riche en glomérules.
- La médullaire, formée des pyramides de Malpighi, au nombre de 4 à 6, à base externe et dont le sommet bombé vers le hile et forme la papille sur laquelle vient se ventouser le petit calice.
- Le sinus, graisseux, qui abrite la voie excrétrice, et les vaisseaux du rein, en avant de celle-ci.
- Le rein se compose également de la voie excrétrice : petits calices se réunissant pour former 3 grands calices, qui se réunissent en 3 tiges calicielles, lesquelles confluent pour former le bassinet.

Chaque rein est entouré de tissu cellulo-graisseux et est situé, avec la glande surrénale, dans un sac fibreux ; l'ensemble constitue la loge rénale**.**

I.2.2.2. Vascularisation

a. Artère rénale

Né de la face latérale de l'aorte, à la hauteur du disque L1-L2 et long de 7 cm et avec un calibre de 7 mm, l'artère rénale droite, passe en arrière de la veine cave inférieure, et rejoint la veine rénale droite. L'artère rénale gauche a une longueur de 5 cm avec 7 mm de calibre, et elle est masquée en avant par la veine rénale gauche.

Elle se termine par 2 branches :

- antérieure : Prépyélique, pour la partie antérieure du rein et pôle inférieur
- Postérieure : Rétropyélique, pour la partie postérieure et le pôle supérieur du rein.

Les artères rénales fournissent quelques branches collatérales :

- Artère surrénalienne inférieure ;
- Artère pour les voies excrétrices du rein ;
- Quelques artérioles pour le bassinet et les calices ;
- Artères urétérales supérieures, antérieures et postérieures ;
- Artères pour la graisse péri rénale.

b. Veines

Les veines rénales droite et gauche se jettent dans la veine cave inférieure.

c. Lymphatiques

- les lymphatiques médullaires et corticaux se réunissent à la base des pyramides. Ils suivent ensuite les vaisseaux lobaires et pénètrent dans le sinus du rein.
- Les lymphatiques du parenchyme sont rejoints dans le sinus par les lymphatiques des parois calicielles et pyéliques. Les canaux lymphatiques valvulés sortent du hile en suivant les artères.

I.2.2.3. Innervation

Les nerfs proviennent du plexus solaire

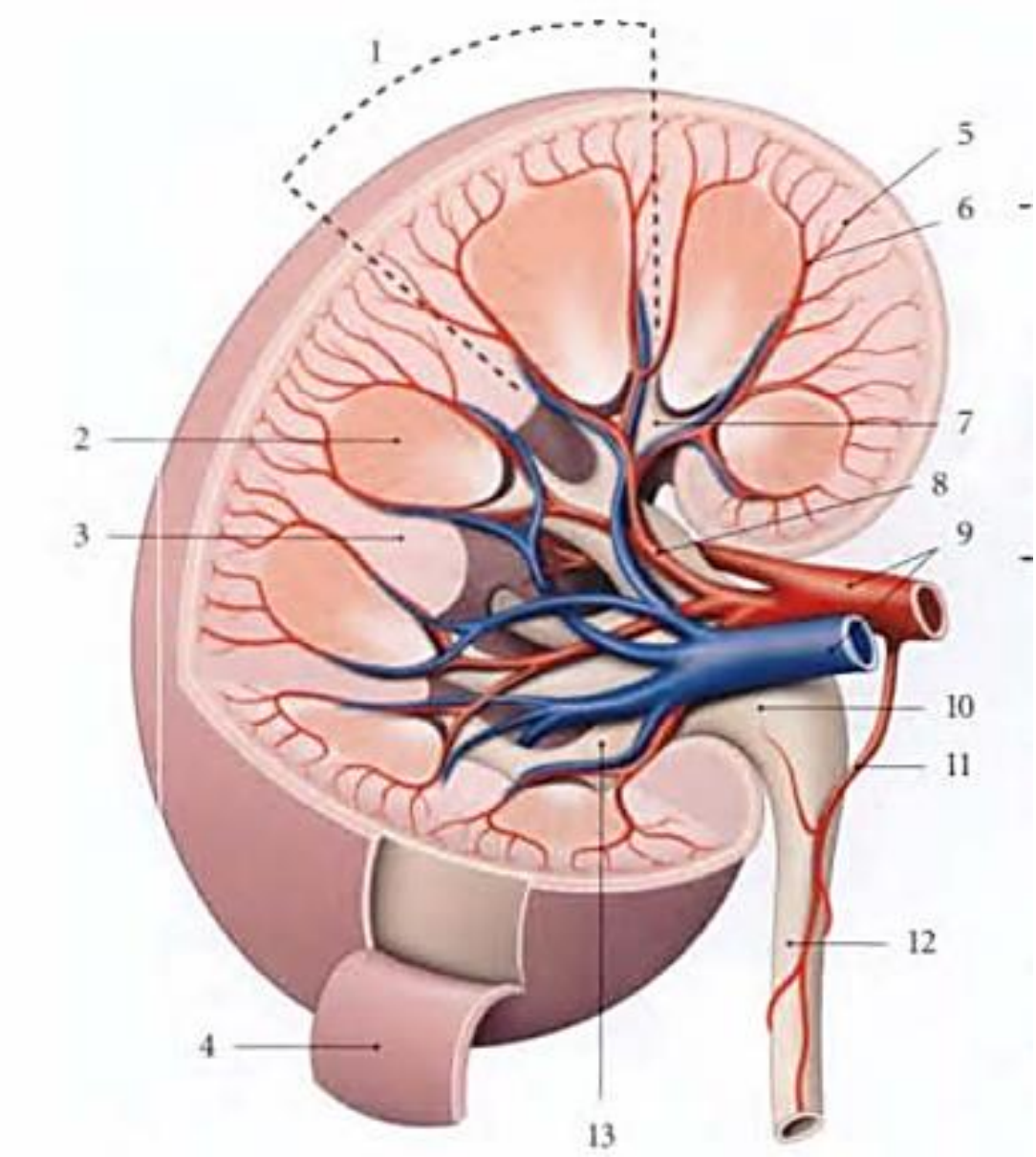


Figure 3 : Structure et artères intra rénales [14]

1·Lobe rénal

2. Lobule rénal

3. Pyramide rénal

4. Capsule fibreuse

5. Artériole interlobulaire

6. Artère interlobaire

7. Petit calice

8. Artère segmentaire

9. Artère et veines rénales

10. Pelvis rénal

11. Artère urétérique antérosupérieur

12. Uretère

13. Grand calice

I.2.3. Uretère [12]

I.2.3.1. Anatomie descriptive

C'est un canal qui fait suite au bassinet et s'abouche à la vessie sur sa face postérieure, au niveau du trigone vésical par les méats urétéraux (valves anti-reflux).

Son diamètre est relativement rétréci au niveau de la jonction avec le bassinet (jonction pyélo-urétérale), du croisement avec les vaisseaux iliaques, et à son entrée dans la vessie.

On lui distingue 3 segments : lombaire, iliaque et pelvien, l'uretère chemine verticalement sous le feuillet péritonéal en avant. Il se projette au niveau du 1/3 externe de l'apophyse de L3, du 1/3 moyen de l'apophyse de L4, du 1/3 interne de l'apophyse de L5, passe en avant de l'articulation sacro-iliaque, puis en dehors du sacrum avant de se terminer sur le trigone vésical.

I.2.3.2. Vascularisation

Les uretères sont vascularisés par des branches artérielles issues des vaisseaux voisins tout au long de leur trajet vers la vessie :

- les artères rénales vascularisent leur partie supérieure ;
- leur partie moyenne reçoit des branches de l'aorte abdominale, les artères testiculaires ou ovariennes et les artères iliaques communes ;
- dans la cavité pelvienne, les uretères sont vascularisés par une ou plusieurs branches issues des artères iliaques internes.

Dans tous les cas, les artères qui vascularisent les uretères se divisent en branches ascendante et descendante, qui forment des anastomoses longitudinales.

Le drainage lymphatique des uretères présente une organisation similaire à celle de la vascularisation artérielle.

- La lymphe de la partie supérieure des uretères se draine vers les nœuds lymphatiques lombaux.
- La lymphe de leur partie moyenne se draine vers les nœuds lymphatiques associés aux vaisseaux iliaques communs.
- La lymphe de leur partie inférieure se draine vers les nœuds lymphatiques associés aux vaisseaux iliaques internes et externes.

I.2.3.3. Innervation

L'innervation des uretères est assurée par les plexus rénal, aortique, hypogastrique supérieur et inférieur, via des rameaux nerveux qui cheminent avec les vaisseaux sanguins.

I.3. Dysplasie rénale multikystique

Histologiquement, il existe une présence de canaux primitifs dans la médullaire, d'éléments métaplasiques notamment cartilagineux, auxquels s'associent souvent des glomérules et des tubules primitifs. Macroscopiquement, les reins dysplasiques peuvent être de toute taille, depuis le gros rein siège de multiples macrokystes, communément appelé rein dysplasique multikystique, jusqu'au petit rein avec ou sans kystes, conséquence d'une hypodysplasie [15].

Il existe une association forte entre dysplasie et obstruction des voies urinaires : atrésie urétérale, valve de l'urètre postérieur, syndrome de Prune Belly, méga-uretère obstructif, urétérocèle ectopique, notamment sur le pyélon supérieur d'une duplicité pyélo-urétérale [16,17].

I.3.1. Caractéristiques anatomiques

La DRMK est la forme la plus caractéristique de dysplasie rénale et elle est la plus fréquente chez l'enfant. L'uretère correspondant est atrésique ou absent dans plus de deux tiers des cas ; mais il peut être perméable, s'aboucher dans une urétérocèle ou de façon ectopique en extra-vésical [18].

Les formes unilatérales représentent 76 % des cas, sont associées à des anomalies malformatives extrarénales dans 26 % des cas, mais aussi à des anomalies controlatérales dans 33 % des cas (reflux vésico-urétéral : 20 % ; dilatation pyélo-calicielle : 12 %) [19].

Les formes bilatérales sont incompatibles avec la vie ; elles représentent un quart des dysplasies multikystiques fœtales, sont plus fréquentes chez les filles, associées à des anomalies malformatives extra-rénales dans 67 % des cas, et plus souvent associées à des anomalies chromosomiques [20].

Enfin, la dysplasie rénale multikystique peut ne concerner que le pyélon supérieur d'une duplicité pyélo-urétérale dont l'uretère est atrésique ou a un abouchement pathologique [21].

I.3.2. Circonstances de découverte

Actuellement, le diagnostic de dysplasie multikystique est anténatal dans plus de 80 % des cas. Lorsque le diagnostic est postnatal, il peut être fait devant une masse abdominale dans le premier mois de vie, ou dans le bilan systématique d'un syndrome polymalformatif, ou, de façon beaucoup plus rare, devant une infection des kystes, une hypertension artérielle ; le rein n'est palpable que chez 13 à 22 % des nouveau-nés [20].

I.3.3. Imagerie

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 [22].

Dans les cas d'aspect échographique inhabituel, notamment pseudo-hydronéphrotique, l'échodoppler couleur peut aider au diagnostic lorsqu'elle montre l'absence de vascularisation parenchymateuse [22].

Chez le nouveau-né, le diagnostic échographique est évident dans la majorité des cas : présence de kystes de taille variable, séparés par un tissu hyperéchogène, dans lequel on reconnaît des microkystes et de petites structures liquidiennes tubulaires mais où aucune structure parenchymateuse normale n'est individualisable [22].

I.3.4. Evolution

Alors que l'attitude était résolument chirurgicale jusqu'à ces dernières décennies (néphro-urétérectomie différée), la mise en évidence de l'histoire naturelle du rein multikystique par la surveillance échographique systématique a fait modifier cette attitude : 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 [22].

Des complications peuvent toutefois être rencontrées [20,23,24]**:**

- des infections urinaires : retrouvées dans 5 % des cas, elles intéressent essentiellement le rein controlatéral, notamment en cas de reflux; cependant, l'infection des kystes eux-mêmes peut être observée, notamment en cas d'abouchement ectopique sans atrésie urétérale ; elle se manifeste par une fièvre élevée à 39,5-40°C avec douleurs lombaires et, en échographie, de multiples échos au sein des kystes ;
- l'hypertension artérielle, beaucoup plus rare, qui nécessite une exploration spécifique avant d'attribuer l'hypertension au rein multikystique lui-même ;

- une dégénérescence maligne, qui a justifié pour certains chirurgiens la pratique d'une néphrectomie systématique; toutefois, la faible fréquence de ces anomalies et le bon pronostic des tumeurs de Wilms traitées ont poussé la plupart des auteurs à ne pas recommander la néphrectomie préventive chez un patient porteur d'un rein multikystique.

I.3.5. Pronostic et prise en charge

Il est important de noter qu'il existe une involution complète de la DRMK dans 25 à 41 % des cas, une diminution de taille dans 30 à 60 % des cas, une stabilité dans 15 à 28 % des cas et une augmentation de la taille du rein dysplasique multikystique dans 0 à 2 % des cas [25,26]. L'âge médian d'involution est de 2,1 ans, avec des extrêmes de 36 jours à 13,7 ans et le facteur prédictif de complète involution d'un rein dysplasique multikystique est la longueur rénale de 62 mm [26,27].

Les indications actuelles de néphrectomie sont donc l'existence d'une symptomatologie liée à la compression des organes voisins par le rein multikystique, la survenue d'une complication et, pour beaucoup, la persistance d'un volumineux rein après plusieurs années [20].

I.4. Ectopie rénale croisée

L'ectopie rénale croisée est une malformation congénitale rare qui est due à une anomalie dans le développement embryonnaire du bourgeon urétéral et du blastème métanéphrogène entre la quatrième et la huitième semaine de gestation [1].

Un rein ectopique croisé se situe du côté opposé à l'insertion de son uretère dans la vessie. Les deux reins sont fusionnés dans 85 % des cas, non fusionnés dans moins de 10 % ; les autres situations regroupent le rein ectopique croisé unique et l'ectopie croisée bilatérale [20].

Son incidence réelle n'est pas connue car le plus souvent asymptomatique, sa prévalence a été estimée sur des séries autopsiques entre 1/1300 et 1/7600, se caractérise par une prédominance masculine avec un sexe ratio de 3 hommes/femme [28].

Six types d'ectopie croisée avec fusion sont décrits [20] :

Le plus courant est la situation où le pôle supérieur du rein en ectopie croisée est en continuité avec le pôle inférieur du rein normalement positionné et où les bassinets sont orientés vers l'avant, traduisant la malrotation.

Le deuxième type plus commun est le rein sigmoïde ou en S.

Les autres types sont plus rares.

L'UIV montre bien ces différentes situations anatomiques. L'échographie est le plus souvent capable de montrer la fusion rénale chez le tout-petit [20].

L'IRM précise également la vascularisation du rein [20].

Même si l'ectopie rénale croisée demeure une entité silencieuse, dans quelques cas elle peut être associée à des infections récurrentes du tractus génital, à une néphrolithiase, au reflux vésico-urétéral, au syndrome de jonction pyélo-urétérale, à l'hydronéphrose et à la DRMK. En outre, l'anomalie peut être associée à des malformations congénitales intéressant le squelette, les systèmes cardio-vasculaire, génito-urinaire et gastro-intestinal [29–32].

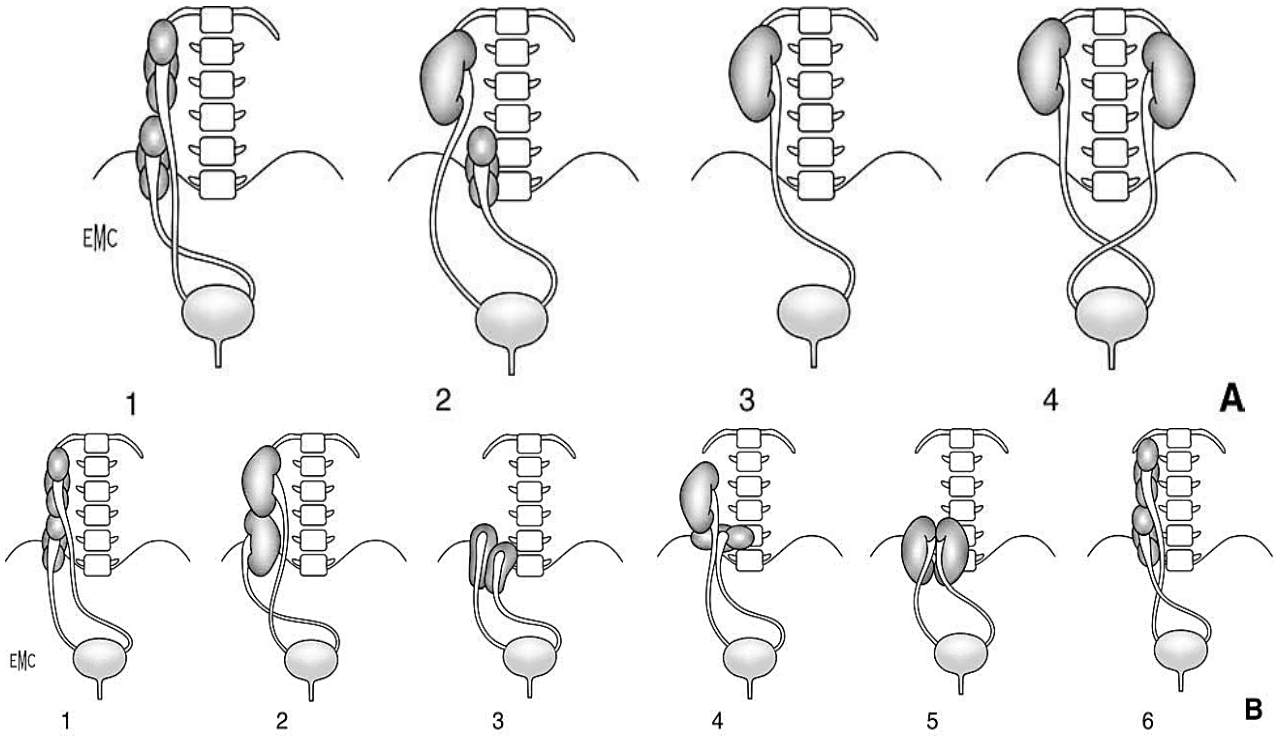


Figure 4: Ectopies rénales croisées [20].

A. Quatre variétés d'ectopie rénale croisée.1. Avec fusion ; 2. Sans fusion ; 3. Sur rein unique ; 4. Bilatérale.

B. Six variétés d'ectopie rénale croisée avec fusion.1. Ectopie supérieure ; 2. Rein Sigmoïde ou en S ; 3. Rein en « motte » ; 4. Rein en L ; 5. Rein en « disque » ; 6. Ectopie inférieure.

CHAPITRE II. PRESENTATION DU CAS CLINIQUE

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

- **Antécédents personnels :**

- **Anténataux :** Issu d'une troisième grossesse régulièrement suivie par 4 CPN et 3 échographies obstétricales sans notion de pathologies maternelles sur grossesse.
- **Périnataux** : Né eutociquement, à terme, au CHUK, en date du 03 /11/2018 avec un poids de naissance de 3 Kg. Pas de notion de réanimation néonatale.
- **Postnataux** : Mis au lait maternel exclusif après la naissance, Pas de notion d'infection néonatale bactérienne précoce ou tardive.

- **Antécédents familiaux :** Né d'une mère âgée de 26 ans et d'un père âgé de 30 ans. Pas de notion de consanguinité parentale ou de néphropathies dans la famille.

L'échographie anténatale du troisième trimestre de grossesse réalisée à 34 SA 4 jours dans le cadre du suivi de la grossesse avait objectivé une lésion kystique pelvienne et une loge rénale gauche vide et une recommandation de faire une échographie abdomino-pelvienne en postnatale avait été formulée.

L'échographie abdomino-pelvienne réalisée à J8 de vie objective :

- Une masse kystique abdominale dépassant la ligne médiane ;
- Une loge rénale gauche vide.

L'échographie abdomino-pelvienne réalisée à J17 de vie objective :

- 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 environ 7 cm de grand axe (Figure 5) ;

- Un rein droit en place de taille normale mesurant 5,86 cm de diamètre bipolaire avec une discrète stase urinaire, le pyélon étant mesuré à 0,56 cm (Figure 6) ;
- Une loge rénale gauche vide.

Le diagnostic retenu était la dysplasie rénale gauche multikystique avec compression de l'uretère droit.

Pour d'amples explorations, l'UIV a été demandée et montrait un rein gauche en position ectopique croisée, avec un retard de sécrétion tardive.

La conduite thérapeutique a été une surveillance clinico-paraclinique de l'enfant et des conseils de consulter au moindre signe ont été prodiguées à la maman de l'enfant.

En date du 09/03/2019 :

- La maman de l'enfant consulte pour fièvre et masse abdominale.
- L'examen physique a noté :
  - une fièvre à 38,7°C ;
  - 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/mm^3 avec prédominance de polynucléaires neutrophiles. La CRP était à 192 mg/l.
- L'urée, la créatinine et l'ionogramme sanguin étaient normaux.
- Conduite thérapeutique : Néphrectomie le 10/03/2019 (Figures7, 8,9) avec comme indications chirurgicales la compression urétérale et la surinfection kystique. Le liquide kystique prélevé du plus gros kyste était purulent (Fig.10).

- Compte-rendu opératoire :
    - Nourrisson en décubitus dorsal sous anesthésie générale ;
    - Badigeonnage puis champage stérile ;
    - Incision transverse sus ombilicale.
    - Constat : Masse liquidienne rétro-péritonéale accolée au rein ectopique superposé au rein droit.
    - Acte :- ouverture du rétro-péritoine

        -Kyste visualisé et enlevé avec le rein qui était muet.

        -Lavage au sérum physiologique

        -Fermeture de la paroi abdominale plan par plan + Pansement.
- L'examen bactériologique avait isolé Escherchia coli comme bactérie responsable de la surinfection kystique avec une sensibilité au Céfotaxime. L'enfant a été traité à base de Céfotaxime avec succès thérapeutique.
- Les suites opératoires ont été simples et la sortie a été autorisée à J10 post opératoire
- En post-opératoire, l'examen anatomo-pathologique a confirmé le diagnostic de dysplasie rénale multikystique.

L'enfant a été revu en consultation en date du 5 janvier 2021, à 2 ans 2 mois de vie, pour une surveillance clinique, biologique et échographique à 22 mois post-opératoire.

L'anamnèse faite auprès de la maman de l'enfant retrouve l'absence de signes fonctionnels urinaires (dysurie, pollakiurie, brûlures mictionnelles), l'enfant urine bien ; pas d'épisodes infectieux depuis l'intervention chirurgicale; un bon développement psychomoteur (langage, sociabilité, motricité).

L'examen physique retrouve un petit enfant en bon état général, des PV normaux pour l'âge (Température à 37° C, FC à 90 bpm, FR à 24 cpm, Tension artérielle à 90/60 mm Hg), un poids de 11 kg pour une taille de 78 cm soit un rapport P /T entre [1, O] Z score, P/A entre [-1,-2] Z score, IMC /A entre [1 ,2] Z score.

Les résultats montrent une croissance parfaitement normale (pas de retard de croissance, d'obésité ou d'insuffisance pondérale). Le périmètre abdominal est de 48 cm. L'abdomen est non distendu avec une cicatrice sus ombilicale transverse de bonne qualité, souple, indolore, sans défense ni contracture ou masse palpable.

Au terme de cette évaluation clinique, un bilan comprenant la NFS, la Glycémie, l'Urée, la créatinine, l'ionogramme sanguin et une échographie abdomino-pelvienne est demandé.

L'ECBU était stérile.

La NFS, l'urée, la créatinine et l'ionogramme sanguin étaient normaux.

L'échographie abdomino-pelvienne montre :

- Un rein droit de taille normale mesurant 8 cm de diamètre bipolaire de contours réguliers et présentant une bonne différenciation corticomédullaire ;
- Foie, voies biliaires, vésicule biliaire, vessie d'aspect échographique normal ;
- Absence d'épanchement liquidien intrapéritonéal et d'adénopathies profondes ;
- Loge rénale gauche vide.



Figure 5 : Aspect échographique du rein gauche ectopique



Figure 6 : Aspect échographique normal du rein droit

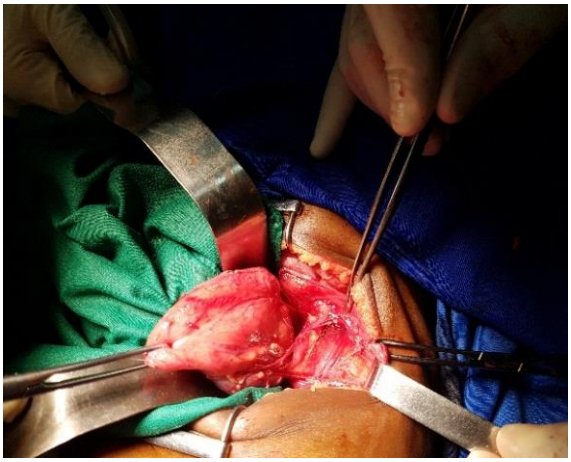


Figure 7 : Aspect peropératoire



Figure 8 : Pièce opératoire

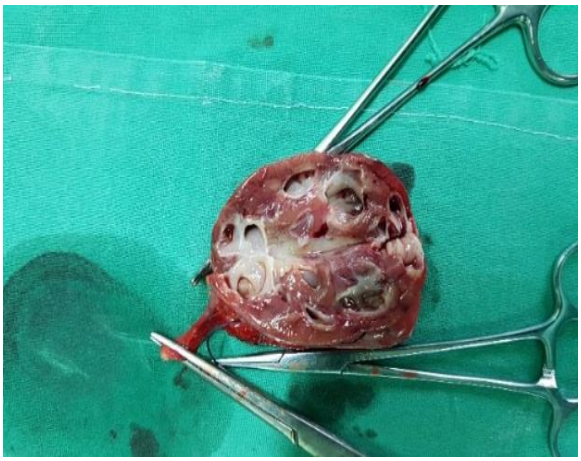


Figure 9 : Pièce opératoire



Figure 10 : Aspect purulent du liquide de ponction du kyste

CHAPITRE III. DISCUSSION ET REVUE DE LA LITTERATURE

III.1. Données physiopathologiques

Dans les ERC, le rein est localisé controlatéralement au côté où l'uretère entre dans la vessie, le plus souvent sous l'organe orthotopique. Dans la majorité des cas, les reins orthotopique et ectopique sont fusionnés [33].

Le mécanisme précis de la survenue des ERC n'est complètement pas élucidé et plusieurs théories ont été tentées pour expliquer cette anomalie, entre autres [34] :

- une théorie mécanique (artères ombilicales anormalement placées obstruant mécaniquement la migration céphalique) ;
- une théorie urétérale (déviation anormale du bourgeon urétéral vers le côté opposé) ;
- une théorie tératogène ;
- une théorie génétique (observation de l'anomalie dans certaines familles) ;
- une théorie de la rotation anormale de la terminaison caudale du fœtus (prévalence de cette anomalie augmentée chez les scoliotiques).

La pathogénie de la DRMK est encore incertaine .Pour certains auteurs, elle pourrait être secondaire à un défaut d'induction du blastème métanéphrogène par le bourgeon urétéral alors que pour d'autres auteurs, elle pourrait être en rapport avec une obstruction urétérale précoce in utero avec anomalie majeure de l'écoulement des urines fœtales [3,35,36].

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 DRMK ou dysplasie kystique [37].Elle 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…) [38].

Selon Lisa Raviv Z. et al. [39] en Israël en 2016**, l**a DRMK est associée à d'autres malformations comme l'urétérocèle.

III.2. Epidémiologie

L'incidence de l'ERC est inconnue. La grande majorité des patients présentant cette anomalie reste asymptomatique et non détectée [34].

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 [40,41].

Dans notre observation, il s'agit d'une ERC sans fusion.

L'âge de découverte d'ERC varie selon les auteurs : Mudoni A. et al. [42] en Italie en 2017 rapportent la découverte à 45 ans, Patel TV et al. [41] aux USA en 2008 rapportent la découverte à 37 ans, Santosh A. et al. [43] en Inde en 2016 rapportent la découverte à 8 ans.

Dans notre observation, le diagnostic d'ectopie rénale croisée a été suspecté en période anténatale au cours de l'échographie obstétricale du 3ème trimestre de grossesse et confirmé à 17 jours de vie postnatale.

Mudoni A.et al.[42] en Italie en 2017 trouvent un sex ratio de 1,5/1 en faveur du sexe masculin ; l'ectopie gauche-droite étant trois fois plus fréquente que l'ectopie droite-gauche.

Dans notre observation, l'ectopie est gauche-droite chez un enfant de sexe masculin.

L'ERC peut être associée à d'autres malformations congénitales affectant le squelette, les systèmes cardiovasculaire, génito-urinaire et gastro-intestinal [29-32].

Dans notre observation, le bilan polymalformatif n'a pas été demandé.

Dans la littérature, la DRMK représente 19,5 % des malformations de l'appareil urinaire entrant dans le cadre des CAKUT. La DRMK atteint le plus souvent les garçons dans 60 % des cas, avec un sexe ratio de 1,48. L'incidence de la DRMK est estimée à une sur 4300 naissances. Le rein gauche est plus fréquemment impliqué (53 % des cas). L'atteinte bilatérale est rare [2,44–46].

Dans notre observation, la DRMK était unilatérale et intéressait le rein gauche.

Très peu d'études ont été rapportées sur l'association DRMK et ERC comme le montre le tableau suivant :

Tableau II : Associations ERC/DRMK rapportées dans la littérature

Auteurs	Pays	Nombre de cas	Année de publication
Nussbaum A. et al. [47]	USA	4	1987
Darcy A. et al. [48]	Royaume Uni	1	2005

Nussbaum et al. ont 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 [47].

En effet, l'étude de Darcy A.et al. en 2005 rapportait le 5ème cas d'association DRMK et ERC avec fusion associées à une urétérocèle [48].

La particularité de notre présentation réside dans le fait qu'en plus de la rareté de cette double malformation, nous décrivons un cas de DRMK sur rein croisé mais non fusionné avec le rein orthotopique.

Van Den Bosch et al. , en Hollande, en 2010 ont signalé la présence d'une dysplasie rénale multikystique dans 10 % des ectopies rénales. Il est difficile de poser un diagnostic différentiel de la DRMK associée à une ectopie rénale croisée car une masse kystique intrapelvienne peut inclure un diverticule congénital de la vessie, un uretère ectopique et le kyste canalaire de Gartner [33].

III.3. Examen clinique

Les circonstances de découverte de l'ectopie rénale croisée sont diversifiées. L'identification de la DRMK chez les nouveaux nés a augmenté d'une façon colossale avec l'utilisation de l'échographie fœtale [49].

Actuellement, la quasi-totalité des DRMK sont diagnostiquées par l'échographie prénatale, généralement lors de l'examen morphologique réalisé entre 20 et 22 semaines d'aménorrhée (SA) [50].

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

L'ERC est typiquement asymptomatique. Toutefois, 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 pyélo-urétérale, hydronéphrose, reflux vésico-urétéral et à des urétérocèles ectopiques [51,52].

Dans notre observation, l'ectopie rénale croisée sur rein dysplasique multikystique a été diagnostiquée de manière fortuite lors de la surveillance de routine d'une grossesse.

Le tableau suivant résume les circonstances des ERC selon quelques auteurs :

Tableau III : Circonstances de découverte des ERC selon quelques auteurs

Auteurs **Pays** **Année** **Nombre de cas**	**Circonstances de découverte de l'ERC**	**Age de découverte**
Shailesh S. et al. [28] Inde 2013 Nombre de cas : 6	Infections urinaires itératives	15 ans
	Vomissements et douleurs abdominales	14 ans
	Masse abdominale	2 ans
Santosh A. et al. [43] Inde 2015 Nombre de cas : 1	Néphrolithiase	8 ans
Mudoni A.et al. [42] Italie 2017 Nombre de cas : 1	Douleur abdominale récurrente et lourdeur de la fosse iliaque droite	45 ans
Annas E.et al. [1] Maroc 2019 Nombre de cas : 1	Découverte fortuite à l'occasion d'une cholécystite aigue	36 ans
Notre observation Burundi 2021 Nombre de cas : 1	Fortuite lors d'une échographie obstétricale du troisième trimestre de grossesse	34 SA 4 Jours

Le tableau ci-dessous résume les circonstances de découverte de la DRMK selon quelques auteurs :

Tableau IV: Circonstances de découverte de la DRMK selon quelques auteurs

Auteurs **Pays** **Année**	**Circonstances de découverte de la DRMK**	**Age de découverte**
Nilend A. et al. [53] Cameroun 1993 Nombre de cas : 1	Masse de l'hypochondre droit à la palpation sans voussure pariétale	J3 de vie
Juan G. et al. [54] USA 1996 Nombre de cas : 3	Echographie anténatale	-
Evelyne K.et al. [55] USA 2006 Nombre de cas : 1	Pyélonéphrite et masse abdominale	16 ans
Adrienne J. et al. [56] USA 2006 Nombre de cas : 1	Masse abdominale	2 mois de vie
Notre observation Burundi 2021 Nombre de cas : 1	Echographie anténatale	-

III.4. Examens complémentaires

L'urographie tomographique multidétéctrice par émission de positons est la modalité de choix pour évaluer les anomalies de fusion rénale en un seul examen [34].

Cette dernière n'a pas été faite dans notre observation car elle est inaccessible au Burundi.

Dans la littérature, trois examens sont à la base de l'imagerie urinaire néonatale d'exploration de la DRMK : l'échographie, la cystographie et l'urographie intraveineuse [57,58].

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

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

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

Dans la littérature, une échographie de l'appareil urinaire, une cystographie rétrograde ou suspubienne et une scintigraphie rénale sont les examens proposés que tout enfant porteur de DRMK doit bénéficier en post-natal [53,57–59].

En cas de dilatation du rein controlatéral à la DRMK, une UIV est particulièrement utile au diagnostic d'obstruction (syndrome de la jonction pyélo-urétérale, méga uretère, urétérocèle) [40].

Dans notre observation, le diagnostic s'est fait en période anténatale lors du suivi de la grossesse et la confirmation postnatale des anomalies anténatales s'est faite par l'échographie abdomino-pelvienne et l'UIV.

III.5. Evolution et complications

Le suivi longitudinal des patients porteurs d'une DRMK a montré une involution complète de la DRMK dans 25 à 41 % des cas, une diminution de taille dans 30 à 60 % des cas, une stabilité dans 15 à 28 % des cas et une augmentation de la taille du rein dysplasique multikystique dans 0 à 2 % des cas. L'âge médian d'involution est de 2,1 ans, avec des extrêmes de 36 jours à 13,7 ans. Un facteur prédictif de complète involution d'une DRMK en analyse multivariée semble être une longueur rénale inférieure à 62 mm lors de la prise en charge [25–27,30].

Le risque de dégénérescence maligne dominait les indications de néphrectomies dans l'ensemble de littérature depuis longtemps [11].

Dans une revue systématique de l'ensemble des cohortes prospectives et rétrospectives d'enfants avec DRMK entre 1986 et 2004 (26 études), aucun cas de néphroblastome n'a été décrit chez 1219 enfants suivis [60].

Cependant, des syndromes peuvent associer une atteinte kystique rénale et un risque augmenté de néphroblastome : c'est le cas des syndromes de Wiedemann-Beckwith, Perlman et Simpson-Golabi-Behmel. Dans ce cas, l'attention pourra être attirée en anténatal par une viscéromégalie associée ou des anomalies de la paroi abdominale antérieure [35,61].

Une revue systématique de toutes les cohortes prospectives et rétrospectives des enfants avec DRMK unilatérale avec prise en charge conservatrice a montré que, sur 29 études correspondant à 1115 enfants, la probabilité de développer une HTA pendant l'enfance était de 5,4 pour 1000 [62].

Rabelo et al. décrivent une hypertrophie compensatrice, définie par une longueur du rein controlatéral supérieure au 95ème percentile, chez 76 % des patients suivis pour une DRMK avec une prise en charge conservatrice. Le délai moyen pour l'observer est de 30 mois [27].

Au cours du suivi de la série de 97 patients (75 patients réellement suivis), 7 ont présenté des infections urinaires, 5 une HTA et 3 une insuffisance rénale légère, définie par une estimation de la fonction glomérulaire inférieure à 90 ml/min pour 1,73 m^2 selon la formule de Schwartz [62].

Argueso et al. ont montré que, chez des patients ayant une agénésie rénale unilatérale diagnostiquée a` l'âge adulte avec un rein controlatéral normal, le risque de protéinurie, d'HTA et d'insuffisance rénale chronique était augmenté [63]. Le concept de réduction néphronique est un élément essentiel dans la progression de l'insuffisance rénale [64].

III.6. Traitement

Le traitement chirurgical de l'ERC n'est indiqué qu'en cas de symptômes et/ ou de complications [42].

La chirurgie et l'antibioprophylaxie ne doivent plus être proposées en première intention en cas de DRMK. Les parents doivent être informés que l'apparition d'une fièvre sans point d'appel clinique évident doit faire rechercher de manière systématique une infection urinaire, qui pourrait alors léser un rein unique en cas de pyélonéphrite sur le rein controlatéral à la DRMK [11].

Le suivi de la DRMK et de son évolution sont essentiellement échographique et clinique [65]. Il n'existe pas de consensus pour la surveillance ; on peut néanmoins proposer une échographie à la naissance visant essentiellement à confirmer le diagnostic, puis à 1 an, 5 ans, 10ans et 15 ans [3].

La survenue des complications de DRMK (saignement, compression, surinfection) justifient une exérèse précoce [66].

Dans notre observation, la compression urétérale droite par le rein gauche ectopique ainsi que la survenue d'une complication infectieuse ont été les indications chirurgicales.

J. Bacchetta et al. en 2008 en France précisent que la chirurgie a été préconisée jadis pour deux raisons principales : l'histoire naturelle rassurante de la DRMK n'était pas connue avant que l'échographie n'en démontre la grande fréquence et la notion d'un organe dysplasique était associée au risque de dégénérescence maligne [11].

La chirurgie laparoscopique a des meilleurs résultats par rapport à la chirurgie ouverte car elle offre des suites opératoires simples [67].

CHAPITRE IV. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

IV.1. Conclusion

L'association ectopie rénale croisée et dysplasie rénale multikystique, bien que rare, existe bel et bien et mérite d'être connue par les professionnels de la santé pour une prise en charge diagnostique et thérapeutique appropriée.

Le diagnostic de cette double malformation a été fait en période anténatale grâce à l'échographie obstétricale du troisième trimestre effectuée dans le cadre du suivi de la grossesse et l'échographie postnale couplée à l'UIV ont confirmé le diagnostic anténatal ; d'autres examens plus performants tels que la scintigraphie rénale pour évaluation de la fonction du rein n'atteint pas n'ont pas été réalisés.

Actuellement, le traitement de la DRMK repose sur une surveillance clinique et paraclinique avec une involution du rein dysplasique. L'indication chirurgicale d'une néphrectomie est rare.

Dans notre observation, l'indication chirurgicale était la compression urétérale droite par le rein dysplasique multikystique en position ectopique au niveau pelvien droit ainsi qu'une surinfection du liquide kystique.

Nous pensons qu'une néphréctomie systématique devrait être proposée comme une option thérapeutique en cas de rein multikystique dysplasique ectopique croisé compte tenu du risque de compression urétérale controlatérale et surtout le risque de surinfection kystique.

IV.2. Recommandations

- **Au ministère de la santé publique et de la lutte contre le SIDA :**

- D'instaurer les moyens de diagnostic génétique au Burundi pour un conseil génétique prénuptial pour les couples qui le désirent ou du moins un screening génétique lors du suivi de la grossesse ;

- Au Centre hospitalo-universitaire de Kamenge

- De disponibiliser la chirurgie laparoscopique.

- **A l'université du Burundi :**

- De former les chirurgiens urologues pédiatriques.

- **Aux parents des enfants :**

- D'emmener en consultation leurs enfants au moindre signe ;

- De suivre scrupuleusement les conseils et recommandations des médecins.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Annas E, Mostafa R et al.** Ectopie rénale croisée de découverte fortuite chez l'adulte: à propos d'un cas. Pan Afr Med J. 2019; 33:178.
2. **Mitsioni A, Jankauskiene A.** Cystic dysplasia. Eur Soc Pediatr Nephrol Handb. 2002; 179-81.
3. **Cochat P, Bandin.** Hypoplasies et dysplasies rénales. Paris; 2002.
4. **Hidenori N, Yoshiyuki K, Kentaro M, Hideyuki K, Kenjiro K, and Yutaro H.** Laparoscopic nephrectomy for Pelvic Multicystic Dysplastic Kidney. Urology. 2011;78:434-6.
5. **Gérard T, Sophie B, Anne-Marie C, Damien S, Lucie T.** Embryologie et histologie humaines. Paris; 2016.
6. **Larsen, Schoenwolf, Bleyl, Brauer, Francis-West.** Embryologie humaine. Traduction de la 4e édition américaine par Dhem A et Milaire J. Paris;2017.
7. **Kalfa N, Veyrac C, Dubois C, Morin D, Lopez C, Averous M.** Malformations congénitales du rein. Paris; 2009.
8. **Gubler MC.** Génétique du développement de l'appareil urinaire. Paris; 2002.
9. **Kanet, Quaggin SE, Kreidberg J.** Embryology of the kidney. Brenner and Rector's the Kidney, 8th Ed. Philadelphia, Saunders, Elsevier; 2008.
10. **Winyard P, Chitty L.** Dysplastic kidneys. Semin Fetal Neonatal Med. 2008; 13:142-51.
11. **Bacchetta J, Liutkus A, Dodat H, Cochat P.** Dysplasie rénale multikystique : mise au point et information pour les parents lors du diagnostic anténatal. Arch Pédiatrie. 2008;15:1107‑15.

12. **Frémond B.** Uropathies malformatives. Clinique chirurgicale infantile, CHU de Rennes; 2000.

13. **Mesbahi T.** L'actualité dans la prise en charge De la Dysplasie multikystique du rein chez l'enfant A propos de 10 cas. Thèse de Médecine, Rabat; 2011.

14. **Kamina P.** Anatomie clinique Tome 4. 2è édition. 2006.

15. **Winyard P, Chitty L.** Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management. Prenat Diagn. 2001; 21:924-935.

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

17. **Daikha-Dahmane F, Dommergues M, Muller F, Narcy F, Lacoste M, Beziau A, et al.** Development of human fetal kidneys in obstructive uropathy: correlations with ultrasonography and urine biochemistry. Kidney Int. 1997; 52:21-32.

18. **Diard F, Delambilly C, Nicolau A, Chateil JF, Bondonny JM.** Étude anatomo-radiologique de 19 pièces opératoires. Conséquences pratiques et pathogéniques. J Radiol. 1987;68:365-71.

19. **Atiyeh B, Husmann D, Baum M.** Controlateral renal abnormalities in multicystic-dysplastic kidney disease. J Pediatr. 1992;121:65-7.

20. **Veyrac C.** Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant. EMC-Radiol. 2004;1:491541.

21. **Diard F, Le Dosseur P, Cadier L, Calabet A, Bondonny JM.** Multicystic dysplasia of the upper component of the complete duplex kidney. Pediatr Radiol. 1984; 14:310-313.

22. **Avni FE, Thoua Y, Lalmand B, Didier F, Droulle P, Schulman CC.** Multicystic dysplastic kidney: evolving concepts, in utero and post-natal follow-up by ultrasound. Ann Radiol. 1986; 29:663-8.

23. **Reitelman C, Becker CJ, Chang CH, Perlmutter AD.** Infected multicystic displastic kidney. Urology. 1992; 39:157-9.

24. **Beckwith JB.** Should asymptomatic unilateral multicystic dysplastic kidneys be removed because of the future risk of neoplasia. Pediatr Nephrol1992. 1992; 6:511.

25. **Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ, et al.** Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. BJU Int. 2004; 93:388-92.

26. **Onal B, Kogan BA.** Natural history of patients with multicystic dysplastic kidney-what followup is needed? J Urol. 2006; 176:1607-11.

27. **Rabelo EA, Oliveira EA, Silva GS, et al.** Predictive factors of ultrasonographic involution of prenatally detected multicystic dysplastic kidney. BJU Int. 2005; 95:868-71.

28. **Solanki S, Bhatnagar V, Gupta AK, Kumar R.** Crossed fused renal ectopia: challenges in diagnosis and management. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2013; 18:7-10.

29. **Suthar KD, Mewada BN.** Crossed fused renal ectopia with vaginal agenesis-a case report. Asian J Med Res. 2012; 1:132-3.

30. **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.

31. **Padma S, Sundaram PS, Sonik B.** A case of VACTERL and non-VACTERL association without the “V and L”. Indian J Nucl Med. 2014; 29:46-9.

32. **Ahmad R.** A rare association of crossed fused renal ectopia. BMC Nephro. 2007;8:5.

33. **Caroline MA, van den B et al.** Urological and Nephrological Findings of Renal Ectopia. J Urol. 2010; 183:1574-8.

34. **Sharma V, Ramesh Babu C.S, Gupta O.P.** Crossed fused renal ectopia multidetector computed tomography study. Int J Anat Res. 2014; 2:305-9.

35. **Woolf AS, Price KL, Scambler PJ, et al.** Evolving concepts in human renal dysplasia. J Am Soc Nephrol. 2004; 15:998-1007.

36. **Mercado-Deane MG, Beeson JE, John SD.** US of renal insufficiency in neonates. Radiographics. 2002; 22:1429-38.

37. **Weber S, Taylor JC, Winyard P, et al.** SIX2 and BMP4 mutations associate with anomalous kidney development. J Am Soc Nephrol. 2008; 19:891-903.

38. **Decramer S, Parant O, Beaufils S, et al.** Anomalies of the TCF2 gene are the main cause of fetal bilateral hyperechogenic kidneys. J Am Soc Nephrol. 2007; 18:923-33.

39. **Lisa RZ, Dorit E.Z, Jeffrey J, Danny L, Yoram M.** Multicystic dysplastic kidney associated with ipsilateral ureterocele. An imaging finding that may shed light on etiology. Urol Sci. 2016; 27:158-60.

40. **Liu L, Yang J, Zhu L et al.** Crossed-fused renal ectopia associated with inverted-Y ureteral duplication, ectopic ureter, and bicornuate uteruses. Urology. 2010; 75:1175-7.

41. **Patel TV, Singh AK.** Crossed fused ectopia of the kidneys. Kidney Int. 2008; 73:662.

42. **Anna M, Francesco C et al.** Crossed fused renal ectopia: case report and review of the literature. J Ultrasound. 2017;5.

43. **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.

44. **Hekmat C et al.** Diagnostic anténatal de la dysplasie rénale multikystique: à propos de 18 cas. PanAfrican Med J. 2019; 33:184-5.

45. **Fang F, Feifei C, Ru L, Yongling Z, Min P, Dongzhi, Li, Can L.** Prenatal diagnosis of fetal multicystic dysplastic kidney via high-resolution whole-genome array. Nephrol Dial Transpl. 2016;31:1693-8.

46. **Deschênes G.** Conduite à tenir devant une dysplasie rénale multikystique. Médecine Reprod Gynécologie Endocrinol. 2010; 12:100-2.

47. **Nussbaum AR, Hartman DS, Whitley N, et al.** Multicystic dysplasia and crossed renal ectopia. AJR Am J Roentgenol. 1987; 149:407-10.

48. **Darcie A et al.** Cross fused ectopic multicystic dysplastic kidney with associated ureterocele. Urology. 2005;66:432.e3-432.e5.

49. **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.

50. **Moralioğlu 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.

51. **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.

52. **Türkvatan A, Olcer T, and Cumhur T**. Multidetector CT urography of renal fusion anomalies. Diagn Interv Radiol. 2009;15:127-34.

53. **Nilend A, Noundou PM.** La dysplasie rénale multikystique: A propos d'un cas observé au centre hospitalo-universitaire d'Essos. Médecine Afr Noire. 1993;40:7.

54. **Juan GC, Jack SE.** Segmental multicystic kidney and ipsilateral duplication anomalies. 155:1398-401.

55. **Kalyoussef E, Hwang J, Prasad V et al.** Segmental multicystic dysplastic kidney in children. Urology. 2006; 68:1121.e9-1121.e11.

56. **Adrienne JKC, Miguel C et al.** Segmental multicystic dysplasia and ureteropelvic junction obstruction in a nonduplicated kidney. J Pediatr Surg. 2006; 41:E1-3.

57. **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.

58. **Cordier MP.** Diagnostic prénatal des néphro-uropathies foetales. Pédiatrie. 1988; 43:589-95.

59. **M.E. CP, Couselo-Jerez M, Serrano-Durbá A, Pemartín-Comella B, Sangüesa-Nebot C, Estornell-Moragues F, Domínguez-Hinarejos C**. Multicystic dysplastic kidney : Assessment of the need for renal scintigraphy and the safety of conservative treatment. Actas Urol Sp. 2017; 41:62-7.

60. **Narchi H.** Risk of Wilms'tumour with multicystic kidney disease:A systematic review. Arch Child. 2005; 90:147-9.

61. **Woolf AS.** Unilateral multicystic dysplastic kidney. Kidney Int. 2006; 69:190-3.

62. **Narchi H.** Risk of hypertension with multicystic kidney disease:A systematic review. Arch Child. 2005; 90:921-4.

63. **Argueso LR, Ritchey ML, Boyle Jr ET, et al.** Prognosis of patients with unilateral renal agenesis. Pediatr Nephrol. 1992;6:842-6.

64. **Rossert JDE.** Les mécanismes de progression des maladies rénales chroniques. Paris: Ribstein J; 2003.

65. **Sukthankar S, Watson AR.** Unilateral multicystic dysplastic kidney disease: defining the natural history. Acta Paediatr. 2000; 89.

66. **Pohl M, Bhatnagar V, Mendoza SA, Nigam SK.** Toward an etiological classification of developmental disorders of the kidney and upper urinary tract. Kidney Int. 2002; 61:10-9.

67. **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;15:190-3.

68. **Organisation mondiale de la Santé.** Cours de formation sur l'évaluation de la croissance de l'enfant. Genève, OMS, 2008.

ANNEXES

ANNEXE 1 : INTERPRETATION DES INDICATEURS DE CROISSANCE SELON LES VALEURS DU Z SCORE selon l'OMS [68]

Valeurs du Z	**Indicateurs de croissance**			
	Taille couché/debout-pour l'âge	**Poids -pour -l'âge**	**Poids-pour-la taille couché/debout**	**IMC-pour-l 'âge**
Au-dessus de 3		Voir la note 2	Obèse	Obèse
Au-dessus de 2			En surpoids	En surpoids
Au-dessus de 1			Risque possible de surpoids (Voir la note 3)	Risque possible de surpoids (Voir la note 3)
0(médiane)				
Au-dessous de -1				
Au-dessous de -2	Retard de croissance (voir note 4)		Emacié	Emacié
Au-dessous de -3	Retard de croissance important (voir la note 4)		Gravement émacié	Gravement émacié

Notes à propos du tableau précédent [68] :

1. Un enfant qui se situe dans cette fourchette est très grand. Une grande taille est rarement un problème, sauf si elle est excessive au point de laisser supposer des troubles endocriniens tels qu'une tumeur secrétant l'hormone de croissance. Adressez un enfant se situant dans cette fourchette à un spécialiste si vous suspectez un trouble endocrinien (par exemple si des parents de taille normale ont un enfant excessivement grand pour l'âge).
2. Il est possible qu'un enfant dont le poids pour l'âge se situe ans cette fourchette ait un problème de croissance, mais le poids-pour-la taille couchée /debout ou l4imc-pour-l'age permettra une évaluation plus précise.
3. Un point placé au-dessus de 1 indique un risque possible. Une courbe qui tend vers la courbe 2 indique un risque marqué.
4. Il est possible qu'un enfant ayant un retard de croissance ou un retard de croissance important soit ensuite en surpoids.
5. Dans les modules de formation de PCIME (Prise en charge intégrée des maladies de l'enfant : **Evaluer et classer l'enfant malade âgé de 2 mois à 5 ans, OMS, Genève, 1997), l'expression utilisée est : poids très faible.**

ANNEXE 2 : SERMENT DE GENEVE

Au moment d'être admis au nombre des membres de la profession médicale,

Je prends l'engagement solennel de consacrer ma vie au service de l'humanité,

Je garderai à mes maitres le respect et la reconnaissance qui leur sont dus,

J'exercerai mon art avec conscience et dignité,

Je maintiendrai dans toute la mesure de mes moyens l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale,

Mes collègues seront mes frères,

Je ne permettrai pas que les considérations de religion, 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 sa conception,

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

Je fais ces promesses solennellement, librement, sur honneur.

RESUME

Objectif : Présentation de la prise en charge d'un cas rare, et de surcroît pas déjà décrit au Burundi, de dysplasie rénale multikystique surinfectée sur rein ectopique croisé et revue de la littérature.

Observation : Notre travail s'est fait sur un nourrisson de 4 mois traité dans le département de chirurgie du CHUK pour dysplasie rénale multikystique surinfectée sur rein ectopique croisé. Le diagnostic a été suspecté en anténatal à 34 SA 4 jours grâce à l'échographie obstétricale effectuée dans le cadre du suivi de la grossesse mais la confirmation diagnostique a été possible en période postnatale grâce à l'échographie abdomino-pelvienne, à l'UIV et à l'examen anatomo-pathologique. La conduite thérapeutique a été une néphrectomie et les indications chirurgicales étaient la compression urétérale droite et la surinfection kystique. Les suites opératoires ont été bonnes et l'évaluation à 22 mois post-opératoire retrouvait un petit enfant ayant une croissance et un développement psychomoteur normaux.

Conclusion : L'association dysplasie rénale multikystique et ectopie rénale croisée, bien que rare, existe au Burundi mais la prévalence et l'incidence de cette double malformation demeurent inconnues dans notre pays. Une néphrectomie systématique devrait être proposée comme option thérapeutique en cas de cette double malformation compte tenu du risque de compression urétérale et surtout le risque de surinfection kystique.

Mots-clés : Dysplasie- ectopie croisée-surinfection-néphrectomie.