



Dysplasie rénale multikystique chez l'adulte jeune : une rare observation

Multicystic renal dysfunction in young adult: an unusual occurrence

Ellen Mukwakungu¹, Françoise Kolela Bilonda², François Kabongo Beya¹, Pablo Kutima Diasama Diangienda², Renault Sitwamina Kambere¹, Nestor Muyulu Pakasa¹, Jean-Marie Mpolesha Kabongo¹

Auteur correspondant

Ellen Mukwakungu, MD

Courriel: mytche.ellen@gmail.com

Département d'Anatomie pathologique, Université de Kinshasa, République Démocratique du Congo BP 834 Kin XI

Summary

Multicystic renal dysplasia is the most common form of cystic kidney disease and malformations of the urinary system in childhood but it's rare in adulthood. Although this condition covers a large portion of the spectrum of renal dysplasia, its pathogenesis is not well understood. Multicystic renal dysplasia is most often a one sided abnormality of renal development, characterized by a large cystic kidney and a completely revamped and non-functional parenchyma. It is diagnosed during antenatal period. The male gender and the left kidney are predominantly affected. We report a case of an 18-year-old young adult who complained of low back pain for 3 months for which she unsuccessfully auto medicated with analgesics. After the nephrectomy was performed, the postoperative course was uneventful including a normal function of the contralateral kidney. The diagnosis of multicystic renal dysplasia was established via histopathology tests, which revealed dysplastic cysts lined by smooth muscle layer.

Keywords: renal dysplasia, multicystic, childhood, left kidney

Received: October 8th, 2020

Accepted: July 30th, 2021

1 Département d'Anatomie pathologique, Université de Kinshasa, République démocratique du Congo

2 Département de Chirurgie, Université de Kinshasa, République démocratique du Congo

Résumé

La dysplasie rénale multikystique est la forme la plus courante de la maladie rénale kystique dans l'enfance et aussi l'une des plus fréquentes malformations de l'appareil urinaire. La dysplasie rénale multikystique est une anomalie le plus souvent unilatérale du développement rénal, caractérisée par un gros rein kystique et un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel. Elle est diagnostiquée en anténatal, et elle est rare chez l'adulte. Elle affecte préférentiellement le sexe masculin et le rein gauche. Nous rapportons une première observation d'une jeune adulte de 18 ans suivie pour lombalgies depuis 3 mois, soignées sans succès, par les antalgiques en automédication. Une néphrectomie a été réalisée, les suites opératoires ont été simples avec une fonction rénale normale. Le diagnostic de dysplasie rénale multikystique a été établi par l'histopathologie ayant révélé des kystes dysplasiques, circonscrits par une couche musculaire lisse.

Mots-clés: dysplasie rénale, enfance, rein gauche, multikystique

Reçu le 8 octobre 2020

Accepté le 30 juillet 2021

<https://dx.doi.org/10.4314/aam.v14i4.12>

Introduction

La dysplasie multikystique est la forme la plus courante de maladie rénale kystique dans l'enfance (1), évaluée à 1/4300 naissances vivantes. Il s'agit d'une anomalie le plus souvent unilatérale du développement rénal, caractérisée par un gros rein kystique et un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel (2). Les polykystoses rénales pouvant être évoquées s'en différencient par la bilatéralité, des formations kystiques plus nombreuses et leur caractère génétique (2-3). La dysplasie rénale multikystique est une des plus fréquentes malformations de l'appareil urinaire, regroupée sous le terme de Congenital Abnormalities of Kidney and Urinary Tract (CAKUT), ou anomalies congénitales du rein et des voies urinaires (4).

On pense que la dysplasie rénale est causée par un déficit d'induction du néphron dû à une inactivité ampullaire ou à un bourgeonnement anormal du bourgeon urétéral du canal mésonéphrique.

La reconstruction tridimensionnelle des néphrons dysplasiques a montré que des kystes se sont développés dans les néphrons induits autrefois à la suite de la rétention d'eau. Une obstruction des voies urinaires in utero peut provoquer une rétention d'urine dans les néphrons fonctionnels et conduire à la formation de multiples kystes dans la zone néphrogénique. L'expansion des kystes avec dilatation tubulaire (kystes) perturbe la néphrogénèse ultérieure par l'expression dérégulée des facteurs de croissance et de transcription, et peut contribuer au mauvais développement des reins fœtaux (5). Cette affection est surtout connue des néonatalogistes et des chirurgiens pédiatres car l'involution du rein est habituelle (2). La dysplasie rénale est rarement rencontrée chez l'adulte et un diagnostic définitif d'une dysplasie rénale peut être évoqué après que le rein affecté soit enlevé par néphrectomie ou autopsie (6-7). Nous rapportons un cas de dysplasie multikystique suivi aux Cliniques Universitaires de Kinshasa.

Observation

Il s'agissait d'une patiente de 18 ans ayant consulté pour lombalgies évoluant depuis plus de 3 mois, soignées avec des antalgiques (en automédication). L'évolution était marquée par la persistance des douleurs ayant motivé sa consultation dans le service de Néphrologie des Cliniques Universitaires de Kinshasa, qui la réfère au service de chirurgie.

L'uro-scanner réalisé le 15/10/2019 met en évidence un rein gauche:

- de topographie habituelle, mesurant 101 × 51 × 52 mm, de contours irréguliers et de densité hétérogène (figure 1A) ;
- renfermant plusieurs formations kystiques dont la taille varie entre 56,9 mm et 27,9 mm de grand diamètre (figure 1B) ;
- dont les cavités pyélo-calicielles sont invisibles aussi bien à la phase cortico-médullaire qu'à la phase tubulo-interstitielle ;
- sans collection périrénale ;
- dont le tractus urétral n'a pas été dissocié sur toutes les phases ;

Le rein droit est parfaitement normal et fonctionnel (figure 1C).

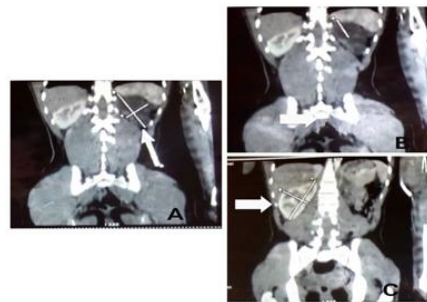


Figure 1. A. Imagerie Rein gauche avec contours irréguliers (flèche). B. Imagerie Plusieurs formations kystiques dont le plus gros kyste mesure environ 56,9 mm. C. Le rein droit normal avec une bonne différenciation cortico-médullaire (flèche)

Ce tableau évoque une mutité rénale gauche sur rein homolatérale multikystique avec troubles hémodynamiques.

L'évaluation de la fonction rénale fait état d'une créatinine à 0,88 mg/dl et de l'urée à 25,6 mg/dl. La scintigraphie rénale indiquée n'a pas pu être faite faute de plateau technique.

Prise en charge thérapeutique et évolution

La néphrectomie a été décidée et réalisée. En peropératoire, il a été découvert un rein gauche remanié, fait d'une agglomération de plusieurs poches kystiques, de taille variable, de paroi mince. L'uretère était sans particularité.

Au laboratoire d'anatomopathologie, l'examen macroscopique de la pièce de néphrectomie a fait état d'une masse mesurant 9,5 × 7 × 4 cm et présentant une juxtaposition des kystes de taille variables dont le plus gros a mesuré 5,5 cm de diamètre. L'ouverture des kystes a fait sourdre un liquide jaune pâle (Figures 2 A et B).

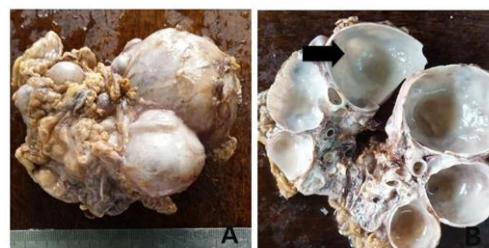


Figure 2 A. Pièce de néphrectomie du rein gauche. On y objective plusieurs kystes de taille variable. Perte de l'aspect normal d'un rein. B. Tranche de section : cavités kystiques (flèche) de taille variable, absence de la différenciation cortico-médullaire. Les kystes occupent tout le parenchyme rénal

L'examen microscopique des prélèvements réalisés a noté un tissu fibreux et adipeux congestif, focalement hyalin, renfermant de nombreux vaisseaux sanguins parfois dilatés, et un îlot de parenchyme rénal fait de rares glomérules avec floculus compressés et de nombreux tubes de calibres différents (Figure 3).

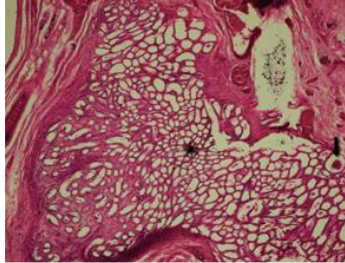


Figure 3. Ilots de parenchyme rénal fait de rares glomérules avec floculus compressés (flèche) et de nombreux tubes de calibres différents (étoile). Le tout circonscrit par du tissu conjonctif et de nombreux vaisseaux congestifs (H-E $\times 100$)

Ces tubes sont tapissés par un épithélium présentant des cellules au noyau hyperchromatique. L'îlot du parenchyme rénal et les tubes dilatés sont individuellement circonscrits par des faisceaux de cellules musculaires lisses (Figure 4).

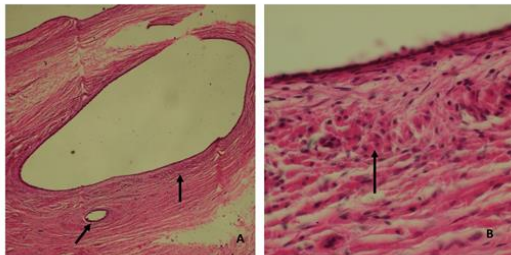


Figure 4. A Cavités kystiques tapissées par un épithélium cuboïde et circonscrites par des fibres musculaires lisses. B Les cellules musculaires lisses (H-E $\times 100$)

On y note des canaux tantôt moyennement dilatés tantôt kystiques, contenant un matériel éosinophile donnant l'aspect « pseudothyroïdien » (Figure 5).

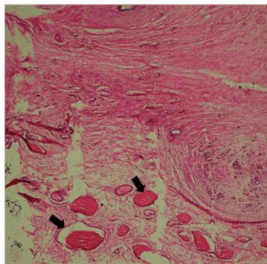


Figure 5. A. Tubules moyennement dilatés, contenant un matériel éosinophile, donnant un aspect « pseudothyroïdien » (H-E $\times 100$)

Par ailleurs, on y objective des plages de hyalinisation (Figure 6).

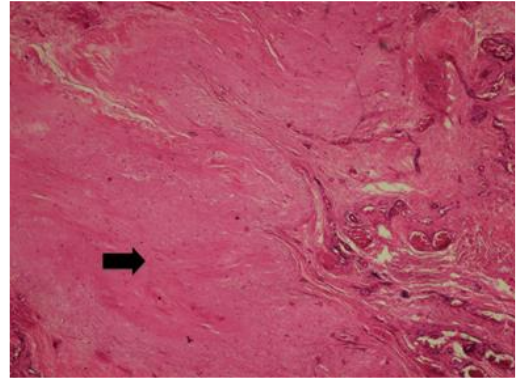


Figure 6. Plages de hyalinisation (flèche) (H-E $\times 100$)

Les suites opératoires ont été simples et la fonction rénale contrôle du rein droit a été normale. Un suivi post-opératoire a été indiqué mais la patiente a été perdue de vue.

Discussion

Du fait de sa dénomination et de son histoire naturelle, la dysplasie rénale multikystique est souvent confondue à tort avec d'autres affections et notamment avec les polykystoses rénales qui sont des néphropathies dont le primum movens est génétique et les conséquences physiopathologiques très différentes. Cette entité est non héréditaire et peut-être assimilée à une uropathie malformative consécutive à une atresie urétérale y compris l'obstruction de la jonction pyélo-urétérale, obstruction urétrale et reflux vésico-urétéral (5, 7-10). C'est une maladie sporadique. Dans ce cas, la patiente n'a présenté aucune anomalie associée, comme cela se voit fréquemment dans les polykystoses rénales. Dans l'enfance et à l'âge adulte, la symptomatologie liée à la dysplasie rénale comprend le dysfonctionnement de la miction, incontinence urinaire, infections urinaires répétées, douleurs au flanc ou abdominales, pertes vaginales, masses génitales et insuffisance rénale chronique (7). Notre patiente a présenté uniquement des douleurs au flanc. Cependant, les cas de dysplasies rénales bilatérales sont également rapportés dans la littérature, ce qui entraîne généralement une mort-naissance (6). Dans le cas en discussion, la patiente n'avait pas réalisé une échographie antérieure pouvant relever un

antécédent urologique. Le rein dysplasique multikystique peut se manifester chez un adulte en tant que rein multikystique unilatéral. Dans ce contexte, le rein affecté est généralement sévèrement dysplasique et non fonctionnel (10), comme cela a été pour notre patiente.

Les caractéristiques morphologiques de la dysplasie rénale sont variables et dépendent de l'importance de la dysplasie et de la composante kystique (7). La morphologie macroscopique montre de grandes masses kystiques irrégulières ou petites structures rudimentaires. La dysplasie rénale multikystique présente un rein dysplasique avec de multiples kystes irréguliers (7). La dysplasie rénale est caractérisée principalement par des canaux avec collier fibromusculaire lisse et désorganisation lobaire. Les canaux primitifs, qui peuvent être kystiques, sont considérés comme conduits collecteurs modifiés, bordés par un épithélium cylindrique à cuboïde. Le collier fibromusculaire est composé de cellules fusiformes disposées circonférentiellement autour des tubules primitifs ; condition sine qua non de la dysplasie rénale (7-8). Tous ces aspects ont été retrouvés chez notre patiente. Les kystes dérivés des canaux primitifs peuvent être grands ou petits et nombreux ou rares, et aboutissent finalement à des caractéristiques macroscopiques multikystiques, hypoplasiques ou aplasiques de dysplasie rénale. D'autres éléments microscopiques ont été également observés de manière variable à savoir le cartilage, l'os, l'épaississement de la membrane basale des canaux primitifs, l'hématopoïèse extramédullaire, les rameaux nerveux proliférant et le blastème rénal nodulaire (7-8). En lieu et place de ces derniers éléments microscopiques, ce sont plutôt des aspects de hyalinisation que l'on a retrouvés chez notre patiente.

Conclusion

La dysplasie rénale multikystique rencontrée chez un adulte jeune, de sexe féminin est un fait clinique rare puisqu'elle touche habituellement l'enfant et le sexe masculin. En effet, dans sa globalité, cette maladie est rencontrée en période natale, péri ou postnatale. La néphrectomie

constitue la modalité de prédilection de prise en charge de la dysplasie rénale multikystique chez l'adulte tandis que l'analyse histologique constitue le gold standard diagnostic.

Conflit d'intérêt

Pas de conflit d'intérêt

Contribution des auteurs

Première lecture des lames : Renault Sitwamina Kambere, François Kabongo Beya, Ellen Mukwakungu

Relecture des lames : Jean-Marie Mpolesha Kabongo, Nestor Muyulu Pakasa, Renault Sitwamina Kambere, François Kabongo Beya, Ellen Mukwakungu

Suivi clinique de la patiente : Pablo Kutima Diasama Diangienda, Françoise Kolela Bilonda

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale et révisée du manuscrit.

Références

1. Kumar V, Abul K, Aster JC. Kidney and Its Collecting System. In: Robbins Basic Pathology, Tenth Edition, Elsevier Inc., Philadelphia, Pennsylvania, USA, 2018, 578 p.
2. Mathiot A, Liard A, Eurin D, Dacher JN. Dysplasie rénale multikystique de diagnostic anténatal et anomalies associées de l'appareil génito-urinaire. *J Radiol* 2002; **83**:731-735.
3. Sigmon DF, Shikhman R, Nielson JL. Renal cyst. StatPearls [internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020.
4. Bacchetta J, Liutkus A, Dodat H, Cochat P. Dysplasie rénale multikystique : mise au point et information pour les parents lors du diagnostic anténatal. *Archives de Pédiatrie* 2008; **15**: 1107-1115.
5. Sowmya BU, Nandish VS, Saldanha P. Multicystic dysplastic kidney: Ten-year evaluation. *Arch Cytol Histopathol Research* 2019; **4**: 216-219.
6. Alam K, Varshney M, Aziz M, Maheshwari V, Basha M, Gaur K, Ghani I. Multicystic renal dysplasia: a diagnostic dilemma. *BMJ Case Reports* 2011; **3989**: 1-5.
7. Chen RY, Chang H. Renal Dysplasia. *Arch Pathol Lab Med* 2015; **139**: 547-551.
8. Kakkar N, Menon S, Radotra BD. Histomorphology of renal dysplasia and autopsy study. *Fœtal Pediatr Pathol* 2006; **25**: 73-86.

9. Katabathina VS, Kota G, Dasyam AK, Shanbhogue AKP, Prasad SR. Adult Renal Cystic Disease: A Genetic, Biological, and Developmental Primer. *RadioGraphics* 2010; **30**: 1509-1523.
10. Neyaz Z, Kumar S, Lal H, Kapoor R. Localized cystic disease of the kidney: a rare entity. *Radiology Case* 2012; **6**: 29-35.

Voici comment citer cet article : Mukwakungu E, Bilonda FK, Beya FK, Diangienda PKD, Kambere RS, Pakasa NM, *et al.* Dysplasie rénale multikystique chez l'adulte jeune: une rare observation. *Ann Afr Med* 2021 ; **14** (4) : e4381-e4385. <https://dx.doi.org/10.4314/aam.v14i4.12>