

Ministère de l'Enseignement
Supérieur et de la Recherche
Scientifique (MESRS)

République du Mali
Un peuple Un But Une Foi



**UNIVERSITÉ DES SCIENCES, DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO**



**Faculté de Médecine et
d'Odonto-Stomatologie**

ANNEE UNIVERSITAIRE 2023-2024

Mémoire N °/M

THEME :

**ASPECT ECHOGRAPHIQUE DE LA POLYKYSTOSE HEPATO-
RENALE À PROPOS D'UN CAS DANS LE SERVICE DE
RADIOLOGIE ET D'IMAGERIE MÉDICALE DE L'HOPITAL MÈRE-
ENFANT LE LUXEMBOURG**

MEMOIRE

Présenté et soutenu le 13/Mai/ 2024 devant la Faculté de Médecine et
d'Odonto – Stomatologie.

Par :

Dr SYLLA Youssouf

**Pour obtenir le diplôme universitaire d'échographie générale
(Diplôme Universitaire DU)**

JURY

PRESIDENT: M. Adama Diaman KEITA, Professeur

MEMBRE : M. Alassane KOUMA, Maître Assistant

CODIRECTEUR : M. Issa CISSE, Maître Assistant

DIRECTEUR : M. Mahamadou DIALLO, Professeur

**DEDICACES ET
REMERCIEMENTS**

DEDICACES

Je dédie ce travail :

❖ A ALLAH : Le tout Puissant, clément et miséricordieux, c'est par sa grâce que ce travail fut réalisé.

❖ Au Prophète Mohamed : Paix et Salut sur lui.

❖ A mon Tonton : MAMADOU LAMINE SYLLA, mon repère dans la vie, très cher père, sans toi je ne serai pas ce que je suis aujourd'hui. Jamais je ne trouverai les mots exacts pour exprimer mon amour, mon admiration et ma fierté pour vous. Je vous serai reconnaissant à vie pour les nobles valeurs que vous m'avez inculquée.

Que Dieu t'accorde une longue vie.

❖ A ma défunte mère : Feue ASSITAN NIMAGA, ce travail est le fruit de vos durs labeurs consentis de ton vivant.

Chère Mama tu fus pour nous un socle de motivation et de courage afin de persévérer dans l'accomplissement du travail bien fait. Tu nous as appris le sens élevé de l'honneur et de la justice.

Maman tu nous manques énormément !

Que DIEU t'accueille dans Son Paradis.

❖ A mes épouses : Binta Founé SYLLA et Madioula SY, permettez-moi en quelques lignes de vous exprimer tout l'amour et le soutien que vous m'avez apporté pendant cette longue période de labeur. Je vous en serai toujours reconnaissant, merci pour vos conseils et vos soutiens. Ce travail est la vôtre.

Puisse Dieu nous accorde longue vie et continue de nous unir.

❖ A mes enfants : mes amours vous avez été pour moi une source de courage et de motivation. Que Dieu vous donne longue vie et que ce travail vous serve d'exemple.

REMERCIEMENTS

❖ **A Allah**

LE TOUT PUISSANT, qui créa du ciel et de la terre. Toi qui guide mes pas à chaque instant ; merci pour cette motivation et le courage que tu m'as donné.

❖ **A Mohamed Rassoulilah prophète bien aimé (psl)**

Nous avons reçu à travers vous la lumière et sommes heureux d'être musulmans Que ce modeste travail soit pour nous une bénédiction afin de se rapprocher de vous et d'ALLAH car la science est certainement une source de lumière.

Amen !

❖ **A toute la famille Sylla**, Soyez rassurée de mon affection et de ma sincère reconnaissance.

❖ **À mes frères et sœurs :**

Un grand merci à vous, car vous vous êtes battu corps et âme pour ma réussite. Vous êtes les personnes les plus chères pour moi. Je prie DIEU pour qu'Il nous donne longue et merveilleuse vie.

❖ **À mes amis de tous les jours :**

Dr Abdoul Aziz Maïga, Dr Sambou SOUMARE, Gaoussou Haïdara, Ibrahim Ly (dit Vieux Ly) et tous ceux dont les noms ne sont pas figurés, ces années passées à vos côtés font partie de mes meilleurs souvenirs. Ce travail est ainsi un témoignage parfait de mon admiration et de ma reconnaissance pour vous. J'espère toujours compter sur votre compagnie et je souhaite que notre amitié soit le meilleur.

❖ **A mes enseignants de la faculté de médecine et d'Odonto – Stomatologie**, Chers Professeurs, l'enseignement que nous avons reçu était de qualité avec le plus grand Professionnalisme. En plus du savoir-faire, vous nous avez appris le savoir être.

Nous sommes très fiers d'avoir été vos étudiants. Qu'ALLAH vous accorde santé et longévité.

❖ **Au personnel du service de radiologie et d'imagerie médicale de l'hôpital
mère-enfant :**

Merci pour la bonne ambiance de travail, les marques de sympathie et les nombreux services rendus. A tous je vous souhaite une bonne carrière.

**HOMMAGES AUX
MEMBRES DU JURY**

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A notre maître et Président du jury,

- ❖ **Pr Adama Diaman KEITA**
- ❖ **; Professeur titulaire de radiologie à la faculté de médecine et d'Odonto-Stomatologie (FMOS) ;**
- ❖ **Spécialiste en imagerie médico-légale et parasitaire,**
- ❖ **Spécialiste en radiodiagnostic et imagerie médicale,**
- ❖ **Chef de service de radiologie et de l'imagerie médicale du CHU du point G,**
- ❖ **Ancien chef du DER Médecine et spécialités médicales à la FMPOS,**
- ❖ **Ancien recteur de l'université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako**

L'honneur est pour nous de vous voir présider ce travail, votre emploi de temps chargé.

Nous avons été très émus par votre gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu présider cet ouvrage.

Votre rigueur scientifique, votre intégrité, votre disponibilité ainsi que votre sens élevé du travail bien fait font de vous un maître admiré de tous.

Recevez ici, cher maître notre grand respect et sincères remerciements.

A notre directeur de mémoire,

Pr DIALLO Mahamadou,

- ❖ Professeur titulaire de Radiologie à la FMOS,**
- ❖ Chef praticien de radiologie et d'imagerie médicale à l'hôpital Gabriel TOURE,**
- ❖ Coordinateur du D.U d'échographie générale de la FMOS de Bamako**

Cher maître, vous êtes le cerveau de cette innovation de l'imagerie médical, nous avons découvert en vous un homme de grande ambition à faire avancer l'imagerie au Mali. Votre disponibilité, votre assiduité, votre simplicité, votre rigueur dans la démarche scientifique, votre désir ardent de transmettre le savoir, votre grande qualité de facilitateur durant notre formation, ainsi que votre très grande modestie font de vous un maître de référence.

A notre maître et co-directeur de mémoire,

Dr CISSE Issa

- ❖ **Maitre-Assistant de Radiologie à la FMOS de Bamako,**
- ❖ **Ancien chef de service de Radiologie et d'Imagerie médicale à l'hôpital mère enfant le Luxembourg.**

Cher maître nous sommes très touchés par l'honneur, en acceptant la codirection de ce travail. Votre qualité scientifique, votre rigueur, votre humanisme seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession. Auprès de vous nous avons appris la patience, le travail bien fait avec les règles de l'art, le sens de la responsabilité et surtout de la modestie. Veuillez trouver ici cher Maître l'expression de notre sincère gratitude.

Que le Tout-Puissant vous bénisse et vous fructifie vos projets futurs.

A notre maître et Membre du jury,

Dr Alassane Kouma

- ❖ **Maitre-assistant de radiologie a la FMOS de Bamako**
- ❖ **Médecin radiologue au CHU mère enfant le Luxembourg,**
- ❖ **Membre de la SOMIM**
- ❖ **Membre de la société de radiologie d'Afrique noire francophone (SRANF)**
- ❖ **Membre de la société marocaine de radiologie,**
- ❖ **Membre de la société française de radiologie**

Cher maître, l'altruisme avec laquelle vous avez accepté de nous enseigner et d'être membre de ce jury. Votre rigueur scientifique, votre simplicité dans la collaboration interpersonnelle, votre désir de partager la connaissance. Recevez ici cher maître le témoignage de notre profond respect et nous espérons être à la hauteur de vos attentes. Que Dieu vous bénisse et vous accompagne.

Table des matières

DEDICACES	I
REMERCIEMENTS	II
HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY	IV
LISTE DES FIGURES	X
SIGLES ET ABBREVIATIONS :	XI
RÉSUMÉ	XIII
INTRODUCTION	1
OBJECTIFS	3
Objectif général :	3
Objectifs spécifiques.....	3
I. GENERALITE	20
1.1. Rappel anatomique du foie	20
1.1.1. Définition	20
1.1.2. Localisation et rôles	20
1.1.3. Configuration - morphologie :	21
1.1.4. Rappels sur le rein	22
1.1.5. Polykystose hépatorénale	27
1.1.6. Rappel physique des ultrasons	31
1.1.6.1. Définition des ultrasons :	31
1.1.6.2. Bases physiques	31
1.1.6.3. Propriétés physiques des ultrasons	32
1.1.7. ECHOGRAPHIE.....	34
□ Principe de l'échographie :	34
1.1.8. Traitement.....	35
II. METHODOLOGIE	38
2.1. Type d'étude	38
2.2. Cadre d'étude.....	38
2.2.1. Présentation du centre hospitalier mère-enfant le Luxembourg :.....	38
2.2.2. Présentation du service radiologie et d'imagerie médicale :	38
2.3. Considérations éthiques	40
III. OBSERVATION	23
3.1. Circonstance de découverte	23
3.2. Historique de notre cas d'étude	23

3.3. Antécédents :	23
3.4. Examen clinique :	23
3.5. Examens complémentaires :	24
3.5.1. BIOLOGIE :	24
3.5.2. Bactériologie : ECBU était négatif (absence d'infection urinaire)	24
3.5.3. Imagerie médicale :	24
1. TRAITEMENT ET EVOLUTION.....	26
IV. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.....	27
4.1. Age.....	27
CONCLUSION :	30
V. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	31

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Interaction d'un faisceau ultrasonore avec la matière.....	33
Figure 2: Situation du foie.....	20
Figure 3: Face diaphragmatique et viscérale du foie (Ferner et al. 1986)	21
Figure 4: coupe sagittale du rein	23
Figure 5: Représentation schématique d'un néphron et son tube collecteur	24
Figure 6: Classification de Gigot (extrait de Gigot JF, et al. Ann Surg 1997 ;225 :286-94)	30
Figure 7: algorithme de prise en charge de la polykystose hépato-rénale	36
Figure 8: centre hospitalier Mère Enfant « le Luxembourg	39
Figure 9: coupe transversale : images échographiques de multiples kystes des deux reins.....	25
Figure 10: Coupe transversale : images échographiques de multiple kystes au niveau hépatique.....	26

SIGLES ET ABREVIATIONS :

Abdo : Abdominal.

Ca⁺⁺ : Calcium

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

Cm : Centimètre.

Créât : Créatinémie.

DFG : Le Débit de Filtration Glomérulaire

Dx : Douleur.

ECHO : Échographie.

ECBU : Examen Cytobactériologique des Urines

EPU : Enseignement Poste Universitaire

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

FIG : Figure

H⁺ : Ion hydrogène.

HTA : Hypertension Artérielle.

IR : Insuffisance Rénale.

IRA : Insuffisance Rénale Aigue

IEC : Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion

IRT : Insuffisance Rénale Terminale

Kg : Kilogramme.

K⁺: Potassium.

L : Litre

L : Vertèbre Lombar

MRC : Maladie Rénale Chronique

Mm : Millimètre.

ml : Millilitre

mg : Milligramme

Na⁺ : Sodium.

NFS : Numération Formule Sanguin

nm : Nanomètre

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PKRAD ou PKD : Polykystose Rénale Autosomique Dominante.

PKR : Polykystose Rénale Autosomique Récessive.

UIV : Urographie intra veineuse

TCP : Tube Contourne Proximal.

TCD : Tube Contourne Distal.

TDM : Tomodensitométrie

% : Pourcent

µmol : Micromole

RÉSUMÉ

Contexte : La polykystose hépato-rénale autosomique dominante (PKRAD) est une pathologie génétique assez fréquente avec une prévalence comprise entre 1/400 et 1/1000 (*Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease. Lancet 2007 ; 369 :1287-1301., s. d.*). La mutation génétique PKD1, codant la polycystine-1, est retrouvée dans 80 % des cas, alors que 20 % des patients sont porteurs de la mutation PKD2, codant la polycystine-2. Elle est transmise sur un mode autosomique dominant et génétiquement hétérogène. Son diagnostic n'est souvent facile et son traitement n'est pas bien maîtrisé malgré des avancés significatifs dans la prise en charge.

Objectif : notre étude a pour objectif de rapporter un cas de polykystose hépato-rénale chez un sujet âgé de plus de 50 ans.

Méthode : Il s'agit d'une étude descriptive d'un cas-clinique réalisée dans le service de radiologie et d'imagerie médicale du centre hospitalier mère-enfant « Le Luxembourg ».

Résultats : Il s'agissait d'un patient âgé de 68 ans avec un antécédent d'hypertension artérielle avec œdème des membres inférieurs adressé à notre unité d'échographie générale par le service de néphrologie de l'hôpital mère enfant Le Luxembourg pour une échographie abdomino-pelvienne.

Les symptômes ont débuté il y a deux ans environ marqués par des notions de pollakiurie, de vomissements, de douleur abdominale aigue intense et intermittente accentuées dans la fosse lombaire droite, et une HTA modérée (150 /80mmHg).

Après des examens complémentaires, le diagnostic de l'insuffisance rénale fut posé par le service de néphrologie et une échographie abdominopelvienne fut ainsi demandée afin d'explorer les reins et les voies urinaires. Elle conclue à une polykystose hépatorénale associé à une hypertrophie homogène de la prostate avec un lobe médian saillant et index protrusion à 3. Le RPM est évalué à 40cc.

Mots clés : Polykystose-hépatorenale-échographie.

INTRODUCTION

INTRODUCTION

La polykystose hépato-rénale autosomique dominante (PKRAD) est une pathologie génétique assez fréquente avec une prévalence comprise entre 1/400 et 1/1000 [1]. La mutation génétique PKD1, codant la polycystine-1, est retrouvée dans 80 % des cas, alors que 20 % des patients sont porteurs de la mutation PKD2, codant la polycystine-2 (*Bergmann C, Weiskirchen R. It's not all in the cilium, but on the road to it: genetic interaction network in polycystic kidney and liver diseases and how trafficking and quality control matter. J Hepatol 2012; 56:1201-3., s. d.*). Les kystes hépatiques proviennent d'une croissance anarchique de l'épithélium biliaire (cholangiocytes) ou de la dilatation des glandes péri biliaires, en raison de la persistance de structures biliaires embryonnaires. L'épithélium kystique conserve ainsi les caractéristiques de l'épithélium biliaire, mais avec des activités sécrétoires et prolifératives accrues.

La PKD est transmise sur un mode autosomique dominant; elle est génétiquement hétérogène. Des mutations des gènes PKD1 (chromosome 16) et PKD2 (chromosome 4) avec respectivement une prévalence 85% et 15% environ des cas. Au cas où l'expression de la pathologie atteint les 100%, son expression phénotypique est très aléatoire, même dans une même famille, suggérant l'intervention de facteurs génétiques et/ou environnementaux modifiants.

Il existe d'autres formes de polykystose hépato-rénale beaucoup plus rare :

-la polykystose rénale autosomique récessive (PKRAR), due à la mutation PKHD1. Il s'agit d'une forme pédiatrique sévère, survenant pour 1/40000 naissances, de pronostic rénal défavorable avec un taux de mortalité infantile élevé (*Büscher R, Büscher AK, Weber S, Mohr J, Hegen B, Vester U, et al. Clinical manifestations of autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD): kidney-related and non-kidney-related phenotypes. Pediatr Nephrol*

2013; [Epub ahead of print]., s. d.; Onori P, Franchitto A, Mancinelli R, Carpino G, Alvaro D, Francis H, et al. Polycystic liver diseases. *Dig Liver Dis* 2010 ; 42 :261-71, s. d.).

-les kystes hépatiques : ils sont la manifestation extrarénale la plus fréquente, survenant dans plus de 50% des cas de polykystose hépato-rénale. Une meilleure connaissance des mécanismes physiopathologiques de la formation des kystes a conduit à proposer les analogues de la somatostatine dans cette indication, mais le bénéfice de ces traitements n'est pas encore clairement établi (*Hogan MC, Masyuk TV, Page L, Holmes DR 3rd, Li X, Bergstralh EJ, et al. Somatostatin analog therapy for severe polycystic liver disease: results after 2 years. Nephrol Dial Transplant* 2012; 27:3532-9., s. d.; *Masyuk TV, Masyuk AI, Torres VE, Harris PC, Larusso NF. Octreotide inhibits hepatic cystogenesis in a rodent model of polycystic liver disease by reducing cholangiocyte adenosine 3',5'-cyclic monophosphates. Gastroenterology* 2007 ; 132 :1104-16., s. d.)

– Cependant, pour la plupart des patients ayant une polykystose hépato-rénale, le pronostic est bon et aucun traitement n'est nécessaire.

Il suffit de connaître les différents types de kystes hépatiques que l'on peut rencontrer dans la polykystose hépato-rénale et leur évolution.

En effet, l'échographie seule suffit à faire le diagnostic de polykystose hépato-rénale.

Pour les formes compliquées, le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent être utiles.

Malgré des progrès significatifs dans le traitement des différentes pathologies dans les 20 dernières années, l'infection bactérienne du rein ou du foie, reste une des complications sérieuses. Son diagnostic n'est pas souvent facile et son traitement est mal maîtrisé.

Une étude qui fut fait au Sénégal en 1998 par Diouf et coll rapporta une incidence de 2,8cas/année.

En 2006 Mohamed Ould Mohamed rapporta une fréquence de 0,4% et une incidence de 5cas /année CHU Dakar.

Au Mali Atteyine de janvier 2004 à janvier 2006, trouva une fréquence de 0,48% et une incidence de 16 cas/an (*Thèse de médecine ibrahim MOHAMED 2022*). *Polykystose rénale : Profil épidémio-clinique, évolutif et pronostiquedans le service de néphrologie et dialyse du CHU du point G 2021-2024, s. d.*).

Actuellement on a peu d'études sur la polykystose hépato-rénale au Mali d'où l'intérêt de cette étude à l'hôpital Mère-Enfant le Luxemburg.

OBJECTIFS

OBJECTIFS

Objectif général :

-Rapporter un cas de polykystose hépato-rénale chez un sujet âgé de plus de 50 ans.

Objectifs spécifiques

1. Décrire les signes échographiques de la polykystose hépato-rénale chez ce sujet,
2. Déterminer les complications de la polykystose hépato-rénale à l'échographie,
3. Décrire l'évolution de la maladie.

GENERALITE

I. GENERALITE

1.1. Rappel anatomique du foie

1.1.1. Définition

Le foie est une glande annexée au tube digestif. Organe vital, il assure plusieurs fonctions dont la sécrétion de la bile.

1.1.2. Localisation et rôles

Sous cotes droites : hypocondre droit

Sous le diaphragme

Couvert par l'auvent costal.

Le foie assure plusieurs fonctions dont :

- épuration
- synthèse
- stockage

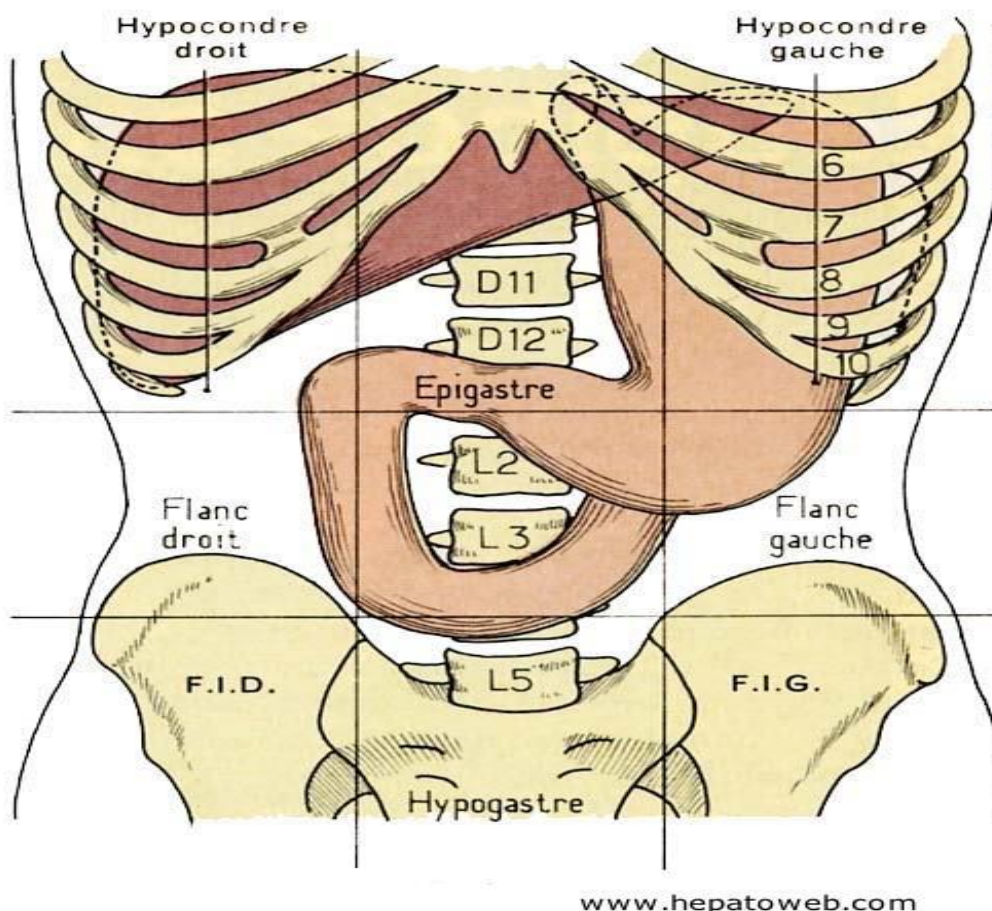


Figure 1: Situation du foie

1.1.3. Configuration - morphologie :

Lisse, souple, brun rouge, le parenchyme hépatique est friable entouré d'une mince capsule fibreuse : capsule de Glisson. Il couvre 2% de la masse corporelle chez le mort, chez le vivant 2300 à 2500 g.

Il contient 10% du volume sanguin total du corps, débit 1,4l/min.

Le foie présente une vascularisation :

- Porte : fonctionnelle et nourricière, 70% du flux sanguin hépatique.
- Artérielle : nourricière, 30%
- Drainage veineux par les sus hépatiques.

➤ **Les faces** : Le foie présent à décrire 3 faces : crâniale, dorsale et caudale.

✓ **La face diaphragmatique :**

La face crâniale et la face dorsale sont regroupées en face diaphragmatique. C'est la plus étendue des 2 faces du foie.

✓ **La face viscérale :**

Elle est orientée en caudal, en dorsal et à gauche.

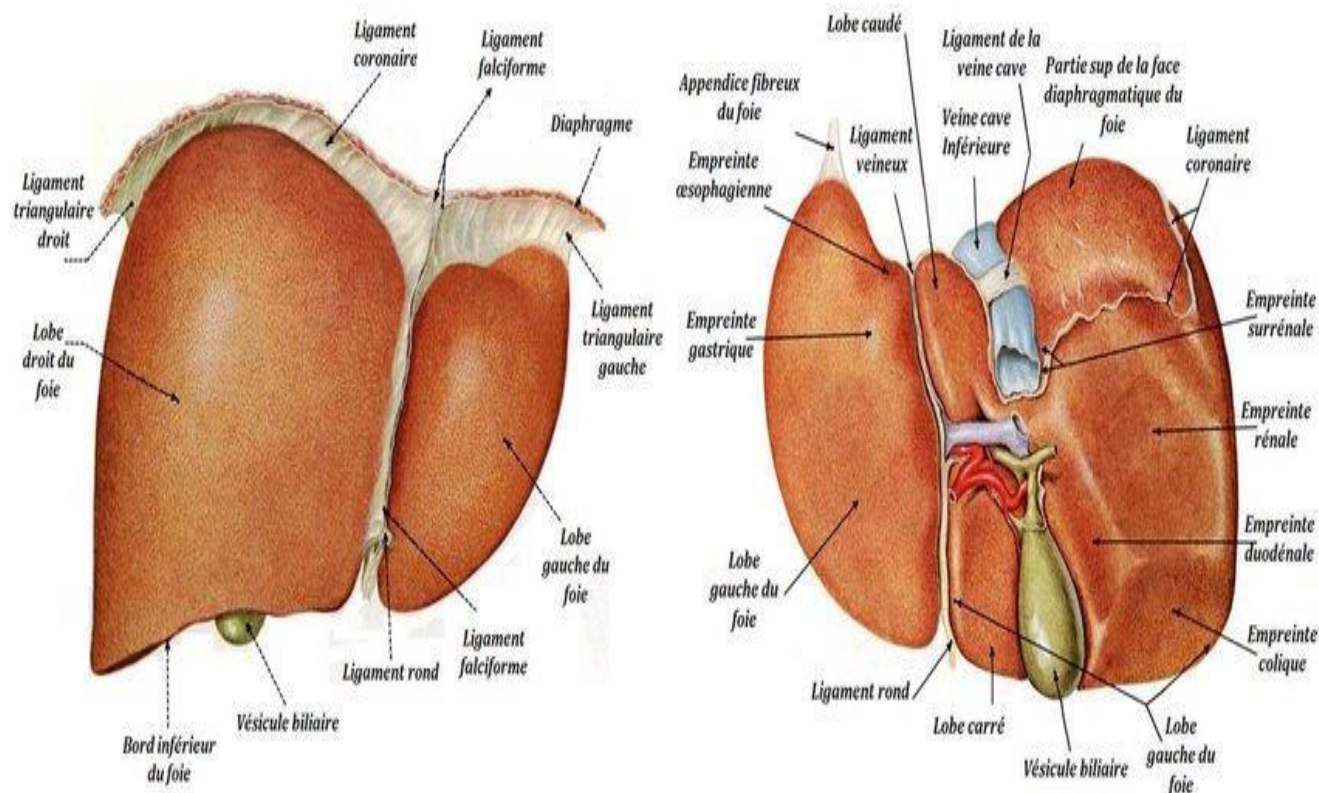


Figure 2: Face diaphragmatique et viscérale du foie (Ferner et al. 1986)

➤ **Les bords** : Ces trois faces sont séparées par un bord ventral, un bord dorso-caudal et un bord dorso-crânial.

1.1.4. Rappels sur le rein

1.1.4.1. Anatomie fonctionnelle des reins et de l'appareil urinaire

Sur une coupe sagittale du rein (fig. 14) on distingue deux zones différentes : une zone externe appelé cortex, elle est pale et une zone interne, la médullaire(médulla), plus foncée, divisée en masses coniques constituant les pyramides de Malpighi dont la base s'appuie sur le cortex et le sommet pénètre dans la médullaire interne pour faire saillie dans les voies urinaires (petits calices). La médullaire peut être divisée en médullaire externe et interne, prolonge par la papille (*Thèse de médecine 2012-2013 Abdrahamane DIARRA (Apport de l'imagerie médicale dans le diagnostic de la polykystose renale dans le service de radiologie et de médecine nucléaire, s. d.)*).

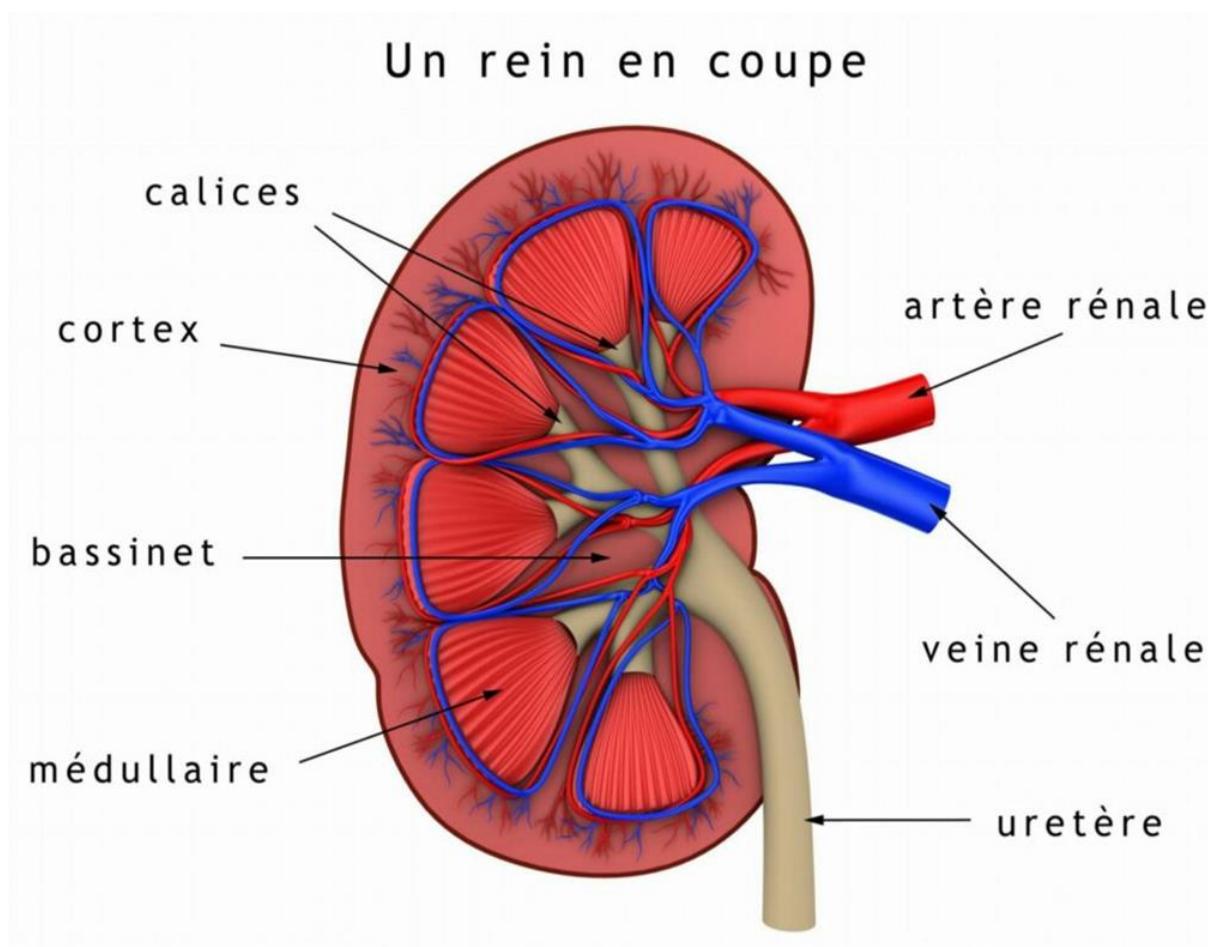


Figure 3: coupe sagittale du rein

Les vaisseaux rénaux

L'artère rénale principale et ses branches rentrent dans le rein à travers le hile. Ses branches se dupliquent en artères segmentaires, ensuite en artères interlobaires qui rentrent dans la médulla entre les pyramides de Malpighi, perpendiculairement à la surface du rein, jusqu'à la jonction corticomédullaire. Là-bas, prennent naissance les artères arquées qui continuent parallèlement à la surface entre le cortex et la médulla. Les artères arquées se dupliquent en artères interlobaires qui circulent dans le cortex vers la surface du rein et donnent ainsi, perpendiculairement, les artérioles afférentes qui vont rentrer dans les glomérules. Les veines ont un trajet contraire à ceux des artères.

1.1.4.2. Les voies urinaires

Les voies urinaires accueillent l'urine définitive formée dans le néphron. La coté terminale des néphrons, ou canaux collecteurs, finissent leur course dans les

calices qui la première partie des voies urinaires. Ces calices se réunissent dans le bassin occupant ainsi une situation à la fois intra et extrarénale. Ce bassin donne progressivement suite à l'uretère. Les voies urinaires partent du rein par le hile. Les uretères descendent de part et d'autre en position latero-vertébrale et rétro péritonéale pour finir dans la vessie. L'urètre partant de la vessie permettant ainsi d'évacuer l'urine définitive en dehors. Il faut comprendre que c'est les voies urinaires aussi bien intra qu'extra rénale, ne sont que des canaux d'évacuations, sans dénaturer l'urine produite par les néphrons.

1.1.4.3. Le néphron

Le néphron est l'unité de base des reins. Chez l'homme chaque rein en contient environ 1 200 000. Ceux-ci produisent l'urine à partir du plasma pour l'évacuer dans les voies urinaires.

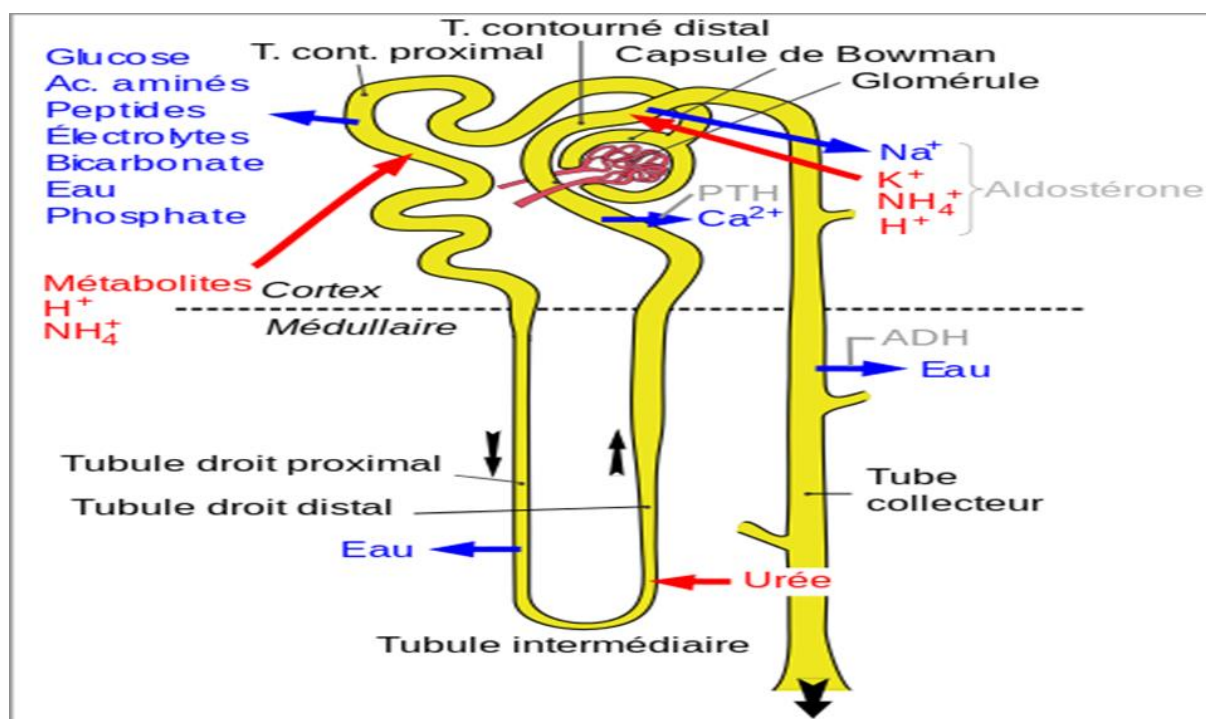


Figure 4: Représentation schématique d'un néphron et son tube collecteur

– Le glomérule

Le glomérule est la première partie du néphron. Ils sont tous situés dans le cortex du rein. L'artériole afférente se duplique en un réseau capillaire

glomérulaire immense, enroulée au pourtour d'une tige mésangiale. Ce réseau capillaire, qui divise, donnant ainsi naissance à l'artériole efférente qui sort du glomérule, est contenu dans la capsule de Bowman du glomérule qui s'ouvre dans la lumière du tubule proximal. Le glomérule est le lieu de synthèse de l'urine primitive. Il comprend :

- la capsule de Bowman qui entoure le peloton vasculaire;
- la paroi propre du capillaire glomérulaire, recouvert de cellules endothéliales, perforée d'une grande quantité de petits orifices ou pores;
- la membrane basale proprement dite, formée en grande partie d'un squelette collagène de glycoprotéine;
- une couche de cellule épithéliale, ou podocytes, munies de beaucoup de prolongements cytoplasmiques, les pédicelles, qui se repose sur appuie sur la membrane des anses capillaires. Il faut noter que la tige mésangiale autour de laquelle s'entourent les capillaires et les cellules épithéliales avec leurs propres prolongements assurent un important rôle dans le maintien de la structure normale du glomérule.

– **Le tubule**

Il est la continuité du glomérule et est couvert d'une seule couche de cellules épithéliales se reposant sur une membrane basale du côté péri tubulaire. Chaque tubule contient d'abord le tubule proximal, fait d'une partie contournée qui continue parallèlement au rein et d'une partie droite qui rentre dans la profondeur, perpendiculairement au rein; épuis, l'anse de Henlé comprend une branche étroite qui descend et pénètre plus ou moins dans la médullaire et une branche étroite qui monte, puis s'élargie, et remonte vers le cortex, ensuite, la macula ,qui est l'extrémité de la branche ascendante circulent entre les artérioles du glomérule; enfin, le tubule distal qui fait suite à l'anse de Henlé avec plusieurs circonvolutions et circulent parallèlement au rein ; plusieurs tubules distaux vont se diviser dans un canal collecteur cortical, toujours situé dans le cortex du rein.

Au canal collecteur cortical fait suite le canal collecteur médullaire. Les canaux collecteurs médullaires vont progressivement se diviser au cours de leur parcours dans la médullaire pour aboutir à des larges canaux collecteurs qui cheminent dans les pyramides du rein et déversent l'urine définitive dans les calices.

La vascularisation du tubule naît de l'artériole efférente. C'est un réseau capillaire cheminant autour des structures tubulaires (réseau capillaire péri tubulaire). Ce réseau capillaire conflue en veinule qui elle-même donnent les veines inter lobaires et rénales. Le tubule est le lieu d'élaboration progressive de l'urine définitive. Des substances filtrées par le glomérule sont réabsorbées ; c'est-à-dire qu'elles passent de la lumière tubulaire dans le capillaire péri tubulaire. Il s'agit essentiellement de substances organiques ou inorganiques que l'organisme doit conserver. D'autres substances sont filtrées puis secrétées, c'est-à-dire passent du capillaire péri tubulaire dans la lumière du tubulaire. Il s'agit de produit de dégradation du métabolisme et de substances étrangères dont l'organisme doit se débarrasser. En fin, quelques substances sont uniquement filtrées et ne sont ni secrétées ni réabsorbées par le tubule. L'urine élaborée par tous les néphrons va, lorsqu'elle se déverse dans les calices, constituer l'urine définitive. L'excrétion d'une substance, c'est-à-dire son élimination dans l'urine définitive par les voies urinaires est la résultante, à des degrés divers, des processus de la filtration, de réabsorption et de sécrétion.

– **Les néphrons corticaux superficiels et moyens, et les néphrons juxta médullaire ou profonds**

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

glomérules qui sont situés dans la partie profonde du cortex, près de la jonction cortico-médullaire. L'anse de Henlé de ces glomérules est en général très longue et descend profondément dans la médullaire, jusqu'à la papille. La branche ascendante comprend une partie interne située dans la médullaire interne, suivie par la branche large, située dans la médullaire externe. Les néphrons juxtamédullaires ont une vascularisation particulière. En effet l'artère efférente du glomérule donne naissance à des vaisseaux droits (vasa recta) d'abord descendants, cheminant parallèlement aux branches descendantes de Henlé jusqu'à la papille, puis ascendantes, cheminant de la médullaire vers le cortex, parallèlement aux branches ascendantes de l'anse de Henlé. Cette organisation des capillaires, en épingle à cheveux comme les anses de Henlé, joue un rôle considérable dans le maintien du gradient déconcentration cortico-papillaire.

– **Appareil juxta glomérulaire**

La branche large de l'anse de Henlé qui passe dans le cortex chemine entre les artérioles du glomérule, en contact avec le glomérule. L'appareil juxtaglomérulaire est constitué de l'artériole afférente, qui contient des cellules granulaires particulières qui secrètent la rénine, l'artériole efférente, le tissu interstitiel et la macula densa qui est constitué par les cellules de l'extrémité de la branche ascendante large de l'anse de Henlé [13].

1.1.5. Polykystose hépatorénale

Les kystes hépatiques constituent la symptomatologie en dehors du rein la plus courante, qui survient dans plus de 50 % des cas de polykystose hépato rénale. Ils apparaissent en deuxième lieu après l'atteinte rénale.

La présentation clinique traduit l'existence de kystes hépatiques de taille (quelques centimètres à plusieurs dizaines) et de nombres variables.

Dans les formes familiales, les critères diagnostiques se définissent par :

– L'existence de plus d'un kyste chez les patients de moins de 40 ans, et de plus de trois kystes chez les patients ayant dépassés la quarantaine.

Pour sans antécédents familiaux, le critère retenu est :

– l'existence de plus de 20 kystes.

les femmes (79,4 %) sont plus atteintes que les hommes et ont également un nombre plus élevé de kystes (Hoevenaren et al., 2008)

Les kystes apparaissent généralement autour de 40 ans (23-84 ans), leur quantité et leur taille évoluent avec l'âge (Hoevenaren et al., 2008). Des douleurs passagères de l'hypochondre droit sont fréquentes mais seul un tiers des malades a une symptomatologie permanente ; les symptômes dépendent de la masse et donc de l'effet de compression, et comprennent distension abdominale, satiété précoce, dyspnée et douleurs dorsales liées à l'hépatomégalie (Hoevenaren et al., 2008).

1.1.5.1. Physiopathologie

– Existence de multiples kystes au sein du parenchyme hépatique isolément ou dans le cadre d'une polykystose rénale de l'adulte (PKHRA).

– Transmission sur un mode autosomique dominant.

– Plus rarement, des PKH isolées sont observées en l'absence de tout contexte familial.

– Les PKH sont congénitales.

– Les PKH isolées sont souvent à plus gros kystes que la PKHRA.

– Les kystes du foie résultent d'une augmentation anormale de l'épithélium biliaire en raison de la persistance de structures biliaires embryonnaires.

– L'épithélium kystique garde ainsi les caractéristiques de l'épithélium biliaire, mais avec des activités sécrétoires et prolifératives élevées.

1.1.5.2. Epidémiologie

– La prévalence dans les séries autoptiques : 0,13%.

– Dans la PKRAD, la prévalence des kystes hépatiques est de 60%. Elle est liée à l'âge et à la durée de l'insuffisance rénale.

– Le sexe féminin et l'état hormonal ont une influence importante.

– Il y a une dépendance entre l'existence de kystes et la multiparité

- Les autres causes annonciatrices de PKRAD sévère sont :
 - la contraception orale
 - le traitement ostrogénique substitutif
 - les grossesses multiples
- Lien hormonal : A éviter tout traitement hormonal substitutif chez les patients très symptomatiques
- Après traitement par fenestration et/ou résection hépatique, l'augmentation de volume du foie est liée à l'augmentation des kystes laissés en place plutôt qu'à l'augmentation de nouveaux kystes.

1.1.5.3. Clinique

- Le plus souvent asymptomatique sans retentissement sur la fonction hépatocellulaire ni la circulation portale (pas d'hypertension portale)
- 10 à 15 % des patients développent des symptômes invalidants.
- Ces polykystoses hépatiques très symptomatiques sont presque exclusivement observées chez des femmes après 40 ans

1.1.5.4. Complications

- **Liées à la localisation des kystes**
 - compression de la veine cave
 - compression de la veine porte
 - compression des voies biliaires
- **Liées à l'hépatomégalie (gros foie)**
 - compression digestive : gastrique+++
 - compression diaphragmatique et symptomatologie respiratoire
- **Hypertension portale**
 - Cirrhose associée (post hépatique B et/ou C des hémodialysés)
 - Une fibrose congénitale du foie

- Obstacle à l'écoulement du sang, avec ou sans thrombus dans les veines et des veinules du foie, évoqué devant une hépatomégalie récemment douloureuse et survenue d'une ascite riche en protéines.

1.1.5.5. Diagnostic

- Une simple échographie abdominale suffit
- En cas de complication ou avant la chirurgie :
 - Scanner hépatique avec injection 3 temps (artériel, portal et tardif)
 - Ou IRM hépatique avec injection de gadolinium

Les différentes formes radiologiques sont décrites par la classification de Gigot (Fig. 1) (Gigot JF, Jadoul P, Que F, Van Beers BE, Etienne J, Horsmans Y, et al. *Adult polycystic liver disease: is fenestration the most adequate operation for long-term management? Ann Surg* 1997; 225:286-94, s. d.).

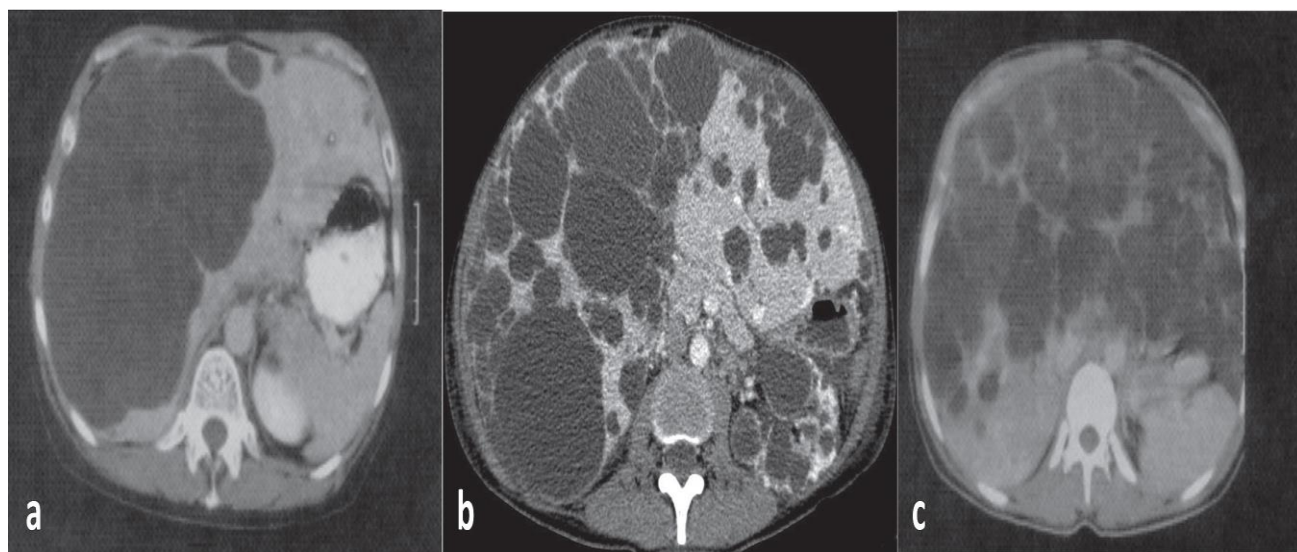


Figure 5: Classification de Gigot (extrait de Gigot JF, et al. *Ann Surg* 1997 ; 225 :286-94)

Type I (a) : (scanner sans injection) nombre limité (< 10) de larges kystes hépatiques (> 10 cm)

Type II (b) : (scanner temps portal) présence de multiples kystes de taille moyenne avec persistance d'une large zone de parenchyme hépatique sain

Type III (c) : (scanner sans injection) présence de multiples kystes hépatiques de petites et moyennes tailles avec atteinte hépatique diffuse.

1.1.6. Rappel physique des ultrasons

1.1.6.1. Définition des ultrasons :

Les ultrasons sont des vibrations mécaniques qui diffusent dans les liquides et les solides. La fréquence des ondes ultrasonores est plus grande pour que l'oreille humaine y soit sensible. Ainsi sont catégorisés en quatre selon leur fréquence :

- infrason : 0-20Hertz (Hz)
- son audible : 20Hertz à 20Kilo Hertz (KHz)
- ultrason : 20Kilo Hertz à 1Giga Hertz (GHz)
- hyper son : fréquence supérieure à 1GigaHertz

$$1Khz=1000Hz$$

$$1Mhz=10^6$$

$$1Ghz=10^9$$

En diagnostic médical, les fréquences habituellement utilisées en imagerie ultrasonore médicale couvrent la gamme de 2 – 15 MHz bien que l'utilisation de fréquence plus élevée soit possible.

1.1.6.2. Bases physiques

La physique de base des ultrasons repose sur la PIEZOELECTRICITE qui se définit comme étant des oscillations mécaniques d'un cristal excité par des impulsions électriques. Les oscillations sont émises sous la forme d'ondes sonores à partir d'un cristal : c'est la piézoélectricité directe ; En outre la piézoélectricité inverse elle, utilise les échos (formé par les ondes sonores réfléchiées par le transducteur) qui sont convertis par les cristaux en impulsions électriques qui sont ensuite utilisées afin de construire l'image échographique.

En l'absence, les centres de gravité des charges électriques positives et négatives sont confondus (gauche). La déformation du matériau sous l'effet d'une

contrainte extérieure conduit à un déplacement des centres de gravité électriques en sens inverse et la polarisation du matériau (droite).

1.1.6.3. Propriétés physiques des ultrasons

– Principe de base de l'imagerie ultrasonore : Un transducteur (sonde) émet de brèves impulsions ultrasonores. Ces trains d'onde ultrasonore se propagent à travers le corps humain. Des échos sont créés à la surface de structure différente constituant une information qui est réfléchiée vers le transducteur. Ces échos en retour sont convertis en signal électrique ensuite en image affichée sur un moniteur.

Il s'agit donc d'une méthode diagnostique qui consomme l'énergie mécanique des ultrasons et qui consomme les capacités sonores de la structure.

La diffusion des faisceaux ultrasonores dans les structures expérimentales : Les ultrasons sont des ondes de pression qui se propagent en provoquant localement des variations de pression et des vibrations infimes de la matière. En raison de l'interaction des particules matérielles, le déplacement de matière provoqué par un ébranlement en un point donné se transmet de cote a cote et donne naissance à une onde élastique. La vitesse de propagation de l'onde (c en mètre par seconde, m/s) dépend de la densité p et de l'élasticité E du milieu de propagation. La vitesse de propagation est : $c = \sqrt{E/p}$ (*Thèse de medecine de mr. Issa TRAORE Luxembourg de bamako 2020, pratique de l'échographie pediatrique à l'hopital mere enfant le luxe, s. d.*)

La vitesse de propagation est une caractéristique du milieu de propagation. Dans les tissus mous, la vitesse de diffusion est voisine de celle dans l'eau et est égale à 1540m/s. En revanche les vitesses de propagations dans l'air ou dans l'os sont très différentes. La longueur d'onde mesure l'étendue spatiale d'un cycle de vibrations. Dans le cas des vagues à la surface de l'eau, la longueur d'onde caractérise l'espace entre crêtes ou deux creux de vagues. La longueur d'onde(λ)

et la fréquence (f) sont reliées par la relation $\lambda = c/f$ La longueur d'onde ultrasonore à 5 MHz est $\lambda = 0,3\text{mm}$.

– **Résolution spatiale** : la limite de résolution théorique d'un système d'imagerie échographique est donnée par la longueur d'onde. La résolution spatiale (R=en millimètre, mm) s'exprime simplement en fonction de la fréquence f (en MHz) selon la relation suivante : $R (\text{mm})=1,54 / f (\text{en MHz})$

– **Réflexion réfraction** : lorsqu'une onde ultrasonore passe d'un milieu à un autre, une partie incidente est renvoyée à la surface et repart vers la sonde avec un angle identique à l'angle d'incidence. Si l'incidence est perpendiculaire le faisceau transmis dans le second milieu garde sa direction initiale. Dans tous les autres cas le faisceau transmis est dévié : Ce phénomène est dénommé réfraction, est gouverné par la loi de Snell-Descar. La réflexion des ultrasons aux interfaces est à la base de l'imagerie échographique et contribue à la formation de l'image en révélant les limites anatomiques des organes. Les ultrasons ne traversent pas les organes remplis d'air tels que les poumons et le tube digestif. Il en va de même avec les os qui outre leur impédance élevée, sont également fortement atténuants.

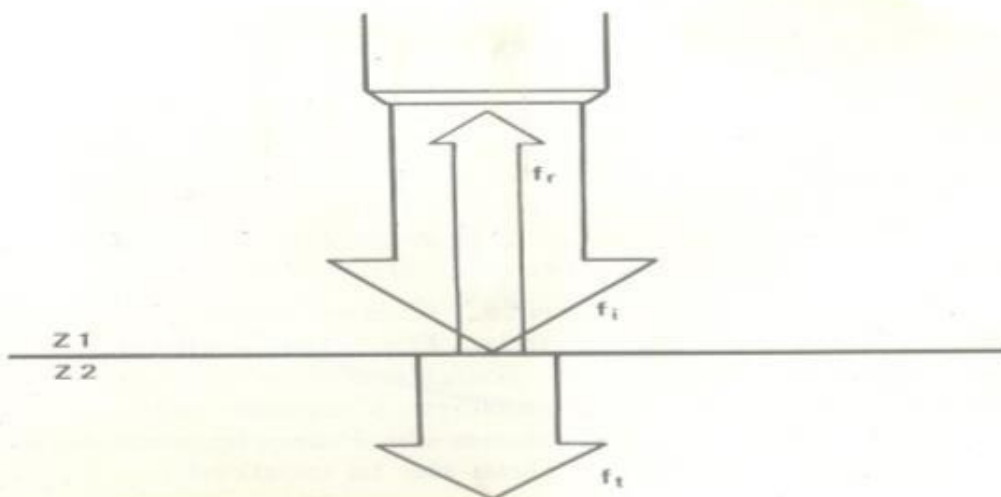


Figure 6:Interaction d'un faisceau ultrasonore avec la matière.

1.1.7. ECHOGRAPHIE

1.1.7.1. Définition :

L'échographie, aussi appelée l'ultrason graphie, est un examen indolore et efficace qui utilise un appareil à ultrasons (ondes sonores à haute fréquence) pour créer des images diagnostiques en temps réel du fœtus et des organes internes de votre corps (les seins, le cœur, le foie, les reins...).

1.1.7.2. Principe de l'échographie

➤ Principe de l'échographie :

Le principe de l'échographie repose sur l'exploration du corps humain à l'aide d'onde ultrasonore (*Thèse de medecine de mr. Issa TRAORE Luxembourg de bamako 2020, pratique de l'échographie pediatrique à l'hospital mere enfant le luxe, s. d.*).

➤ Historique :

La PIÉZOÉLECTRICITÉ, est le phénomène fondamental de la transduction électromécanique qui a été mis en œuvre pour la détection et la production des ultrasons. Elle fut découverte dans les années 1880 par les frères Pierre et Jacques CURIE.

En 1912 : Le naufrage du paquebot « Titanic » a permis l'utilisation des ultrasons pour la détection d'obstacle. Cette méthode « d'écholocation » ultrasonore fut mise en pratique pour la première fois lors la première guerre mondiale.

En 1916 : Les premiers transducteurs des faisceaux ultrasonores à quartz pour la localisation sous-marine ont été construits par Paul LANGEVIN. Ces innovations marquèrent ainsi le commencement de l'évolution des applications ultrasonores dans le contrôle industriel non destructif, des télécommunications, de l'acoustique sous-marine ainsi que de l'imagerie médicale.

En 1930 : pour une première pratique a de fin diagnostique des ultrasons a été faite par un psychiatre autrichien du nom de DUSSIK, qui a mis en place une méthode en transmission pour diagnostiquer les tumeurs intracrâniennes. C'est

autour des chercheurs japonais après la deuxième guerre mondiale d'attirer l'attention des médecins sur les techniques de débitmètre utilisant l'effet Doppler puis aux Etats Unis où les pionniers de l'imagerie furent d'un côté par Mr HOWORY à Denver et d'autres cotes par Mrs WILD et REID à Minneapolis en 1952.

En 1960 : Les images qui ont été réalisées par les échographes de première génération furent par balayage manuel de la sonde ultrasonore. Sur ces images dites bistables, deux niveaux de luminosité seulement étaient affichés de sorte que la seule silhouette des organes ou des lésions étaient observées. De plus, l'obtention d'une image nécessitait plusieurs secondes.

En 1970 : Fut l'avènement des échographes à balayage mécanique avec mouvement motorisé et rapide de la sonde permettant d'obtenir plusieurs images par seconde et l'observation en temps réel des tissus en mouvement.

En 1980 : Avec une très grande amélioration de beauté des images due aux sondes ultrasonores à barrette des images qui ont permis la focalisation du faisceau à plusieurs profondeurs. De grands progrès furent fait la partie des grandes fréquences et des sondes miniatures. Ainsi l'échographie par voie endocavitaire (endo-vaginale, endo-rectale, trans-oesophagienne voire même endo-vasculaire) est devenue possible.

1.1.8. Traitement

- Uniquement des formes symptomatiques
- Choix de la technique en fonction du nombre, de la taille et de la localisation des kystes.

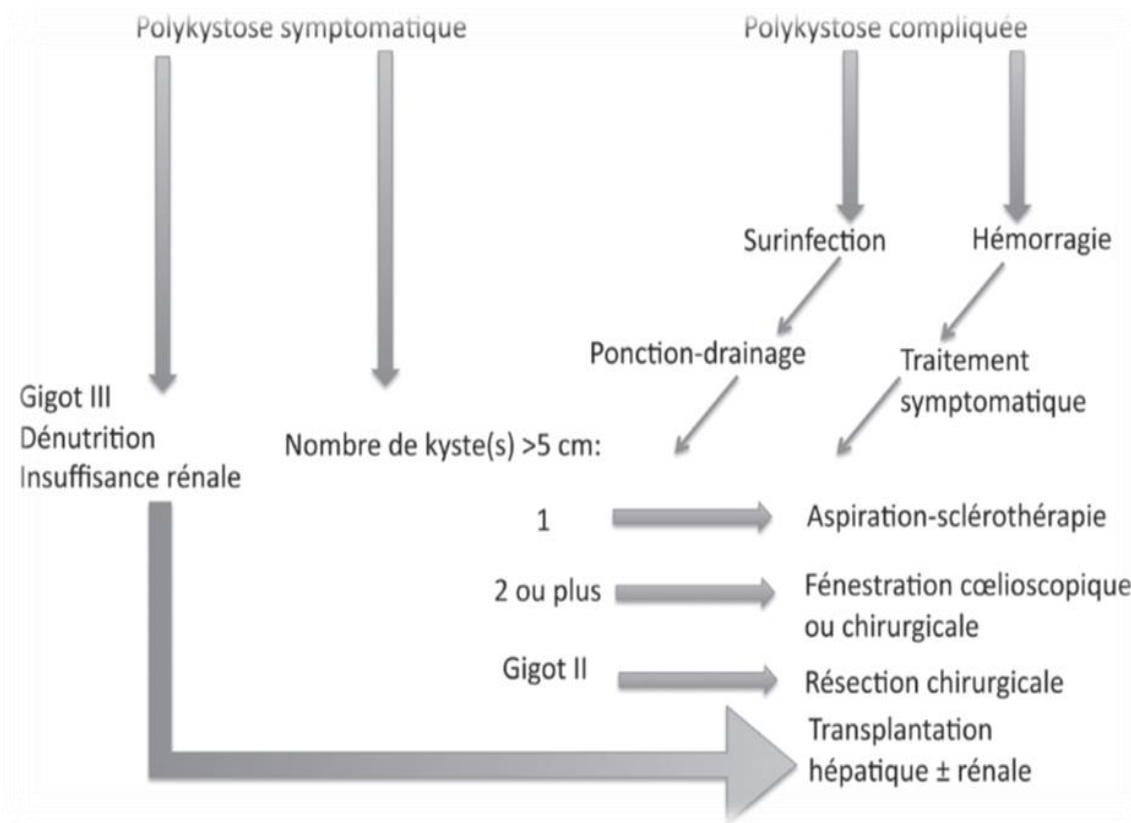


Figure 7:algorithme de prise en charge de la polykystose hépato-rénale

METHODOLOGIE

II. METHODOLOGIE

2.1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude descriptive d'un cas-clinique.

2.2. Cadre d'étude

Notre étude fut réalisée au service de radiologie et d'imagerie médicale du centre hospitalier mère-enfant « Le Luxembourg » sise en commune IV à l'Ouest du district de Bamako dans le quartier d'Hamdallaye et bâti sur une superficie de 3.461 m².

2.2.1. Présentation du centre hospitalier mère-enfant le Luxembourg :

Le CHUME fut inauguré le 24 Novembre 1998. IL appartient à la Fondation pour l'Enfance (F.P.E). C'est un Hôpital privé de 2ème niveau selon la loi hospitalière, a vocation non commerciale et reconnu d'utilité publique par le décret numéro 93-271 PRM du 6 Août 1993.

Le CHUME est un hôpital de 2ème référence ouvert aux malades référés par les CSCOM mais aussi par les structures de 3ème niveau pour les cas nécessitant une intervention spécialisée à vocations humanitaire.

A ce titre, il assure quatre missions principales comme :

- ❖ Assurer le diagnostic et la prise en des patients, en particulier les Femmes et les enfants ;
- ❖ Assurer le traitement des cas référés et des urgences ;
- ❖ Assurer la formation continue du personnel ;
- ❖ Conduire activités de recherches des apprenants en matière de santé.

2.2.2. Présentation du service radiologie et d'imagerie médicale :

Il comporte deux bâtiments. L'un est dans la zone Sud de l'hôpital comprenant : une salle de scanner, une salle de radiographie, une salle d'interprétation, un secrétariat et une toilette. L'autre est dans la zone nord comprenant : trois bureaux, deux secrétariats, une salle de scanner, une salle de radiographie, une salle d'échographie, une salle d'écho doppler, une salle d'IRM, une salle de

Mammographie, une salle d'interprétation, une salle de garde avec toilette, et deux toilettes externes. A ceux-ci, il faut ajouter deux halles de réception des patients.

Le personnel est composé :

- ❖ cinq radiologues dont deux(2) maitres de conférences et un(1) Maitres assistants à la FMOS ;
- ❖ trois Médecins échographistes ;
- ❖ un Médecin angiologue ;
- ❖ deux assistants médicaux en radiologie ;
- ❖ trois techniciens supérieurs en imagerie ;
- ❖ deux secrétaires ;
- ❖ à ceux-ci, il faut ajouter les étudiants en spécialisation ; les thésards faisant leurs thèses ;les étudiants du D.U d'échographie générale et les stagiaires.

Présentation de l'hôpital



Figure 8:centre hospitalier Mère Enfant « le Luxembourg

2.3. **Considérations éthiques**

Le respect de l'éthique et la déontologie médicale ont fait partie intégrante de la présente étude qui s'est évertuée au respect du consentement éclairé du patient

OBSERVATION

III. OBSERVATION

3.1. Circonstance de découverte

Il s'agissait de Mr B.D originaire du cercle de San, âgé de 68 ans qui a été adressé à notre service d'échographie générale par le service de néphrologie de l'hôpital mère enfant Le Luxembourg pour une échographie abdomino-pelvienne (renseignements cliniques= Bilan rénal).

3.2. Historique de notre cas d'étude

Le début de la symptomatologie remonterait à deux ans environ marqués par des notions de pollakiurie, de vomissements et de douleurs abdominales aiguës intenses et intermittentes accentuées au niveau de la fosse lombaire droite. A cela s'ajoute une HTA modérée (150 /80mmHg) avec œdème des membres inférieurs. En premier lieu le patient était pris en charge par un tradithérapeute. Devant l'exacerbation des symptômes le malade fut référé à Bamako, admis au service des urgences et par la suite en néphrologie de l'HME qui nous le réfère pour une échographie abdomino-pelvienne.

3.3. Antécédents :

– Médicaux :

- Personnels : HTA,
- Familiaux : HTA, OMI

– Chirurgicaux : Hernie inguinale

3.4. Examen clinique :

L'examen physique du malade mettait en évidence un sujet en passable état général, une conscience normale, des muqueuses bien colorées, un poids de 64,3 Kg, une tension artérielle de 150/80 mm Hg, une pollakiurie.

A la palpation, les fosses lombaires étaient sans particularité ; les aires herniaires étaient libres ; l'abdomen était souple et sans organomégalie ; les organes génitaux étaient de type masculin et d'aspect normal.

Ailleurs l'examen des autres appareils étaient sans particularité.

3.5. Examens complémentaires :

3.5.1. BIOLOGIE :

- NFS :
- Taux d'hémoglobine=14g/dl (N=13,0-18,0)
- GB=11720/MM3
- Urée=1,4g/l Creat=412uol/l
- Glycemie=6,57mol/l
- Acide urique=498uol/l

3.5.2. Bactériologie : ECBU était négatif (absence d'infection urinaire)

3.5.3. Imagerie médicale :

Une échographie abdominopelvienne fut réalisée au service d'imagerie (unité d'échographie générale) à l'hôpital mère enfant du Luxembourg de Bamako.

L'examen réalisé avant et après réplétion vésicale à révéler ce qui suit :

– **Aux niveaux des reins :**

- Une élévation de la taille des reins avec une absence de différenciation cortico-médullaire ;
- De multiples petites formations kystiques n'ayant aucune de communication les unes avec les autres, avec renforcement acoustique postérieur de taille variable mesurant 5mm de diamètre en moyenne laminant les parenchymes rénaux ;

– **Au niveau hépatique :** une atteinte hépatique avec la présence de quelques kystes.

– Par ailleurs on note une hypertrophie homogène de la prostate avec un lobe médian saillant.

Ce qui conclut à une polykystose hépato-rénale associée à une souffrance rénale.

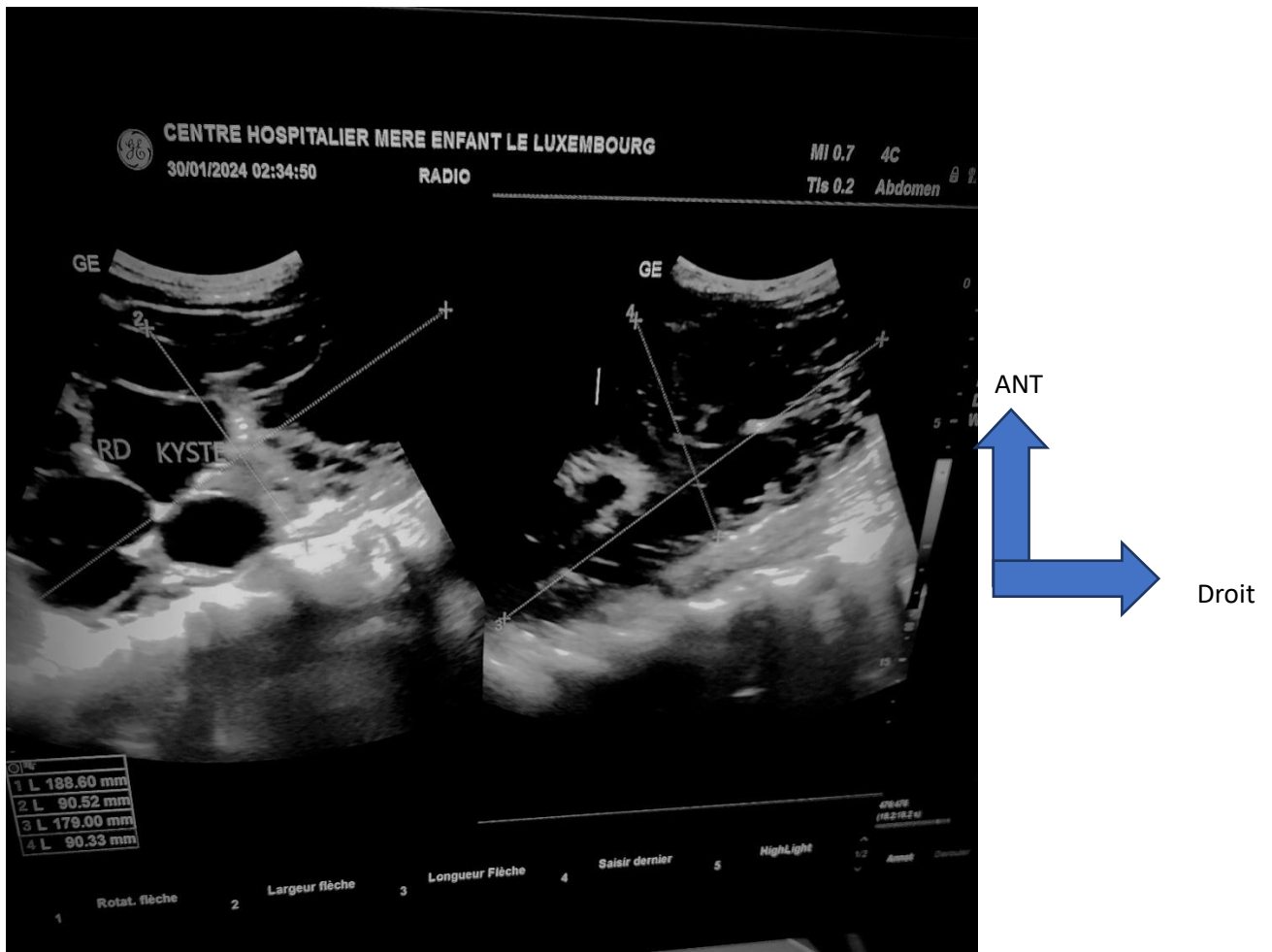


Figure 9: coupe transversale : images échographiques de multiples kystes des deux reins.

- Présence de multiples petites formations kystiques ne communiquant jamais avec renforcement acoustique postérieur de taille variable mesurant 5mm de diamètre en moyenne laminant les parenchymes rénaux

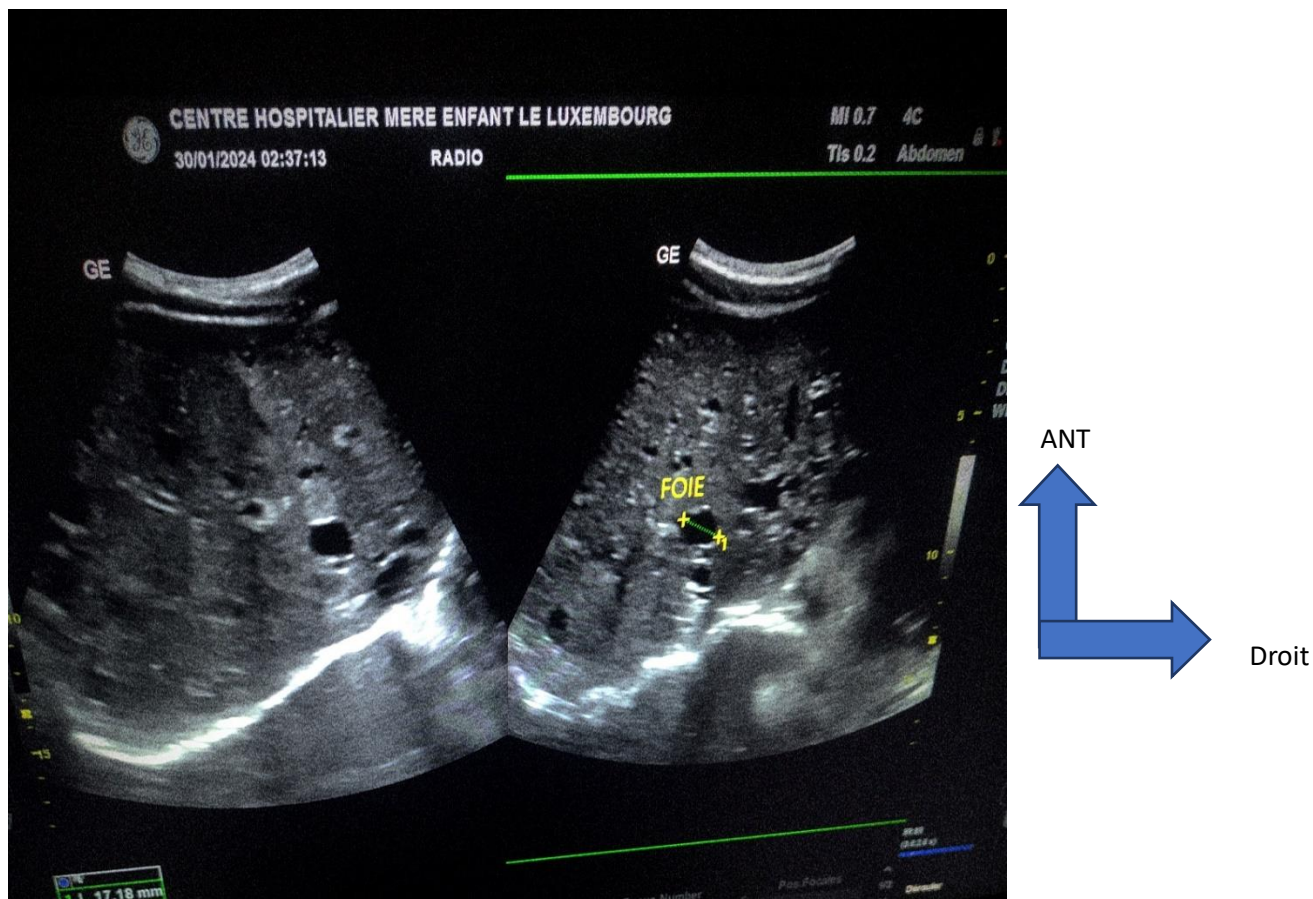


Figure 10: Coupe transversale : images échographiques de multiples kystes au niveau hépatique.

- Présence de quelques petites formations kystiques au niveau du foie avec renforcement acoustique postérieur de taille variable mesurant environ 5mm de diamètre laminant les parenchymes hépatiques.

1. TRAITEMENT ET EVOLUTION :

Le malade était suivi en ambulatoire pour insuffisance rénale chronique par le service de néphrologie (unité de dialyse) avec deux séances de dialyse par semaine.

IV. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

4.1. Age

Notre patient était âgé de 68 ans. Dans l'étude de Diarra A(Diarra, 2014), 60 % des patients avaient de l'âge compris entre 40 et 60 ans. Dans l'étude de Mahamane I(*Mahamane I. La polykystose rénale : profil épidémio-clinique, évolutif et pronostique dans le service de néphrologie et hémodialyse (CHU) du Point G. Bamako. USTTB. Thèse Médecine. 2022. N° .102 pages., s. d.*), 56% des patients avaient de l'âge compris entre 41 et 59 ans avec 49,14 ans comme âge moyen. L'âge moyen était de 45,56 ans \pm 13, 16 ans avec des extrêmes de 25 et 68 ans dans l'étude de Kane Y et al(Kane et al., 2019). Dans la littérature, il ressort que les kystes apparaissent généralement autour de 40 ans, leur nombre et leur taille augmentent avec l'âge (Hoevenaren et al., 2008).

4.2. Sexe

Notre patient était de sexe masculin. Ce même constat a été fait par Diarra A(Diarra, 2014) qui a rapporté une prédominance masculine avec une fréquence de 53,1%. Notre résultat s'oppose à celui de Mahamane I(*Mahamane I. La polykystose rénale : profil épidémio-clinique, évolutif et pronostique dans le service de néphrologie et hémodialyse (CHU) du Point G. Bamako. USTTB. Thèse Médecine. 2022. N° .102 pages., s. d.*), qui a trouvé 75% des femmes dans son étude. Selon une étude autre réalisée par Juillard V(Juillard, 2019), portant sur les transplantations hépatiques et rénales séquentielles ou synchrones dans la polykystose hépatorénale, les femmes étaient majoritairement représentées avec un taux de 84%. Kane Y et al(Kane et al., 2019) au Sénégal, ont observé une prédominance féminine (56%).

4.3. Antécédents personnels

Notre patient présentait un antécédent d'hypertension artérielle, et a été opéré pour hernie inguinale. Dans l'étude de Mahamane I(*Mahamane I. La polykystose rénale : profil épidémio-clinique, évolutif et pronostique dans le*

service de néphrologie et hémodialyse (CHU) du Point G. Bamako. USTTB. Thèse Médecine. 2022. N° .102 pages., s. d.), 50% avaient une hypertension artérielle, suivie de 11% présentant de syndrome œdémateux.

4.4. Antécédents familiaux

Notre patient avait d'antécédent familiale d'hypertension artérielle, et d'œdème des membres inférieurs. Dans l'étude de Mahamane I (*Mahamane I. La polykystose rénale : profil épidémiologique, évolutif et pronostique dans le service de néphrologie et hémodialyse (CHU) du Point G. Bamako. USTTB. Thèse Médecine. 2022. N° .102 pages., s. d.*) et Agboton B L (Agboton et al., 2015), il n'y a pas d'antécédent familiale de la maladie. Ce qui pourrait s'expliquer par le fait qu'il n'y a pas d'information sur les antécédents familiaux dans le dossier des patients.

4.5. Circonstances de découverte et signes cliniques

Les signes cliniques retrouvés chez notre patient étaient l'hypertension artérielle et la pollakiurie dans notre étude. Il n'y avait aucune manifestation en faveur d'atteinte hépatique. Cependant la découverte de la maladie a été fortuite à l'échographie dans le cadre du bilan d'HTA. Les lombalgies (40%), l'hypertension artérielle (20%), l'hématurie macroscopique (15%) et l'insuffisance rénale (7,5%) ont été les principales manifestations qui ont permis de découvrir la maladie dans la série de Diarra A (Diarra, 2014). Dans l'étude de Kane Y et al (Kane et al., 2019), l'HTA était trouvée chez tous les patients suivie de gros reins palpables retrouvé chez 22 patients, soit 85% suivis des douleurs lombaires chez 21 patients (60%). Dans l'étude d'Agboton B L (Agboton et al., 2015), le signe physique le plus fréquent était l'hypertension artérielle (HTA (83%), suivie d'une insuffisance rénale chronique qui était observée chez 75% des patients.

4.6. **Imagerie médicale**

Une échographie abdominopelvienne fut réalisée au service d'imagerie (unité d'échographie générale) à l'hôpital mère enfant du Luxembourg de Bamako, qui a mis en évidence une atteinte rénale caractérisée par une élévation de la taille des reins avec une absence de différenciation cortico-médullaire ; présence de multiples petites formations kystiques ne communiquant jamais avec renforcement acoustique postérieur de taille variable mesurant 5mm de diamètre en moyenne laminant les parenchymes rénaux ; au niveau hépatique on observe quelques kystes ; par ailleurs on note une hypertrophie homogène de la prostate avec un lobe médian saillant et un indice de protrusion à 3.

L'échographie a été réalisée chez tous les patients de Diarra A(Diarra, 2014) qui a permis de préciser la taille des reins qui était diminuée dans 5 patients, normale chez 8 et augmentée chez 27 et montrer la présence de kystes multiples chez 29 patients. Mais l'échographie n'a objectivé aucun cas de l'association de kyste extra rénale (hépatique, pancréatiques, etc....)

De même tous les patients ont bénéficié de l'échographie dans l'étude de Kane Y et al(Kane et al., 2019). A l'échographie, tous ses patients avaient de reins augmentés de volume et contenant des kystes obéissant aux critères de Ravine. Le contenu de ces kystes était liquidien chez 24 patients (96%) et mixte (liquidien et tissulaire) chez 1 patient soit 4%. Des kystes extra-rénales ont été retrouvées au niveau de plusieurs autres organes comme le foie dans 68 % des cas, la rate dans 16%, le pancréas dans 8%, ovarien dans 8% des cas.

Les variations dans les proportions peuvent s'expliquer par le fait que le résultat de l'échographie est opérateur dépendant, et sa sensibilité est fonction aussi de la qualité de l'appareil utilisé.

CONCLUSION :

La polykystose hépato-rénale autosomique dominante (PKRAD) est une maladie génétique assez fréquente avec une prévalence évaluée entre 1/400 et 1/1000.

Cette étude de cas sur la polykystose rénale dominante, nous a permis de savoir qu'avec un bon appareil échographique et un manipulateur qualifié dans les zones les plus reculées (Tombouctou, Gao, Mopti, San...), on est en mesure de poser précocement le diagnostic de cette maladie. Ce qui permettra de réduire efficacement le taux la morbidité et la mortalité dues aux complications irréversibles rénales et extra rénales (hépatique) de cette pathologie qu'est la polykystose hépatorénale.

V. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Agboton, B. L., Vigan, J., Azonbakin, S., Sotindjo, R., Yêkpê, P., Adjagba, M., Awede, B., Darboux, R., & Laleye, A. (2015). Polykystose rénale autosomique dominante (PKAD) au CNHU-HKM de Cotonou : Profil épidémiologique, clinique, biologique et intérêt du dépistage familial. *The Pan African Medical Journal*, 22(203), Article 203.
<https://doi.org/10.11604/pamj.2015.22.203.7678>
- Bergmann C, Weiskirchen R. It's not all in the cilium, but on the road to it : Genetic interaction network in polycystic kidney and liver diseases and how trafficking and quality control matter. J Hepatol 2012 ; 56 :1201-3. (s. d.).*
- Büscher R, Büscher AK, Weber S, Mohr J, Hegen B, Vester U, et al. Clinical manifestations of autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD) : Kidney-related and non-kidney-related phenotypes. Pediatr Nephrol 2013; [Epub ahead of print]. (s. d.).*
- Diarra, A. (2014). Apport de l'Imagerie médicale dans le diagnostic de la polykystose rénale. A propos de 40 patients dans le service de radiologie et de médecine nucléaire du CHU du Point G.*
- Gigot JF, Jadoul P, Que F, Van Beers BE, Etienne J, Horsmans Y, et al. Adult polycystic liver disease : Is fenestration the most adequate operation for long-term management ? Ann Surg 1997; 225:286-94. (s. d.).*

Hoevenaren, I. A., Wester, R., Schrier, R. W., McFann, K., Doctor, R. B.,

Drenth, J. P. H., & Everson, G. T. (2008). Polycystic liver : Clinical characteristics of patients with isolated polycystic liver disease compared with patients with polycystic liver and autosomal dominant polycystic kidney disease. *Liver International: Official Journal of the International Association for the Study of the Liver*, 28(2), 264-270.

<https://doi.org/10.1111/j.1478-3231.2007.01595.x>

Hogan MC, Masyuk TV, Page L, Holmes DR 3rd, Li X, Bergstralh EJ, et al.

Somatostatin analog therapy for severe polycystic liver disease : Results after 2 years. Nephrol Dial Transplant 2012; 27:3532-9. (s. d.).

Juillard, V. (2019). *Transplantations hépatiques et rénales séquentielles ou synchrones dans la polykystose hépato-rénale. 32.*

Kane, Y., Kane, Y., Cisse, M. M., Wone, I., Hamat, I., Lemrabott, A. T., Faye, M., Fouda, H., Agboton, B. L., Coly, B. M., Diawara, M. selly, Faye, M., Seck, S. M., Ka, E. H. F., Niang, A., & Diouf, B. (2019). Polykystose Rénale Autosomique Dominante : Expérience de Trois Centres Semi-Urbains du Sénégal. *HEALTH SCIENCES AND DISEASE*, 20(6).

Mahamane I. *La polykystose rénale : Profil épidémio-clinique, évolutif et pronostique dans le service de néphrologie et hémodialyse (CHU) du Point G. Bamako. USTTB. Thèse Médecine. 2022. N° .102 pages. (s. d.).*

Masyuk TV, Masyuk AI, Torres VE, Harris PC, Larusso NF. *Octreotide inhibits hepatic cystogenesis in a rodent model of polycystic liver disease by*

reducing cholangiocyte adenosine 3',5'-cyclic monophosphates.

Gastroenterology 2007 ; 132 :1104-16. (s. d.).

Onori P, Franchitto A, Mancinelli R, Carpino G, Alvaro D, Francis H, et al.

Polycystic liver diseases. Dig Liver Dis 2010 ; 42 :261-71. (s. d.).

Thèse de médecine 2012-2013 Abdrahamane DIARRA (Apport de l'imagerie médicale dans le diagnostic de la polykystose rénale dans le service de radiologie et de médecine nucléaire. (s. d.).

Thèse de médecine de mr. Issa TRAORE Luxembourg de bamako 2020, pratique de l'échographie pédiatrique à l'hôpital mère enfant le lux. (s. d.).

Thèse de médecine ibrahim MOHAMED 2022). Polykystose rénale : Profil épidémiologique, évolutif et pronostiqué dans le service de néphrologie et dialyse du CHU du point G 2021-2024. (s. d.).

Torres VE, Harris PC, Pirson Y. Autosomal dominant polycystic kidney disease.

Lancet 2007 ; 369 :1287-1301. (s. d.).