

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI
UN peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2023-2024

TITRE

**APPORT DE L'ECHOGRAPHIE DANS LE
DIAGNOSTIC DE LA POLYKYSTOSE
RENALE AU CHU DU POINT-G :
A PROPOS DE 16 CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 16/12/2024 devant la
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.

Par : M. Oumar SIDIBE

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

(DIPLOME D'ETAT)

Jury

Président : M. Honoré Jean Gabriel BERTHE, *Professeur*

Membre : M. Siaka DIAKITE, *Médecin radiologue*

Co-directeur : M. Ousmane TRAORE, *Maître de Conférences*

Directeur : M. Adama Diaman KEITA, *Professeur*

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

DEDICACES

Je dédie ce travail à :

À mon père, AMADOU SIDIBE

Celui qui m'a inculqué les valeurs de patience, de persévérance et d'effort sincère dans la vie. Votre soutien indéfectible, vos conseils pleins de sagesse et votre amour inconditionnel ont été mes sources de motivation les plus profondes. Que Dieu vous récompense pour tout ce que vous as fait pour moi.

Cette thèse est le fruit de tes prières et de vos sacrifices.

Qu'Allah te préserve et t'accorde ses bienfaits

À ma chère mère, DIARRAH SANKARE

Celle dont les prières silencieuses m'ont accompagné à chaque instant, et dont l'amour inconditionnel a nourri mon cœur et mon esprit. Votre tendresse, vos sacrifices et votre patience inépuisable ont fait de moi la personne que je suis aujourd'hui.

Que cette thèse soit le reflet de votre dévotion et de vos prières.

Qu'Allah vous comble de sa miséricorde et vous accorde une place élevée dans l'au-delà.

À mes frères et sœurs : Alsseyeni , Chita , Alassane, Drissa, Ramata, Penda, Souleymane, Adou, Hata, Dado , Bibata, Kadia,

Vos encouragements, votre soutien et votre fraternité ont été une source de force et d'inspiration tout au long de ce parcours. Chacun de vous, à sa manière, m'a aidé à traverser les défis et les moments difficiles avec courage.

Vos conseils et votre présence constante m'ont poussé à persévérer et à ne jamais abandonner.

Qu'Allah vous protège et vous accorde succès et bonheur dans cette vie et dans l'au-delà.

À ma tante AICHATA DIAKITÉ,

Votre amour, votre sagesse et votre présence inébranlable m'ont toujours guidé avec bienveillance. Vous avez été une seconde mère pour moi, offrant soutien, conseils précieux et réconfort dans chaque étape de ma vie. Vos encouragements, parfois même silencieux, m'ont donné la confiance et l'assurance nécessaires pour avancer.

Votre générosité de cœur et votre bonté d'âme m'ont montré l'exemple d'une vie de droiture et de foi. Votre tendresse et vos prières m'ont accompagné dans chaque défi, me donnant la force de persévérer, même lorsque les obstacles semblaient insurmontables.

Cette réussite est en partie la vôtre.

Qu'Allah te bénisse abondamment, t'accorde santé, longévité et une place honorée auprès de Lui. Que ta vie soit illuminée par Sa miséricorde, ici-bas et dans l'au-delà.

À mes oncles, tantes, cousins, cousines, neveux et nièces,

Votre soutien, vos prières et vos encouragements ont toujours été d'une grande importance pour moi. Vous avez, chacun à votre manière, contribué à ma réussite en m'offrant des conseils précieux, une écoute attentive et un amour familial dont je suis profondément reconnaissant.

Vos gestes de bonté et votre présence constante m'ont aidé à rester fort et concentré tout au long de ce voyage.

Qu'Allah vous bénisse et vous accorde prospérité, santé et bonheur, dans cette vie et dans l'au-delà.

REMERCIEMENTS

A Allah, le tout puissant, le tout miséricordieux et le très miséricordieux :

Merci de m'avoir donné la chance, le courage et la santé d'arriver au terme de ce travail.

Et cela par la grâce du dernier prophète Mohamed paix et salut sur lui ainsi qu'à toute sa famille.

A mes amis : Dr Mahamadou Kébé ; Madane Bah, Dr Mounirou Koné, Dr Sidy Coulibaly, Dr Abdoulaye Sanogo, Dr Mohamed Kondé , Dr Modibo Kane Samassékou, Dr Modibo van Diallo, Dr Amadou Barry , Dr Moussa Bah, Dr Drissa Diabaté, Dr Nouh Napo, Dr Angèle Fanta BORO, Dr Bintou Camara, Mariama Sidibé , Dr Halimatou Simbé, Fadima Traoré, Aminata Thiero, Fatoumata Sogoba, Moussocoura Téréta, Dr Mahamadou Sissoko, Dr Bana Sangaré, Dr Fatoumata Sangaré.

Vous avez été une véritable source de soutien tout au long de ce parcours. Vos conseils, vos discussions et les instants partagés ont allégé le fardeau de ce voyage, et je suis infiniment reconnaissant pour votre amitié.

A la famille Konaté,

Sans exception, qui m'a apporté sympathie et solidarité.

Trouvez ici l'expression de ma gratitude.

A mes collègues thésards : Fanta Diallo, Paul Joseph Holachi, Yaya Cissé, Sama Coulibaly, Malle Keita, Abdou Ongoiba, Hamed Maiga,

Travailler à vos côtés à non seulement enrichi mes compétences professionnelles, mais aussi renforcé en moi l'esprit de solidarité et de fraternité. Vous êtes un exemple de ce qui signifie l'entraide, telle que notre religion l'encourage. Je vous remercie pour votre esprit d'équipe.

**Aux personnels du service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU du Point G : Pr
Moussa Konaté, Dr Bernard Niaré, Major Vali Koné, Tante Fatoumata Bolly,
Maimouna Koné, Awa Niaré, Oumar Diakité, Dramane Traore, Namakan Keita,
Koman Coulibaly,**

Je vous remercie tous pour votre aide précieuse et vos encouragements inlassables. Que ce soit par vos conseils, vos sourires, vous avez tous joué un rôle dans l'accomplissement de ce travail.

A la Jeunesse Tabital Pulaaku FMOS/FAPH dont j'appelle ma famille du point G, vous m'avez permis de me sentir chez moi.

A tous ceux qui de près ou de loin ont contribué à l'élaboration de ce travail.

A tous ceux qui me connaissent, qui me sont chers que je n'ai pu citer ici.

**HOMMAGE AUX
MEMBRES DU JURY**

A notre Maître et Président du jury

M. Honoré Jean Gabriel BERTHE

- ✓ Chirurgien Urologue ;
- ✓ Praticien Hospitalier au CHU du Point-G ;
- ✓ Professeur titulaire en Urologie à la FMOS ;
- ✓ Coordinateur du DES d'Urologie ;
- ✓ Secrétaire général de l'Association Malienne d'Urologie (AMU-MALI).

Cher Maître,

Nous sommes gré de l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider ce jury. Votre abord facile, vos qualités de pédagogue, votre rigueur scientifique, votre disponibilité et votre dynamisme font de vous un Maître admiré et respecté. Veuillez agréer cher maître, l'expression de notre profonde gratitude et de notre attachement indéfectible. Que le Seigneur vous accorde une longue vie !

A notre Maître et Juge

M. Siaka DIAKITE

- ✓ Spécialiste en radiologie et imagerie médicale ;
- ✓ Spécialiste en ophtalmologie ;
- ✓ Praticien hospitalier au CHU du Point G,
- ✓ Master en anatomie morphologique et clinique ;
- ✓ DU en sénologie.

Cher Maître,

Nous sommes très honorés de vous compter dans ce jury et de pouvoir bénéficier de votre apport pour l'amélioration de ce travail. Vos qualités humaines, votre modestie et votre sagesse font de vous un exemple à envier et à suivre. Vous êtes mon mentor.

Nous vous prions d'accepter l'expression de nos sentiments de reconnaissance et de profond respect. Que le tout puissant vous aide à réaliser vos projets futurs !

A notre Maître et Co-directeur de thèse

M. Ousmane TRAORE

- ✓ Médecin radiologue, diplômé de l'université Hassan II Ibn Rochd de Casablanca ;
- ✓ Maître de Conférences à la FMOS ;
- ✓ Praticien hospitalier au CHU du Point G ;
- ✓ Certifié d'échographie générale à NIMES, France ;
- ✓ DIU d'imagerie vasculaire de PARIS V, France ;
- ✓ DIU de radiologie interventionnelle en cancérologie en France ;
- ✓ Membre de la Société Malienne d'Imagerie Médicale ; (SOMIM)
- ✓ Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Francophone ;
- ✓ Membre de la Société Tunisienne de Radiologie ;
- ✓ Membre de la Société Marocaine de Radiologie ;
- ✓ Membre de la Société Française de Radiologie ;
- ✓ Membre du Collège Français de l'Echographie Fœtale (CFEF) ;
- ✓ Membre de la Société Européenne de Radiologie ;
- ✓ Membre de la société de Nord-Américain de Radiologie.

Cher Maître,

La joie et la spontanéité avec lesquelles vous avez accepté de co-diriger ce travail et de lui porter un écart critique, nous ont profondément touché. Votre simplicité, vos qualités humaines et vos qualités de pédagogie explique toute admiration que nous éprouvons à votre égard. Trouvez ici l'expression de notre grande estime. Que Dieu vous accompagne dans votre carrière.

A notre Maître et Directeur de thèse

M. Adama Diaman KEITA

- ✓ Professeur titulaire en Radiologie et imagerie Médicale à la FMOS ;
- ✓ Chef de service de Radiologie et d'imagerie Médicale du CHU du point G ;
- ✓ Spécialiste en Radiodiagnostic ;
- ✓ Spécialiste en Imagerie médico-légale et parasitaire ;
- ✓ Ancien chef du DER Médecine et spécialités médicales à la FMOS ;
- ✓ Ancien recteur de l'université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako USTTB ;
- ✓ Membre de plusieurs sociétés nationales et internationales de radiologie.

Honorable Maître,

Vous avez été l'initiateur de cette thèse. Votre enseignement fut pour nous des plus enrichissants. Votre connaissance étendue de la science, votre ardeur dans le travail et votre disponibilité constante nous ont permis de nous intégrer aisément et améliorer nos compétences. Tout au long de ce travail, nous avons bénéficié de votre indéfectible présence. Votre rigueur, votre amour du travail bien fait, votre sagesse, et votre esprit de collaboration ont été le soubassement de ce travail. Votre soutien moral et matériel ne nous ont jamais fait défaut tout au long de notre séjour au sein de votre service. Recevez ici, l'expression de notre profond respect et notre profonde gratitude.

Liste des sigles et abréviations

Abdo : Abdominal.

Ca⁺⁺ : Calcium

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

Cm : Centimètre

Créât : Créatinémie

DDAVP : 1-Désamino-8-D-Arginine Vasopressine

DFG : Débit de Filtration Glomérulaire

DU : Diplôme Universitaire

Dx : Douleur

ECBU : Examen Cytobactériologique des Urines

ECHO : Échographie

EPO : Erythropoïétine

EPU : Enseignement Poste Universitaire

FIG : Figure

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

H⁺ : Ion hydrogène.

HTA : Hypertension Artérielle.

IEC : Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion

IMC : Indice de Masse Corporelle

IR : Insuffisance Rénale.

IRA : Insuffisance Rénale Aigue

IRT : Insuffisance Rénale Terminale

K⁺ : Potassium

Kf : Coefficient de filtration

Kg : Kilogramme

L : Litre

Macro : Macroscopique.

mg : Milligramme

ml : Millilitre

Mm : Millimètre.

MRC : Maladie Rénale Chronique

Na⁺ : Sodium.

NFS : Numération Formule Sanguine

nm : Nanomètre

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PCI : Poly cystine-1

PKR : Polykystose Rénale Autosomique Récessive

PKRAD ou PKD : Polykystose Rénale Autosomique Dominante

SRA : Système Rénine Angiotensine

TCD : Tube Contourne Distal

TCP : Tube Contourne Proximal

TDM : Tomodensitométrie

UIV : Urographie intra veineuse

VHL : Maladie de Von Hippel Lindau

μmol : Micromole

% : Pourcent

< : Inférieur

> : Supérieur

Liste des figures :

Figure 1: Coupe transversale du rein	6
Figure 2: Schéma d'un néphron	7
Figure 3: Schéma récapitulatif de la physiologie du rein	11
Figure 4a 4b : rein normale (4a) et rein polykystique (4b)	13
Figure 5: Échographie rénale d'une PRAD	15
Figure 6: Image scanner de PRAD en coupe axiale	16
Figure 7: Répartition des patients selon le sexe	27
Figure 8: Répartition des patients selon le statut matrimonial	28
Figure 9 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°1	39
Figure 10 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°2	40
Figure 11 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°3	41
Figure 12 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°2	42

Liste des tableaux :

Tableau I: Répartition des patients selon la tranche d'âge.....	27
Tableau II: Répartition des patients selon le poids.....	28
Tableau III: Répartition des patients selon les ATCD chirurgicaux	29
Tableau IV: Répartition des patients selon les autres ATCD médicaux	29
Tableau V: Répartition des patients selon les circonstances de découverte	30
Tableau VI: Répartition des patients selon la taille des reins	31
Tableau VII: Répartition des patients selon l'échogénicité du cortex rénal.....	31
Tableau VIII: Répartition des patients selon la différenciation cortico-médullaie.....	32
Tableau IX: Répartition des patients selon l'échogénicité et la différenciation cortico-médullaie.....	32
Tableau X: Répartition des patients selon le ou les rein (s) atteint (s).....	33
Tableau XI: Répartition des patients selon la localisation extrarénale.....	33
Tableau XII: Répartition des patients selon le nombre de kyste par rein.....	34
Tableau XIII: Répartition des patients selon la tranche d'âge et le nombre de kyste	34
Tableau XIV: Répartition des patients selon le contenu du kyste	35
Tableau XV: Répartition des patients selon la paroi du kyste	35
Tableau XVI: Répartition des patients selon la glycémie.....	35
Tableau XVII: Répartition des patients selon le taux de leucocytes	36
Tableau XVIII: Répartition des patients selon la créatininémie.....	36
Tableau XIX: Répartition des patients selon la créatininémie et la tranche d'âge.	37
Tableau XX : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine.....	37

**APPORT DE L'ECHOGRAPHIE DANS LE DIAGNOSTIC DE LA POLYKYSTOSE RENALE AU
CHU DU POINT-G : A PROPOS DE 16 CAS**

1	INTRODUCTION.....	1
2	OBJECTIFS	3
2.1	Objectif général :	3
2.2	Objectifs spécifiques :	3
3	GENERALITES	5
3.1	Anatomie du rein	5
3.1.1	Anatomie externe	5
3.1.2	Anatomie interne	5
3.2	Physiologie du rein	7
3.2.1	Fonction d'épuration	7
3.2.2	Fonction de maintien de l'homéostasie :.....	8
3.2.3	Fonction endocrine :.....	9
3.3	La polykystose rénale autosomique dominante :.....	11
3.3.1	Historique	11
3.3.2	Définition	12
3.3.3	Pathogénie	13
3.3.4	Anatomie pathologique	14
3.3.5	Diagnostic positif	14
3.3.6	Diagnostics différentiels	16
3.3.7	Évolution de la maladie.....	17
3.3.8	Complications	18
3.3.9	Traitement	19
4	METHODOLOGIE.....	23
4.1	Cadre d'étude.....	23
4.2	Type et période d'étude	24
4.3	Population d'étude.....	24
4.4	Echantillonnage :	24
4.5	Critères d'inclusion.....	25
4.6	Critères de non inclusion	25
4.7	Déroulement de l'examen et technique de collecte des données.....	25
5	RESULTATS	27
5.1	Caractéristiques sociodémographiques et cliniques des patients	27
5.2	Données échographiques	31

**APPORT DE L'ECHOGRAPHIE DANS LE DIAGNOSTIC DE LA POLYKYSTOSE RENALE AU
CHU DU POINT-G : A PROPOS DE 16 CAS**

5.3	Données biologiques.....	35
5.4	Moyen thérapeutique	38
6	COMMENTAIRES ET DISCUSSION	44
	CONCLUSION	50
	RECOMMANDATIONS	51
	REFERENCES.....	53

INTRODUCTION

1 INTRODUCTION

La polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD) est une maladie génétique de transmission dominante, le parent atteint à une chance sur deux de transmettre le gène muté à sa descendance. Deux gènes peuvent être mutés dans la PKRAD. Il s'agit, dans 85% des cas de PKD1 (16p13.3), et dans 15% de PKD2 (4q21) [1,2]. Contrairement, la polykystose rénale récessive est beaucoup moins fréquente que la forme dominante, avec une incidence qui varie selon les régions géographiques, les populations étudiées et qui nécessite que les deux copies d'un gène soient mutées pour qu'un individu développe la maladie [1].

Elles se caractérisent par le développement progressif de kystes rénaux aux dépens des différents segments du tubule, entraînant une augmentation de la taille des reins et une destruction progressive du parenchyme rénal conduisant ainsi à l'insuffisance rénale terminale [1].

La Polykystose rénale, en fréquence, est la troisième maladie génétique dans la population générale après l'hypercholestérolémie familiale et l'otospongiose dominante [2]. C'est la première maladie génétique rénale avec une incidence de 1/1000 en 2001 [3].

En France, environ 55 000 personnes étaient atteintes de polykystose rénale en 2007 [4].

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

Au Mali, la fréquence de la polykystose rénale est en croissance, passant de 0,48% en 2008 à 1,08% en 2022 [6,7].

Malgré de nombreux progrès dans la prise en charge de la maladie, elle est responsable de 8,8% des cas d'insuffisance rénale chronique terminale en France [8] et 3% d'insuffisance rénale aigüe au Mali [7]. De multiples autres complications peuvent survenir au cours de l'évolution de la maladie ou être à l'origine de sa découverte notamment l'infection bactérienne du rein ou du foie, avec, au premier chef, l'infection intra kystique qui reste une complication sérieuse et potentiellement sévère avec souvent une rupture du kyste. Ces complications font partie des facteurs pronostiques de progression de l'insuffisance rénale [9]. D'où la nécessité d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce, ce qui a motivé cette étude qui est l'une des premières au service d'imagerie du CHU du Point-G. Nous nous sommes donc fixés les objectifs suivants :

OBJECTIFS

2 OBJECTIFS

2.1 Objectif général :

Evaluer l'apport de l'échographie dans le diagnostic de la polykystose rénale au C.H.U du Point G.

2.2 Objectifs spécifiques :

- Déterminer la fréquence de la polykystose rénale au C.H.U du Point G ;
- Décrire les caractéristiques sociodémographiques des patients ;
- Décrire les circonstances de découverte ;
- Décrire les aspects échographiques de la polykystose rénale ;
- Préciser les modalités thérapeutiques.

GENERALITES

3 GENERALITES

3.1 Anatomie du rein

3.1.1 Anatomie externe [10-12]

Les reins sont situés de chaque côté de la colonne vertébrale à la hauteur de la vertèbre thoracique T11 au niveau du disque L2-L3. Le rein a la forme d'un haricot avec un bord latéral convexe, et un bord médial concave, présentant à sa partie moyenne le hile du rein ; deux faces, une postérieure et une antérieure, et deux extrémités : inférieure et supérieure.

Les reins sont en rapport avec les glandes surrénales en haut, l'angle colique droit, l'angle colique gauche et la rate, la partie descendante du duodénum, la face viscérale du lobe droit du foie en avant. Leur face postérieure correspond à la voie classique d'abord chirurgicale du rein.

Ils sont irrigués par l'artère et la veine rénale, et innervés par le plexus rénal.

3.1.2 Anatomie interne [7,13] :

Le **parenchyme rénal** est divisé en **deux zones** : le cortex et la médullaire.

- **La corticale** constitue une zone granuleuse qui comprend : le **labyrinthe** et les **colonnes de Bertin**.
- **La médullaire** a un aspect strié et contient des structures coniques appelées pyramides de Malpighi au nombre de 8 à 18 par rein. La pointe de la pyramide appelée papille est coiffée par un conduit en forme d'entonnoir très fin appelé petit calice. La réunion de plusieurs petits calices forme un grand calice. Il en existe normalement trois par rein. Ceux-ci se rejoignent pour former le bassinnet.

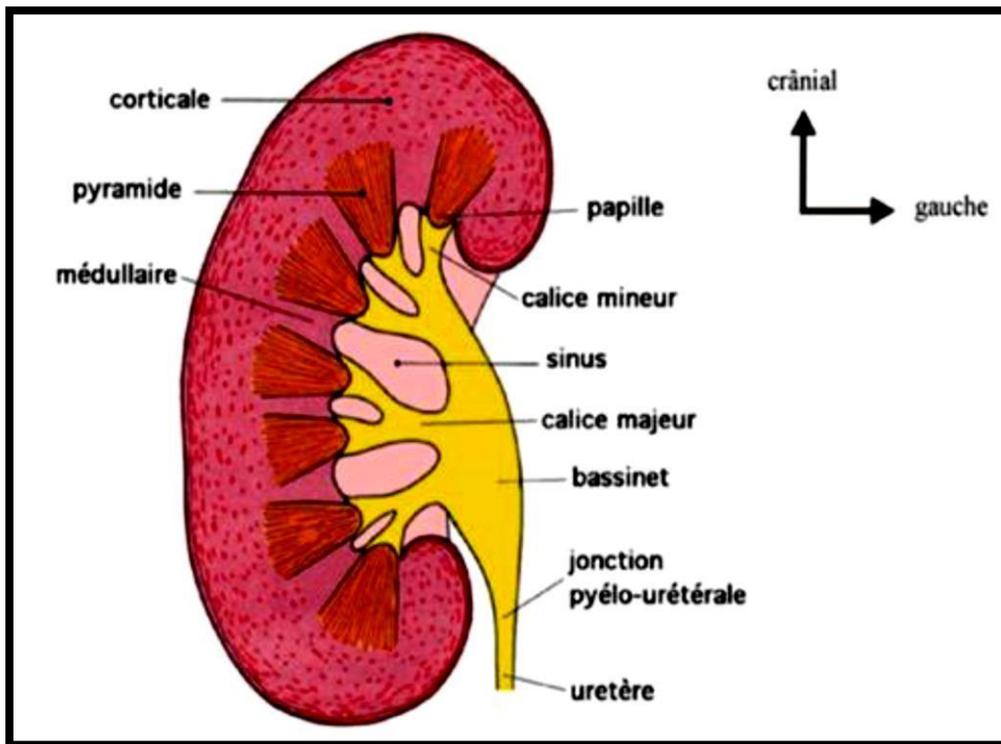


Figure 1: Coupe transversale du rein [12].

- **Le néphron** est l'unité fonctionnelle du rein. Chaque rein en contient environ **1000 000**. Chaque néphron comprend un glomérule et un tubule qui le suit. Le tubule est composé de différents segments spécialisés, qui permettent la modification de la composition de l'ultrafiltration glomérulaire (par phénomène de sécrétion et de réabsorption entre le fluide tubulaire et les capillaires), aboutissant à l'urine définitive. Le contrôle de ces échanges est assuré par des hormones et des médiateurs, d'origine systémique ou locale. Par ses fonctions exocrines et endocrines, le rein joue un rôle essentiel dans l'homéostasie du milieu intérieur.

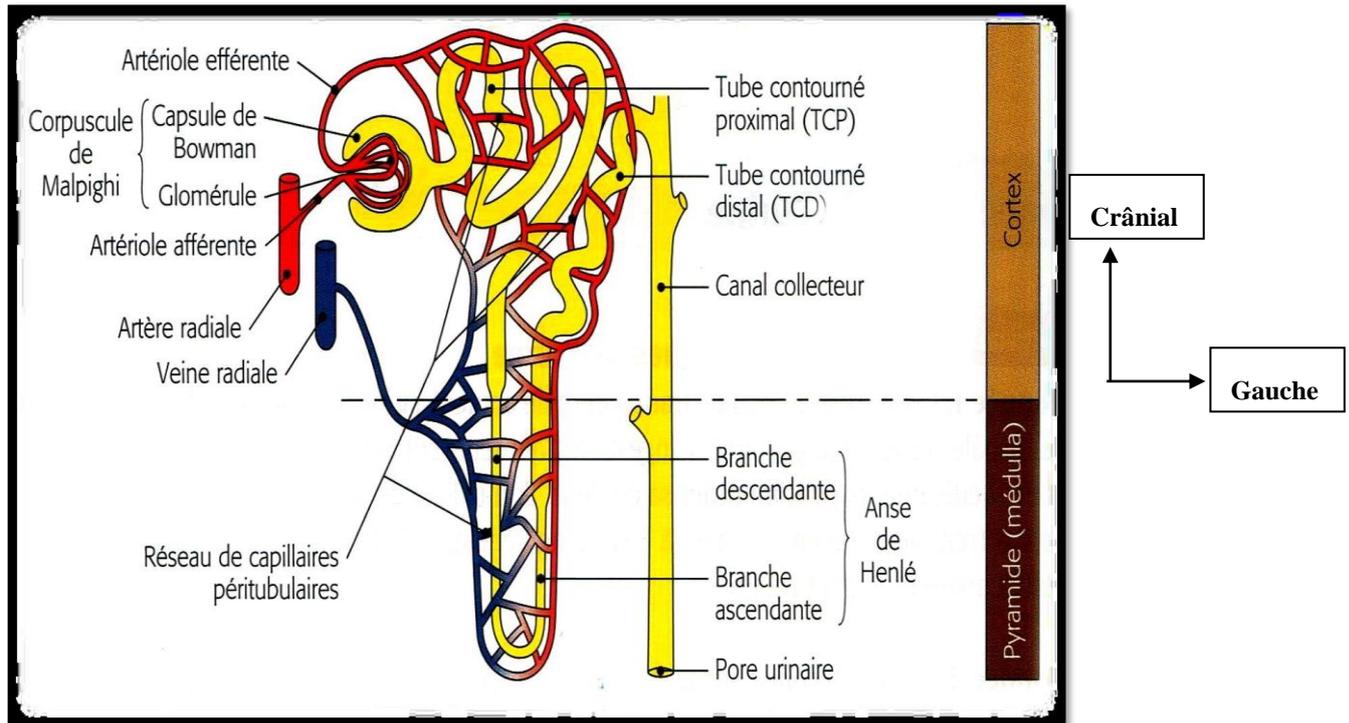


Figure 2:Schéma d'un néphron [12]

3.2 Physiologie du rein [14]

Le rein assure trois fonctions : fonction d'épuration, fonction de maintien de l'homéostasie, et fonction endocrine.

La fonction d'épuration du rein consiste à éliminer les déchets du métabolisme et les substances étrangères à l'organisme. La fonction de maintien de l'homéostasie du rein assure la régulation de l'équilibre hydroélectrolytique et du volume plasmatique. Par le biais de la fonction endocrine, le rein sécrète des hormones.

3.2.1 Fonction d'épuration

Le processus d'épuration a trois étapes : la filtration glomérulaire, la réabsorption tubulaire, et la sécrétion tubulaire.

La filtration glomérulaire est un phénomène passif et non sélectif au cours duquel les liquides et les solutés sont poussés à travers une membrane par la pression hydrostatique. Le filtrat glomérulaire ainsi formé se retrouve dans la chambre glomérulaire, qui s'abouche au tubule contourné proximal : c'est l'urine primitive.

Le filtre glomérulaire est imperméable aux grosses molécules, aux éléments figurés du sang, mais filtre l'eau, les substances tels, le glucose, les acides aminés, l'urée, la créatinine et les

électrolytes. Le débit de filtration glomérulaire (DFG) est la quantité totale de filtrat formé par les reins en une minute. Trois facteurs déterminent ce débit dans les lits capillaires : l'aire totale disponible pour la filtration ; la perméabilité de la membrane de filtration, la pression nette de filtration. Chez l'adulte, le débit de filtration glomérulaire normal dans les deux reins est de 120 à 125 ml/min (7,5 L/h ou 180 L/24h). Comme le volume sanguin total passe dans les tubules rénaux toutes les 45 minutes environ, le plasma serait complètement éliminé sous forme d'urine en moins d'une heure si le gros du filtrat glomérulaire n'était pas récupéré et renvoyé dans le sang par les tubules rénaux. Cette récupération est appelée réabsorption tubulaire.

Il s'agit d'un mécanisme de transport transépithélial qui débute aussitôt que le filtrat pénètre dans les tubules contournés proximaux, et qui consiste en un passage du filtrat glomérulaire de la lumière tubulaire vers les capillaires péris tubulaires. Il existe la réabsorption obligatoire et la réabsorption facultative.

L'eau, les électrolytes et certains substrats utiles à l'organisme sont ainsi réabsorbés au niveau des tubules. La réabsorption tubulaire permet d'ajuster la composition du sang et l'élaboration de l'urine définitive.

La sécrétion tubulaire correspond au passage des substances nuisibles qui ont été réabsorbées passivement tels l'urée et l'acide urique. Elle débarrasse l'organisme des ions potassium libres en excès, et règle le pH sanguin.

3.2.2 Fonction de maintien de l'homéostasie :

La régulation du volume plasmatique et l'équilibre électrolytique sont assurés par le rein. L'eau est essentiellement absorbée par simple diffusion dans l'anse de Henlé (branche descendante). Le sodium (Na^+), couplé au chlore (Cl^-) est réabsorbé à 75% dans le tube contourné proximal. Le potassium (K^+) est filtré dans le glomérule, réabsorbé en totalité dans le TCP, mais présent dans les urines grâce à l'action sécrétrice du TCD. Le calcium (Ca^{++}) est réabsorbé sur l'ensemble du néphron. Seul 1% du Ca^{++} est éliminé dans l'urine finale.

L'excrétion des ions H^+ le long du tubule et la réabsorption des bicarbonates permet le maintien de l'équilibre acido-basique. En fonction de la valeur du pH plasmatique, les ions H^+ sont réabsorbés ou sécrétés dans les capillaires vers la lumière tubulaire. Les ions H^+ en excès sont éliminés sous forme d'ammoniac ou d'acide titrable.

Les reins vont aussi épurer l'organisme de ses déchets exogènes à savoir les toxiques et les médicaments ; ou endogènes que sont les produits du catabolisme : urée, ammoniac, et l'acide urique. C'est ainsi que :

L'urée filtrée en grande quantité est réabsorbée et sécrétée de manière passive tout le long du tubule pour finalement être excrétée en grande quantité.

L'acide urique filtré est presque entièrement réabsorbé (90 %) malgré un transfert actif limité par un transfert maximum.

La créatinine dont la production dépend de la masse musculaire corporelle est pratiquement constante. Elle est complètement filtrée par le glomérule et n'est pas réabsorbée. Une faible quantité (10 à 15 %) de la créatinine excrétée est sécrétée par le tube proximal, l'étude de la clairance de la créatinine permet donc d'évaluer la fonction rénale.

3.2.3 Fonction endocrine :

Le rein représente le site de formation de plusieurs hormones :

- L'érythropoïétine ;
- La forme active de la vitamine D (calcitriol) ;
- La rénine et le SRA (système rénine angiotensine) ;
- La prostaglandine et le système kinine Kallicréine.

L'érythropoïétine est une glycoprotéine synthétisée par les cellules endothéliales des capillaires péri-tubulaires du cortex, et de la médullaire externe. Elle agit sur la différenciation, la prolifération et la maturation des précurseurs des hématies.

La transformation de la vitamine D en sa forme active 1.25 (OH)² D₃ s'effectue sous l'action d'une hydroxylase localisée dans les mitochondries du tube proximal.

La rénine est synthétisée par les cellules granulaires de l'artériole afférente ; libérée dans l'interstitium, elle permet la formation d'angiotensine I. Cette dernière est convertie en angiotensine II en présence de l'enzyme de conversion. La circulation rénale est donc influencée par l'angiotensine circulante et par l'angiotensine II produite dans le parenchyme rénal.

Les prostaglandines sont synthétisées dans le cortex et la médullaire à partir de **l'acide arachidonique** par la voie de la cyclo-oxygénase : les prostaglandines E₂, D₂, I₂ sont vasodilatatrices, la thromboxane A₂ est vasoconstrictrice, la prostacycline F₂ n'a pas de propriété vasomotrice importante.

La prostaglandine I2 est synthétisée dans la paroi des artérioles et dans les glomérules du cortex. La prostaglandine E2 est surtout synthétisée dans la médullaire au niveau de l'interstitium et des cellules épithéliales du tube collecteur.

Les prostaglandines I2, E2, D2 entraînent sur la micro circulation glomérulaire une vasodilatation entraînant une baisse des résistances artériolaires des artérioles afférentes et efférentes responsables :

- D'une augmentation du débit sanguin glomérulaire ;
- D'une augmentation du débit de filtration glomérulaire.

Les prostaglandines en particulier E2 auraient un rôle tonique vasodilatateur sur la circulation des vasa recta médullaires.

La Kallicréine rénale synthétisée par les cellules tubulaires distales agit sur la kininogène pour aboutir à la formation de la bradykinine et de la lysyl bradykinine libérée dans la lumière tubulaire puis excrétée dans l'urine ou dégradée localement. Les kinines sont vasodilatatrices. Au niveau de la micro circulation glomérulaire, elles entraînent une vasodilatation donc une diminution des résistances artériolaires afférentes et efférentes. Cela entraîne une augmentation du débit sanguin glomérulaire sans augmentation du débit de filtration glomérulaire en raison d'une diminution du coefficient de perméabilité Kf par effet direct sur des récepteurs glomérulaires spécifiques ou par le biais du SRA.

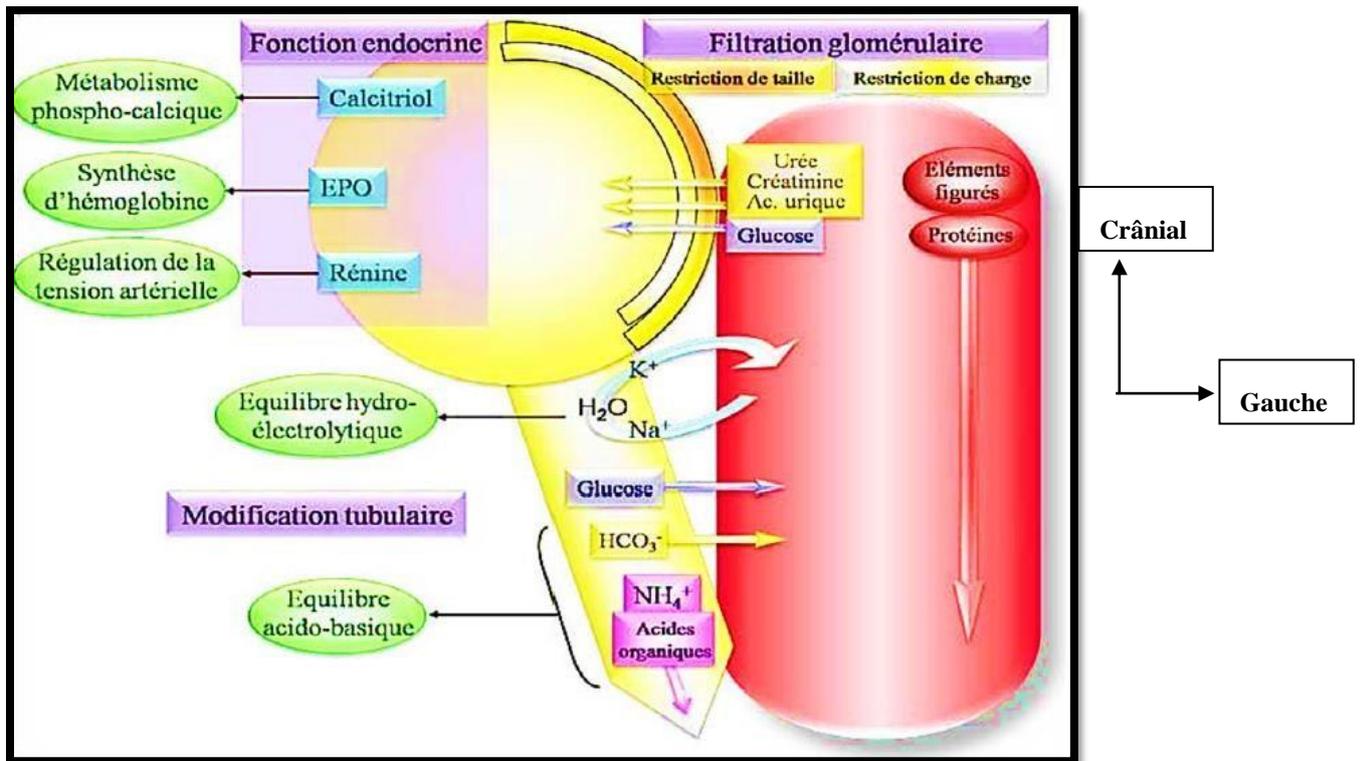


Figure 3:Schéma récapitulatif de la physiologie du rein: [15]

3.3 La polykystose rénale autosomique dominante :

3.3.1 Historique [16]

- C'est en 1790 " *qu'Othmarheer*" a publié le premier cas de rein poly kystique congénital.
- En 1840, "*Tavignot*" fait état de la maladie poly kystique hépatorénale lors d'une communication à la société anatomique de Paris.
- En 1860, *Koster* émet l'idée d'un vice de développement à l'origine de la maladie.
- En 1903, "*Albarran*" et "*Imbert*" confirment le caractère héréditaire de la maladie, alors qu'en 1901, "*Borelius*" avait remarqué l'association anévrysme intra crânien-maladie poly kystique rénale.
- En 1947, "*Lambert*" fait une étude dynamique du liquide kystique et une analyse histologique qui permet de distinguer des kystes glomérulaires, tubulaires, et de kystes issues du tube collecteur.
- En 1953, "*Derot, Marcel* et *Salaun*" suggèrent une transmission sur le mode dominant.

- En 1954, "*Patton*" et "*Bricker*" concluent à la participation des kystes dans la fonction rénale globale. C'est à cette époque que débutent les premiers procédés d'épuration extra rénale.
- En 1958 à lieu la première greffe rénale entre jumeaux puis en 1969, "*Gardner*" s'intéresse à la dynamique des fluides kystiques et prouve que ceux-ci ont une fonction tubulaire proximale ou distale.
- En 1974, "*Habib*" propose une classification des différentes maladies kystiques rénales.
- En 1980, "*Miossec*" montre les avantages de l'échographie dans le diagnostic et la surveillance de cette maladie. De même, *Richard* prouve que la tomodensitométrie permet des études plus poussées et la recherche d'éventuelles complications (hémorragies, infection, tumeur solide).
- Enfin, en 1985, le gène de la maladie est localisé sur le bras court du chromosome 16 ouvrant la voie à des recherches sur le diagnostic prénatal.

3.3.2 Définition [1,2]

La polykystose rénale autosomique dominante (PRAD) est une maladie génétique se manifestant essentiellement à l'âge adulte et caractérisée par le développement de nombreuses kystes rénaux, associée parfois à des manifestations extra rénales. Le gène responsable dans 80 à 90% de PRAD (le PRAD 1) est localisé sur le bras court du chromosome 16 ; un deuxième gène PRAD2 a été identifié sur le chromosome 4.

Le gène de PKD1 est muté dans 85 % des cas et encode pour une protéine appelée la poly cystine-1(PCI).

La PKRAD est génétiquement **hétérogène** : deux gènes sont impliqués dans la grande majorité des cas, *PKD1 et PKD2*. Les mutations sont « privées ». Environ 5% des patients ont une mutation de novo, c'est-à-dire non transmise par un parent.

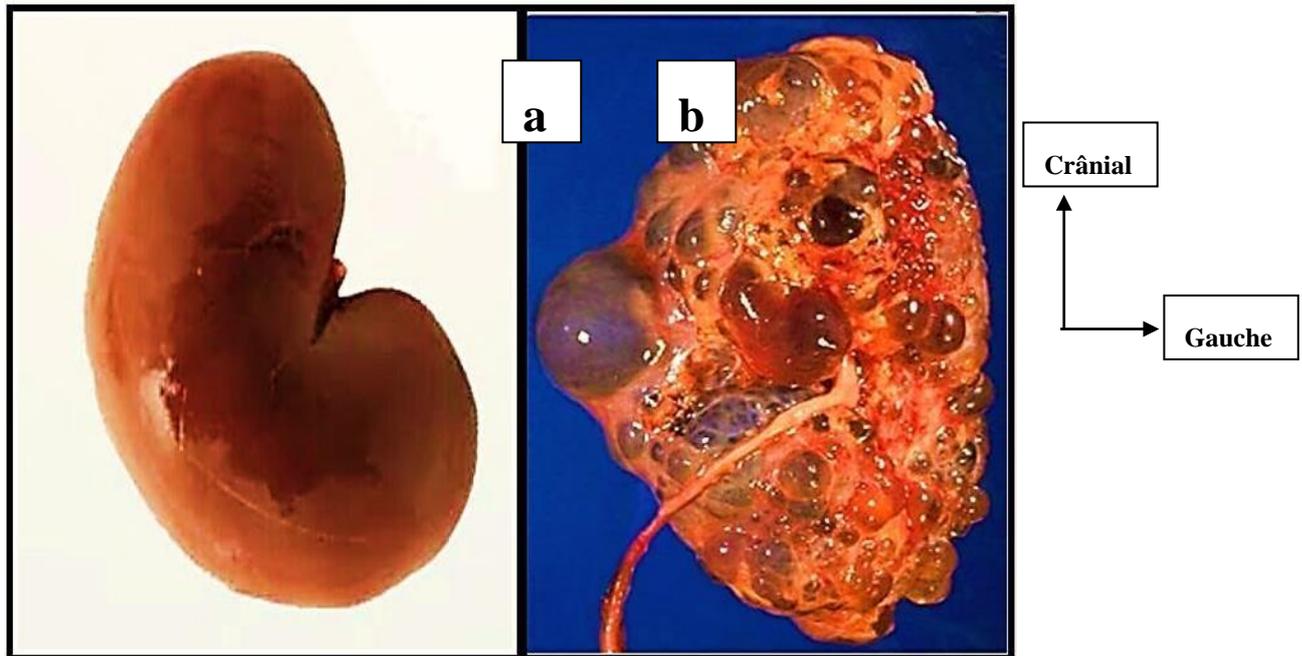


Figure 4a 4b : rein normale (4a) et rein polykystique (4b) [17].

3.3.3 Pathogénie [18]

Il existe de nombreuses théories sur la formation des kystes.

La majorité d'entre elles n'ont pu être expérimentalement démontrées. Les premières, celles de "*Virchow*" en 1855, supposaient que le développement des kystes était dû à une obstruction des canalicules urinaires par des calculs entraînant une distension kystique.

Hildebrand, en 1894, pensait que c'était un défaut d'union entre le bourgeon urétéral et le tissu métanéphronique qui causait l'apparition des kystes. *Mais Lambert* en 1947, en 1957, avec les travaux **Thomas** sur les inductions chimiques de kystes chez les animaux par la cortisone, la diphénylamine et leurs dérivés établissent les premières idées de métabolites toxiques induisant les déformations kystiques chez les humains.

Postter en 1964, puis **Barrt** en 1978 montrent une continuité entre les kystes et les néphrons atteints.

Evan, en 1979, relate une transformation avec hyperplasie épithéliale papillaire et polypoïde, et pose alors l'hypothèse d'une obstruction tubulaire partielle intervenant dans la pathogénie. **Pasini** et **Swajger**, en 1980, développent un concept selon lequel une déplétion potassique contribuerait à la formation de kystes dans la partie distale du néphron.

Mais **Milutinovic** en 1983 et **Dunnil** suggèrent que ces transformations, qu'on ne trouve qu'en fin d'évolution de l'insuffisance rénale chronique, seraient la conséquence et non la

cause de la maladie. *Gregoire*, en 1987, reprend l'hypothèse d'*Evan* sur la base d'une nouvelle série.

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

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

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

3.3.4 Anatomie pathologique [18]

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

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

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

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

3.3.5 Diagnostic positif [7,17,19]

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

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

3.3.5.1 Échographie rénale :

Doit être la première investigation complémentaire d'imagerie, du fait de ces performances, de sa mise en œuvre aisée, de sa totale innocuité d'image immédiate. Elle montre des gros

reins constitués d'innombrables cavités, irrégulières dans leurs dimensions, liquidiennes, vides d'échos mais a renforcement postérieure bilatérale (**Figure 5**).

Elle découvre souvent aussi de kystes dans le foie, le pancréas et parfois les ovaires.



Figure 5:Échographie rénale d'une PRAD [17].

3.3.5.2 Urographie intra veineuse (UIV) [19]

N'est pas toujours nécessaire, loin de là et en principe contre indiquée en cas d'insuffisance rénale. Elle montre une atteinte bilatérale mais asymétrique sous forme de reins de grande taille (plus de 4 vertèbres en général). Les tiges calicielles sont étirées, désorientées, moulant les kystes. Au stade néphrographique sur des clichés d'angiotomographie précoce, on peut deviner des zones claires avasculaires correspondant aux kystes de grande taille.

3.3.5.3 Scanner

N'a que peu d'indication, néanmoins elle permet la localisation d'un calcul associé avant une éventuelle intervention chirurgicale et contre-indication aux produits de contraste, suspicion de néoplasie et bilan d'extension de cette néoplasie, maladie associée (**Figure 6**).



Figure 6:Image scanner de PRAD en coupe axiale [19]

3.3.5.4 Artériographie [19]

Si elle était effectuée, montrerait des artères grêles, fines, étirées, moulant les kystes avec, au stade parenchymateux, la juxtaposition des zones vasculaires et avasculaires multiples est très suggestive.

Elle n'est indiquée qu'en cas de suspicion de néoplasie rénale associée. Les explorations endoscopiques sont à proscrire absolument du fait des risques infectieux. En outre, elles n'apporteraient aucune information que ne fournirait déjà l'imagerie.

3.3.6 Diagnostics différentiels [7,19]

a. Les tumeurs solides rénales : exceptionnellement bilatérales, ne s'accompagnent ni d'insuffisance rénale, ni d'antécédents familiaux. Le diagnostic est redressé par l'imagerie.

b. La sclérose tubéreuse de Bourneville : peut simuler la Polykystose avec l'histoire familiale, héréditaire, les gros reins, l'insuffisance rénale, et même l'échographie peut laisser croire à une Polykystose à un observateur non averti surtout si les signes extra rénaux de cette phacomatose sont discrets.

c. Maladie de Von Hippel Lindau (VHL) : VHL est une maladie systémique de transmise autosomique dominante avec une prévalence d'environ 1/40000. le gène de VHL est un gène suppresseur de tumeur localisé sur le chromosome 3. Cette affection est caractérisée par les développements de tumeur, bénignes et malignes, dans de nombreux organes. Les

tumeurs associées au VHL sont de survenue plus précoce et de caractère multicentriques par rapport aux tumeurs sporadiques. La morbidité et la mortalité sont essentiellement liées aux hémangioblastomes du système nerveux central et aux cancers kystiques. L'atteinte rénale comporte des kystes du rein : Kystes simples ou multiples, atypique voire des carcinomes kystiques. L'aspect peut souvent mimer une polykystose rénale. En plus des kystes, les cancers du rein sont fréquents avec la particularité d'être volontiers bilatéraux et multifocaux. Ces cancers du rein représentent la principale cause de mortalité de la maladie. L'atteinte poly kystique et ainsi que les séquelles de la chirurgie peuvent aboutir à l'insuffisance rénale terminale. Une chirurgie d'épargne des néphrons est indispensable. Dans la mesure où la plupart des manifestations de VHL sont potentiellement traitable, un examen régulier des patients atteints est recommandé. Le dépistage génétique est très utile pour identification présymptomatique des patients atteints mais les mutations du gène VHL ne sont actuellement retrouvées que dans 70% des familles touchées.

d. L'infiltration rénale : diffuse lors d'hémopathies peut également simuler au premier abord la polykystose avec insuffisance rénale.

e. Les différentes formes de kystes

- Les kystes simples ou multiples ne s'accompagnant pas d'insuffisance rénale et les reins sont de taille normale. Il ne s'agit pas d'une affection héréditaire.

-dysplasie multi kystique. Elle est en général unilatérale et non familiale et correspond à un rein non fonctionnel sans voie excrétrice.

f. Les kystes acquis des dialysés : On connaît à l'heure actuelle la grande fréquence du développement des kystes au cours de l'insuffisance rénale chronique et de la dialyse chronique.

Ces kystes sont moins nombreux que dans la polykystose, surviennent sur des reins petits, ayant déjà une maladie authentifiée de type glomérulaire ou interstitielle. Ils peuvent cependant entrainer une augmentation de la taille des reins pouvant faire croire une polykystose [19].

3.3.7 Évolution de la maladie

Une insuffisance rénale progressive survient chez la majorité des patients. Contrairement à une opinion répandue, l'insuffisance rénale terminale n'est pas inéluctable 30 % des patients atteignent en effet l'âge de 70 ans sans devoir recourir à un traitement de suppléance [20].

Au niveau clinique, l'évaluation de la progression de la PKRAD reste une tâche difficile puisqu'il n'existe pas de marqueur clinique qui varie en fonction de la perte de la fonction rénale. Le développement de l'hypertension artérielle est un indice important qui doit être pris en charge rapidement, en effet, c'est un facteur pronostic tant pour l'IRC que pour la létalité. Le taux de créatinine dans le sang est un autre outil essentiel pour évaluer le taux de filtration glomérulaire. Des complications plus spécifiques à la polykystose rénale peuvent survenir, les hémorragies intra kystiques et la rupture des anévrismes cérébraux sont les plus répandues [21].

3.3.8 Complications [22]

a) Les hématuries macroscopiques : se reproduisent fréquemment sans cause favorisante ou parfois à l'occasion d'un traumatisme ; plus inquiétante que graves, elles peuvent céder, avec le repos. L'hormone antidiurétique, le 1-Désamino-8-D-Arginine Vasopressine (D.D.A.V.P) ou les œstrogènes, voire les embolisation in situ.

b) HTA : c'est la complication commune, la plus fréquente, présente dans 50-80% des cas. Elle peut apparaître indépendamment de l'insuffisance rénale et bénéficie alors d'un régime sans sel. Elle est parfois rénine dépendante.

c) L'insuffisance rénale fonctionnelle : survient seulement à l'occasion d'un régime sans sel strict ou d'un traitement diurétique intempestif chez des patients dont la valeur fonctionnelle rénale est déjà bien diminuée.

d) La lithiase urique ou calcique : existe dans 10-20% des cas, sans hyperuricémie le plus souvent mais avec hyperuricurie du fait d'anomalies tubulaires associées. La lithiase calcique survient le plus souvent sans anomalie du métabolisme phosphocalcique et semble liée à l'obstacle ou à l'infection. Elle aggrave indiscutablement le pronostic.

e) Infection, facteur d'aggravation, doit être systématiquement recherchée et traitée par des antibiotiques bactéricides adaptés si possible non néphrotoxiques et lipophiles de manière à mieux pénétrer dans les kystes.

f) La transformation maligne est exceptionnelle et peut exister dans certaines familles. Elle est, d'ailleurs souvent bilatérale. Elle doit être soupçonnée devant une fièvre prolongée une altération de l'état général, des douleurs rénales isolées, une amputation des calices ou des calcifications rénales. Le rôle de l'imagerie dans le diagnostic de la transformation maligne est alors essentiel. Il s'agit le plus souvent d'un cancer a cellules claires.

3.3.9 Traitement [7,23]

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

❖ Médical

Le traitement de l'insuffisance rénale est conventionnel :

- Contrôle de l'HTA par les bêtabloquants ou les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) associées à une restriction sodée modérée.
- Le régime hypo protidique et les IEC à visée néphroprotectrice n'ont pas fait la preuve de leur efficacité.
- Au stade de l'IRCT la dialyse ou la transplantation ne posent pas de problèmes particuliers. La survie des patients en dialyse et transplantation est excellente.
- La néphrectomie n'est indiquée en cas de complications ou dans le cadre du bilan pré greffe devant la présence du rein volumineux. La bi néphrectomie est à risque, une mortalité de 5% a été décrite, elle n'est plus systématique avant l'intervention.
- Un traitement spécifique par thérapigénique ou blocage spécifique des facteurs de croissance impliqués dans la kystogenèse est possible dans l'avenir. Dans un modèle murin de polykystose (BPK/BPK), l'utilisation d'un inhibiteur du récepteur tyrosine kinase de l'EGF a permis de prévenir l'apparition de la maladie. En cas d'hématurie macroscopique, le traitement consiste au repos au lit avec boissons abondantes pour éviter la formation des caillots.
- En cas d'infection le traitement doit faire appel aux antibiotiques ayant une bonne diffusion intra kystique, c'est-à-dire des céphalosporines de 3e génération, les quinolones ou le triméthoprim. L'apyrexie est parfois lente à obtenir (jusqu'à 10 à 15 jours). La durée optimale du traitement n'est pas codifiée, on peut proposer 3 semaines en cas d'infection et 6 semaines en cas d'infection kystique.

❖ Chirurgical

- Douleurs lombaires : la décompression chirurgicale ou le drainage percutané associé à des scléroses par alcalisation ont été proposées en cas de kystes volumineux symptomatiques. La néphrostomie unilatérale a parfois été nécessaire.
- Anévrismes cérébraux : le traitement chirurgical peut être la mise en place d'un clip ou l'exclusion de l'anévrisme par embolisation sélective. Le taux des complications

chirurgicales est estimée à 2- 6% [24]. Certains auteurs ont démontré qu'en dehors des gestes obligatoires car salvateurs, lors de certaines complications, il vaudrait mieux s'abstenir de toute intervention [23].

❖ Dialyse

Cinq (5) à 10% des dialyses en France le sont pour une polykystose rénale.

Le malade est en général bien adapté à la dialyse en raison d'une diurèse résiduelle fréquente évitant les prises de poids trop importantes entre chaque dialyse, d'un hématoците souvent supérieur à la moyenne des dialyses voire normale du fait de la persistance prolongée de sécrétion d'érythropoïétine ; de problèmes tensionnels moins sévères que dans les glomérulopathies du fait de la perte sodée urinaire et du meilleur contrôle de la volémie. Le taux de survie après 5 ans ; malgré l'âge avancé au moment du début de la dialyse, varie selon les séries de 51% à 86% [23].

❖ Transplantation

Elle est possible ; une néphrectomie préalable n'est que rarement effectuée à l'heure actuelle, motivée par des infections rénales sévères, des hémorragies récidivantes, des douleurs incoercibles, un volume énorme des reins, une suspicion de néoplasie associée. La survie actuelle de transplantés pour polykystose est pratiquement la même que dans les autres affections rénales alors que leur moyenne d'âge est en général de 10 ans supérieure à celle des autres greffes. Il n'y a pas de récurrences connues de la maladie initiale sur le greffon dans ce cas [23].

❖ Surveillance des malades [7]

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

❖ Surveillance de la famille [7]

Faut-il inquiéter la famille au sujet d'une maladie pour laquelle n'existe pas encore de thérapeutique ? La question est délicate. Malgré tout, certains sujets souhaitent être fixés de manière précise (service militaire, grossesse...). Deux kystes dans chaque rein suffisent au diagnostic si le sujet fait partie d'une famille atteinte. L'échographie ne détecte pas les tous

petits kystes. Négative, elle ne permet pas d'exclure la maladie avant l'âge de 25 ans. Cependant, le dépistage précoce pourrait mieux prévenir certaines complications, l'HTA, l'infection urinaire et la lithiase, et retarder ainsi l'insuffisance rénale. Le conseil génétique nécessaire consiste à annoncer qu'un enfant sur deux sera atteint et présentera une polykystose rénale, quel que soit son sexe.

METHODOLOGIE

4 METHODOLOGIE

4.1 Cadre d'étude

Notre étude s'est déroulée au centre hospitalo-universitaire du Point-G dans le service de radiologie et d'imagerie médicale en collaboration avec les autres services du CHU du Point-G.

- **Présentation de l'hôpital :**

Le C.H.U du Point-G jadis appelé Hôpital National du Point-G est l'une des structures hospitalières nationales de 3ème référence du Mali avec le C.H.U Gabriel TOURÉ, le C.H.U I.O.T.A, le C.H.U O.S, l'Hôpital du Mali et le C.H.U Bocar SALL de Kati.

Il est géré par quatre (4) organes :

- Une direction générale ;
- Un conseil d'administration ;
- Un comité de gestion ;
- La CME (Commission Médicale d'Établissement).

La structure est dotée de 3 missions : qui sont

- Mission de soins ;
- Mission de recherche.
- Mission de formation ;

La dénomination du « G » est une terminologie topographique (géodésique) 'G' ; il s'agit du niveau par rapport à la mer à Dakar (SÉNÉGAL) appliqué à la colline sur laquelle est situé le C.H.U dont la construction remonte à l'année 1906.

Il fut fonctionnel en 1912 sous l'administration de médecins militaires relevant de la section mixte des médecins et infirmiers coloniaux basés à Dakar. Érigé en hôpital en 1959, il bénéficie du statut d'établissement public à caractère administratif (E.P.A) doté de personnalité morale et de l'autonomie financière en 1992 suivant la loi 92.025/A.N.R.M. du 05 décembre 1992.

En 2006, à l'occasion des cérémonies marquant le centenaire de l'hôpital, le ministre de la santé, dans son allocution a souligné que dans le cadre du renforcement des capacités, l'hôpital du Point-G devra signer la convention hospitalo-universitaire lui donnant ainsi son statut de C.H.U.

Géographiquement, le C.H.U est bâti sur une superficie de 25 hectares et sur la colline située au nord de la ville de Bamako, à 8 Kilomètres du centre-ville, opposée à la colline de Koulouba et sur la route de Kati, rendant ainsi son accès assez difficile. Il compte 17 services (médecines ; chirurgies ; imagerie et laboratoire comprises).

- **Le personnel du service de la radiologie et d'imagerie est composé de :**
 - Six (06) médecins radiologues, dont le chef de service qui est professeur titulaire ;
 - Sept assistants médicaux en radiologie dont le major ;
 - Un technicien en radiologie ;
 - Deux secrétaires ;
 - Deux techniciens de surface ;
 - Des étudiants thésards.

A ceux-ci, il faut ajouter les étudiants en médecine et les médecins inscrits au diplôme d'études spécialisés (DES) en radiologie et imagerie médicale ainsi que les étudiants de l'INFSS, dans le cadre de leur stage.

4.2 Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude descriptive transversale à collecte de données prospective allant du 1^{er} Janvier 2023 au 31 Décembre 2023.

4.3 Population d'étude

La population d'étude était constituée de l'ensemble des patients ayant réalisés une échographie (abdominale, rénale, réno-vésico-prostatique) au service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU du Point-G pendant la période d'étude et quel que soit l'âge et le sexe.

4.4 Echantillonnage :

Nous avons fait un échantillonnage aléatoire exhaustif de tous les patients répondant à nos critères d'inclusion.

4.5 Critères d'inclusion

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

4.6 Critères de non inclusion

- Absence de kystes rénaux à l'échographie.
- Nombre de kystes insuffisant selon l'âge.

4.7 Déroulement de l'examen et technique de collecte des données

L'examen se faisait généralement sans rendez-vous. Le patient, torse nu, en position de décubitus dorsal et/ou latéral. Les sondes à basse fréquence (2 à 5 MHz) étaient utilisées pour permettre l'exploration du plan profond lors des coupes longitudinales, transversales, et obliques.

Une fiche d'enquête individuelle a été utilisée pour la collecte des données. Les informations suivantes ont été enregistrées :

- Les données socio- démographiques (âge, sexe, ethnie) ;
 - Les manifestations cliniques comme l'hématurie macroscopique, l'hypertension artérielle, l'infection urinaire, la colique néphrétique, l'insuffisance rénale, la douleur lombaire et la douleur abdominale ;
 - Les données de l'imagerie médicale ;
 - Notion de polykystose rénale familiale.
- **Saisie et analyse des données**

Les données collectées ont été analysées à l'aide du logiciel SPSS version 22 et la saisie des données a été réalisée à l'aide du logiciel Word 2016.

- **Considérations éthiques :**

Le consentement éclairé a été demandé et obtenu chez tous les patients inclus dans notre étude.

RESULTATS

5 RESULTATS

Au cours de notre période d'étude, nous avons colligé 16 cas de polykystose rénale sur un total de 1454 échographies (abdomino-pelvienne, rénale et réno-vésico-prostatique) réalisées au service, soit une fréquence de 1,10%. Tous ces cas étaient de la forme autosomique dominante.

5.1 Caractéristiques sociodémographiques et cliniques des patients

- Le sexe

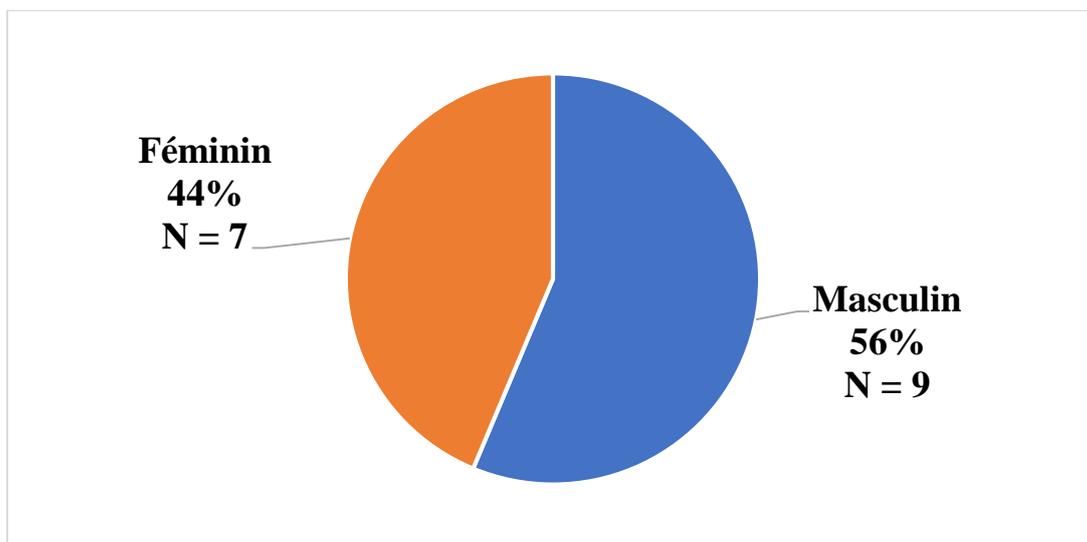


Figure 7: Répartition des patients selon le sexe

Le sexe masculin était le plus représenté soit 56% avec un sex-ratio de 1,3.

- L'âge

Tableau I: Répartition des patients selon la tranche d'âge

Tranche d'âge (ans)	Fréquence	Pourcentage
20-40	2	12,5
41-60	8	50,0
> 60	6	37,5
Total	16	100,0

L'âge moyen était de $54 \pm 14,4$ ans avec des extrêmes de 28 ans et 78 ans.

La tranche d'âge de 40 à 60 ans était la plus représentée soit 50% des cas.

- **Le poids**

Tableau II: Répartition des patients selon le poids

Poids (kg)	Fréquence	Pourcentage
< 50	1	6,3
50-60	4	25,0
61-70	6	37,5
71-80	3	18,8
> 80	2	12,5
Total	16	100,0

Le poids moyen de nos patients était de $66,3 \pm 11,8$ kg avec des extrêmes de 47 et 88 kg.

La majorité des patients avait un poids compris entre 61 et 70 kg, soit 37,5% des cas.

- **Le statut matrimonial**

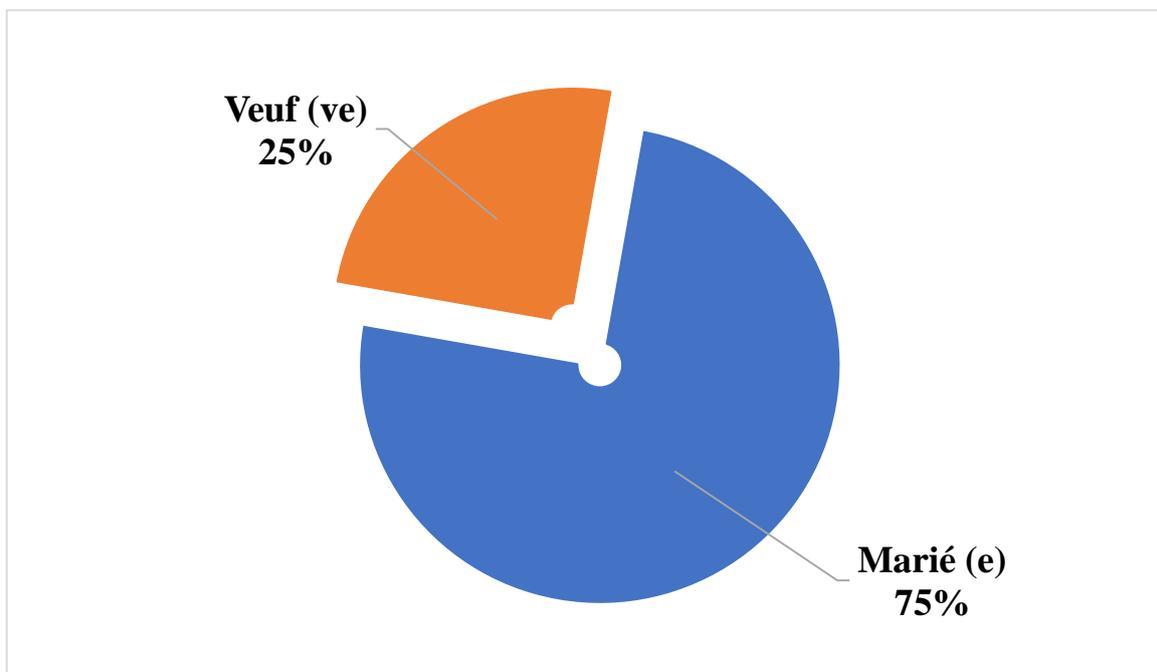


Figure 8: Répartition des patients selon le statut matrimonial

La majorité de nos patients était mariée soit 75% des cas.

- **ATCD familial de polykystose**

La totalité de nos patients n'avait pas d'ATCD familial de polykystose

- **ATCD chirurgicaux**

Tableau III: Répartition des patients selon les ATCD chirurgicaux

ATCD chirurgicaux	Fréquence	Pourcentage
Cure de hernie de la ligne blanche	1	6,3
Cure de la hernie inguinale	1	6,3
Pas d'ATCD	14	87,5
Total	16	100,0

Un ATCD chirurgical a été retrouvé chez 2 patients.

- **ATCD néphrologiques**

Un ATCD d'insuffisance rénale a été retrouvé chez 4 patients soit 25% des cas.

- **Autres ATCD médicaux**

Tableau IV: Répartition des patients selon les autres ATCD médicaux

ATCD médicaux	Fréquence	Pourcentage
HTA	4	25,0
Diabète	3	18,8
UGD	3	18,8
Pas d'ATCD	6	37,5
Total	16	100,0

Le quart de nos patients avait un ATCD d'hypertension artérielle, soit 25% des cas.

- Circonstances de découverte

Tableau V: Répartition des patients selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Réponses	
	N = 16	Pourcentage d'observations
Douleur lombaire	4	26,7%
Douleur pelvienne	1	6,7%
Insuffisance rénale	2	13,3%
Dysurie	2	13,3%
Découverte fortuite	5	33,3%
Pollakiurie	2	13,3%
Hématurie	1	6,7%

La douleur lombaire était la circonstance de découverte dans 26,7% des cas, tandis que la découverte a été fortuite dans 33,3% des cas.

NB : un patient avait deux modes de découvertes.

5.2 Données échographiques

- **Données sur les reins**
 - **Position anatomique des reins**

Les reins étaient de position normale dans la totalité des cas.

- **Taille des reins**

Tableau VI: Répartition des patients selon la taille des reins

Taille des reins (cm)	Fréquence	Pourcentage
8 à 12	7	43,8
> 12	9	56,2
Total	16	100,0

La taille des reins était supérieure à 12 cm dans la majorité des cas, soit 56,3%.

- **Echogénicité du cortex rénal**

Tableau VII: Répartition des patients selon l'échogénicité du cortex rénal

Echogénicité rénale	Fréquence	Pourcentage
Hyperéchogène	9	56,2
Hypoéchogène	7	43,8
Total	16	100,0

Les reins étaient hyperéchogènes dans 56,2% des cas.

- **Différenciation cortico-médullaire**

Tableau VIII: Répartition des patients selon la différenciation cortico-médullaire

Différenciation cortico-médullaire	Fréquence	Pourcentage
Bonne	7	43,8
Mauvaise	9	56,2
Total	16	100,0

Le cortex et le médulla étaient mal différenciés dans la majorité des cas, soit 56,2% des cas.

- **Relation entre échogénicité du cortex rénal et différenciation cortico-médullaire**

Tableau IX: Répartition des patients selon l'échogénicité et la différenciation cortico-médullaire

Echogénicité rénale	Différenciation cortico-médullaire		
	Bonne	Mauvaise	Total
Hyperéchogène	0	9	9
Hypoéchogène	7	0	7
Total	7	9	16

Test exact de Fisher = 0,002

Nous avons trouvé une relation statistiquement significative entre l'échogénicité rénale et la différenciation cortico-médullaire ($p < 0,05$). Tous les reins hyperéchogènes étaient dédifférenciés.

- **Données sur le kyste**
 - **Le ou les reins (s) atteint (s)**

Tableau X: Répartition des patients selon le ou les rein (s) atteint (s)

Atteinte	Fréquence	Pourcentage
Bilatérale	15	93,8
Unilatérale gauche	1	6,2
Total	16	100,0

L'atteinte rénale était bilatérale dans la quasi-totalité des cas avec 15 cas (93,8%).

- **Siège sur le rein**

Les kystes siégeaient sur tout le parenchyme rénal dans la totalité des cas.

- **Localisation extra-rénale**

Tableau XI: Répartition des patients selon la localisation extrarénale

Localisation extra-rénale	Fréquence	Pourcentage
Foie	3	18,8
Ovaires	1	6,3
RAS	12	75,0
Total	16	100,0

En extra-rénal, les kystes étaient de localisation hépatique dans 18,8% des cas.

- Nombre de kyste

Tableau XII: Répartition des patients selon le nombre de kyste par rein

Nombre de kyste	Fréquence	Pourcentage
2 à 5	7	43,8
> 5	9	56,2
Total	16	100,0

Plus de la moitié de nos patients avaient plus de 5 kystes rénaux, soit 56,2% des cas.

Tableau XIII: Répartition des patients selon la tranche d'âge et le nombre de kyste

Tranche d'âge	Nombre de kyste		Total
	2 à 5	Supérieur à 5	
20 à 40	2	0	2
41 à 60	5	3	8
> 60	0	6	6
Total	7	9	16

Test exact de Fisher = 0,015

Il existait une relation statistiquement significative entre l'âge et le nombre de kystes rénales ($p < 0,05$).

Plus de 5 kystes rénaux ont été retrouvés chez la totalité de nos patients âgés de plus de 60 ans.

- **Contenu du kyste**

Tableau XIV: Répartition des patients selon le contenu du kyste

Contenu du kyste	Fréquence	Pourcentage
Anéchogène	15	93,8
Trouble	1	6,2
Total	16	100,0

Le contenu du kyste était trouble chez un patient, soit 6,2% des cas.

- **Contour du kyste**

Tableau XV: Répartition des patients selon la paroi du kyste

Paroi du kyste	Fréquence	Pourcentage
Epaissie	1	6,2
Fine	15	93,8
Total	16	100,0

La paroi du kyste était épaissie chez un patient, soit 6,2% des cas.

5.3 Données biologiques

- **Glycémie aléatoire**

Tableau XVI: Répartition des patients selon la glycémie.

Glycémie	Fréquence	Pourcentage
0,70-1,20	11	68,8
> 1,20	5	31,2
Total	16	100,0

La glycémie moyenne était $1,26 \pm 0,58$ g/l avec des extrêmes de 0,78 et 2,50 g/l.

Les patients avaient une glycémie supérieure à 1,20 g/l dans 31,3% des cas.

- **Leucocytes**

Tableau XVII: Répartition des patients selon le taux de leucocytes

Leucocytes (cellules/mm ³)	Fréquence	Pourcentage
< 4 000	4	25,0
4 000 - 11 000	11	68,8
> 11 000	1	6,2
Total	16	100,0

Une hyperleucocytose a été retrouvée chez un patient, soit 6,2% des cas.

- **Créatininémie**

Tableau XVIII: Répartition des patients selon la créatininémie

Créatininémie (µmol/l)	Fréquence	Pourcentage
< 150 (Normale)	9	56,3
150 – 300 (IR modérée)	1	6,3
600 – 800 (IR avancée)	2	12,5
> 800 (IR terminale)	4	25,0
Total	16	100,0

*IR = Insuffisance rénale

Le quart de nos patients avait une insuffisance rénale terminale soit 25,0% des cas.

Tableau XIX: Répartition des patients selon la créatininémie et la tranche d'âge.

Créatininémie ($\mu\text{mol/l}$)	Tranche âge			Total
	20 à 40	40 à 60	> 60	
< 150 (Normale)	1	5	3	9
150 – 300 (IR modérée)	0	1	0	1
600 – 800 (IR avancée)	0	0	2	2
> 800 (IR terminale)	1	2	1	4
Total	2	8	6	16

Parmi les patients avec une insuffisance rénale terminale, la majorité était âgée de 41 à 60 ans, soit 2/4 des cas.

Tableau XX : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine

Taux d'hémoglobine (g/dl)	Fréquence	Pourcentage
< 10	5	31,3
≥ 10	11	68,7
Total	16	100,0

Près du tiers de nos patients (31,3%) avait un taux d'hémoglobine inférieur à 10 g/dl.

- **Protéinurie**

La totalité de nos patients avait une protéinurie inférieure à 1g/24h.

5.4 Moyen thérapeutique

Le moyen thérapeutique était médical dans la totalité des cas.

- ✚ **Traitement symptomatique**

Le traitement symptomatique comportait :

- Des mesures hygiéno-diététiques : restriction protidique ; régime pauvre en potassium et en phosphore ;
- Supplémentation en calcium ;
- Traitement de l'anémie par supplémentation en fer dans 4 cas, transfusion sanguine chez 1 patient ;
- Traitement anti-hypertensif : l'HTA était traitée par une monothérapie (2 cas), bithérapie (2 cas), trithérapie (1 cas). Les molécules étaient : les inhibiteurs calciques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les β -bloquants et les diurétiques.

La douleur était traitée par les antispasmodiques et/ou les antalgiques (notamment tramadol et paracétamol).

- ✚ **Hémodialyse**

Tous les patients au stade terminal avaient bénéficié de l'hémodialyse. Ils s'agissaient de 3 hommes et 1 femme.

ICONOGRAPHIE

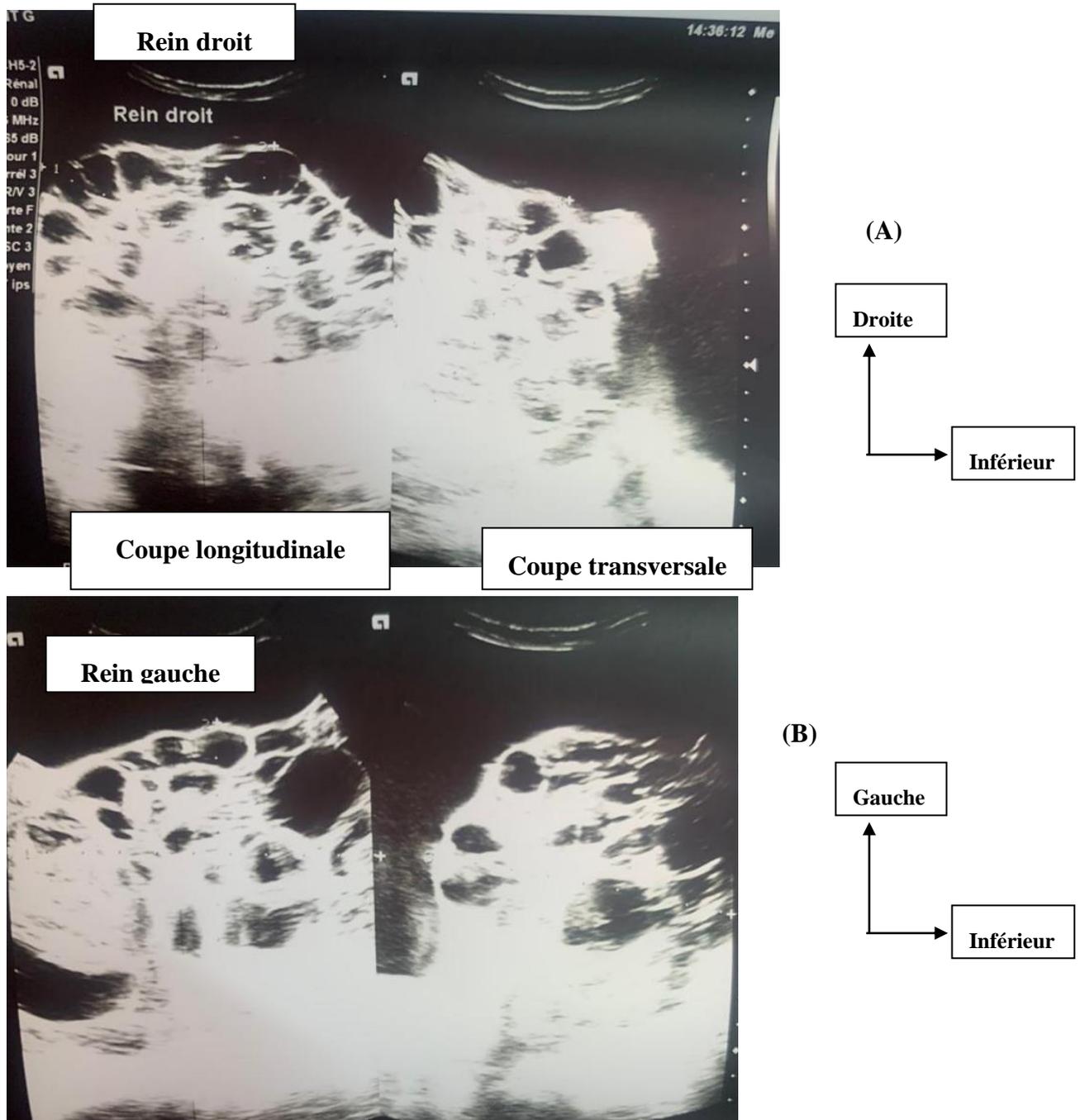


Figure 9 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°1

Images échographiques en coupes longitudinales et transversales d'une patiente de 78 ans venue pour douleur lombaire montrant de multiples formations kystiques de tailles variables, de contenus anéchogènes et de parois fines disséminées sur le parenchyme rénal (hypoéchogène) des deux reins.

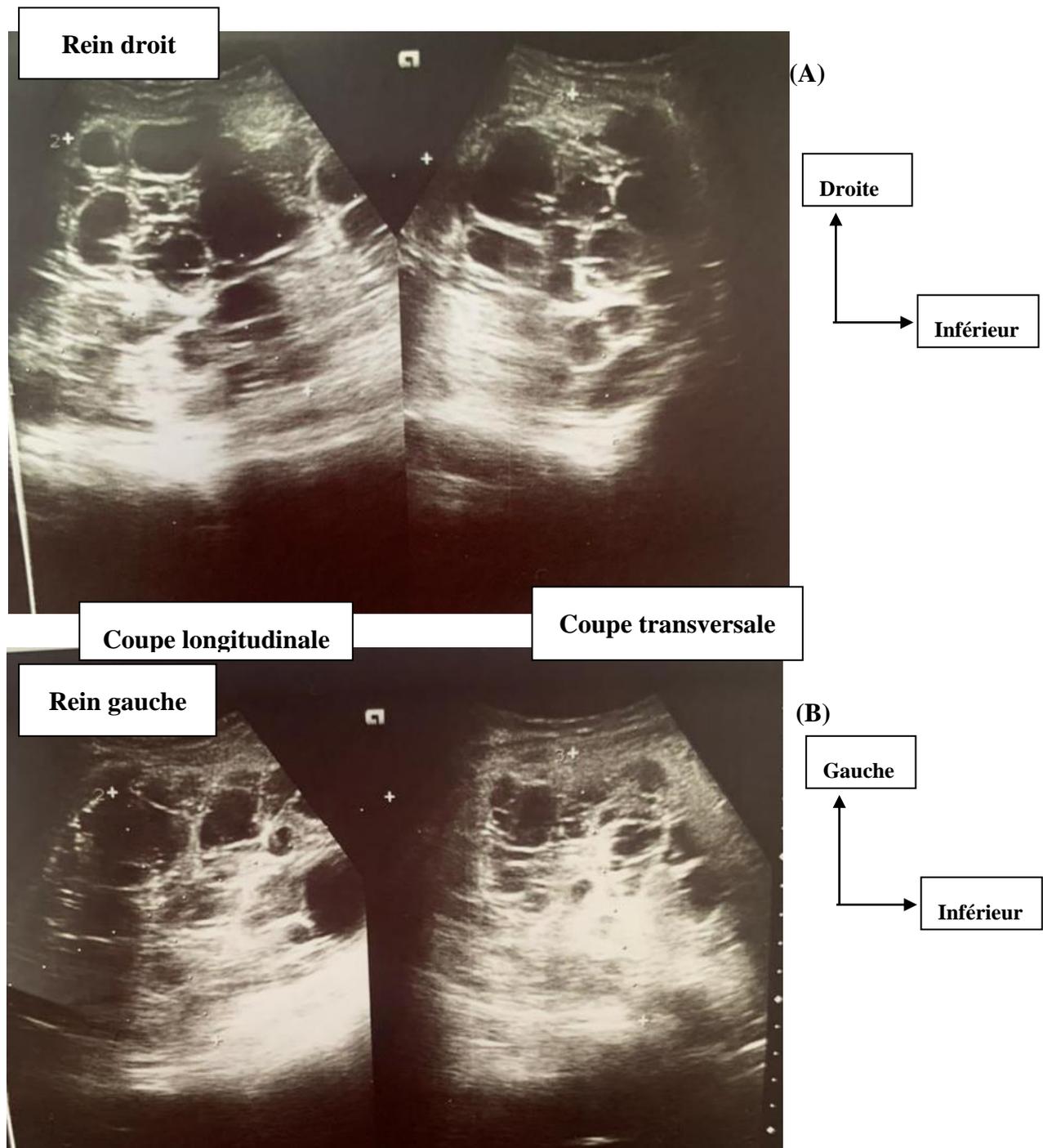


Figure 10 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°2

Images échographiques en coupes longitudinales et transversales d'un patient de 55 ans venu pour douleur lombaire, montrant de multiples formations kystiques de tailles variables, de contenus anéchogènes et de parois fines disséminées sur le parenchyme rénal (hypoéchogène) des deux reins.

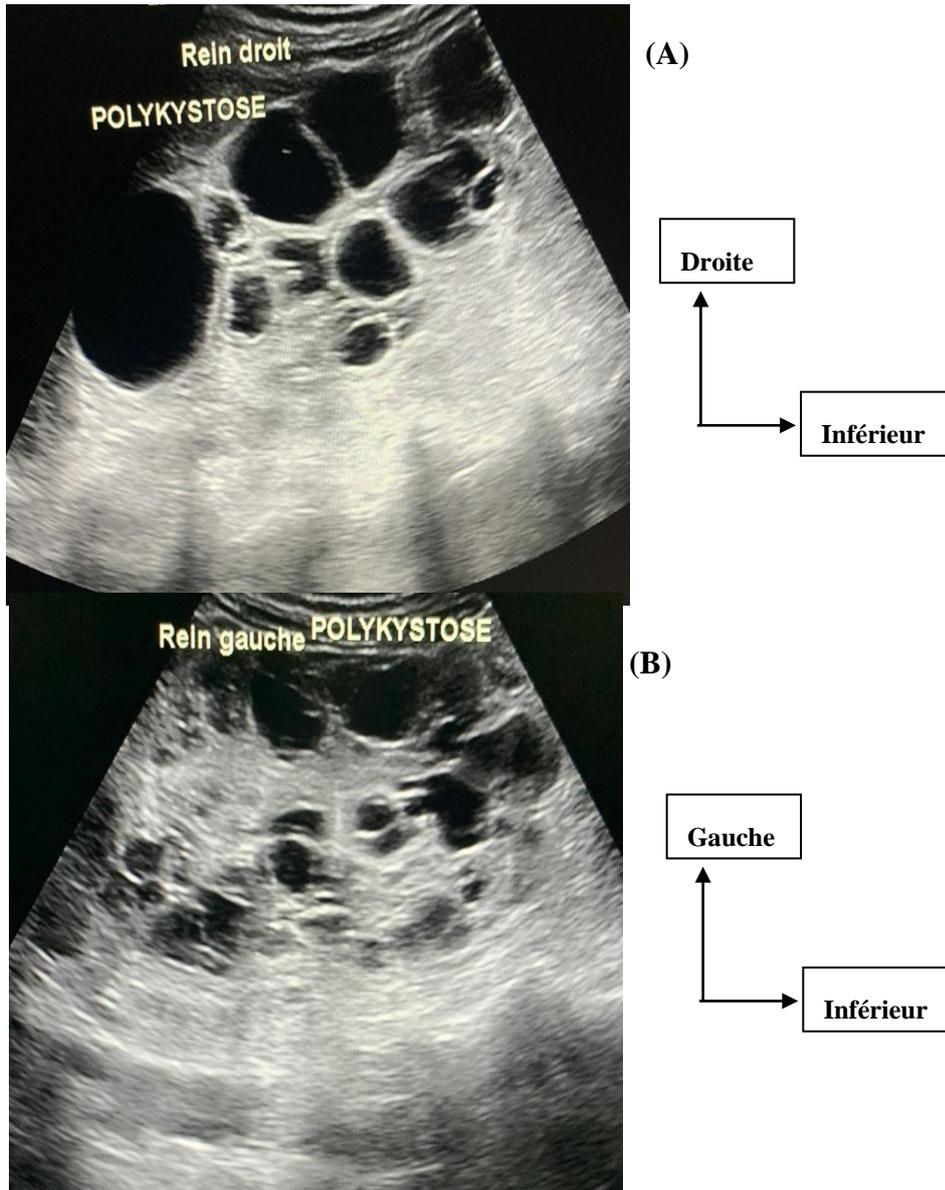
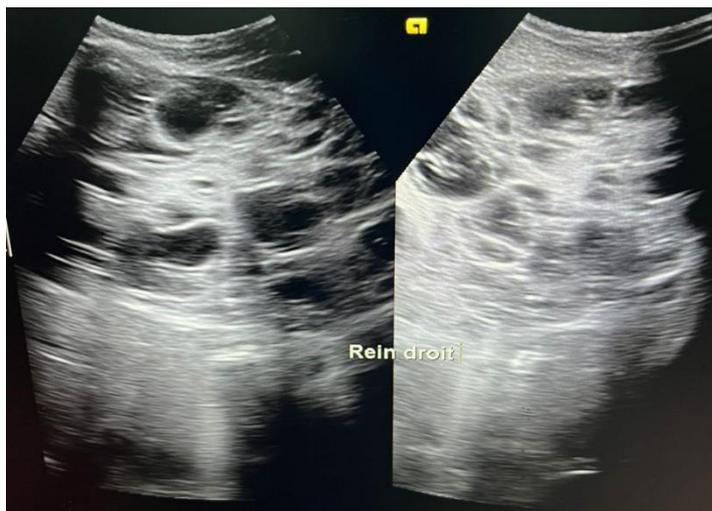
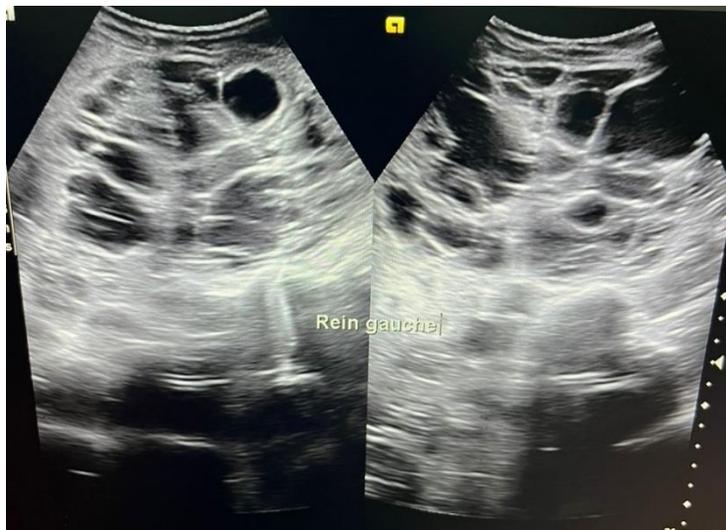
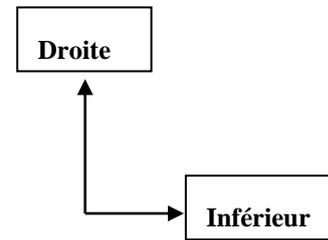


Figure 11 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°3

Images échographiques en coupes longitudinales d'une patiente de 70 ans venue pour bilan rénal, montrant de multiples formations kystiques de tailles variables, de contenus anéchogènes et de parois fines disséminées sur le parenchyme rénal (hypoéchogène) des deux reins.



(A)



(B)

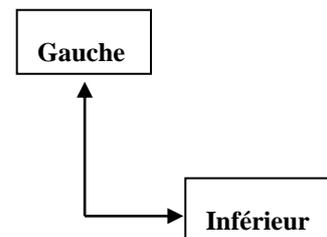


Figure 12 (A et B) : Images échographiques de l'observation N°2

Images échographiques en coupes longitudinales et transversales d'une patiente de 59 ans venue pour bilan rénal montrant de multiples formations kystiques de tailles variables, de contenus anéchogènes et de parois fines disséminées sur le parenchyme rénal (hypoéchogène) des deux reins.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

6 COMMENTAIRES ET DISCUSSION

1. Les limites de l'étude :

Au cours de l'étude, nous avons été confrontés à quelques limites et difficultés qui sont :

- Le manque de certaines informations et données dans les registres de compte rendu ;
- La méconnaissance de la maladie (polykystose rénale) par les patients, ce qui a entravé la recherche de la notion d'ATCD familial.
- Le non dépistage des descendants ou ascendants des patients.

2. Fréquence

Nos critères d'inclusion et notre d'échantillonnage nous ont permis de recenser 16 patients atteints de polykystose rénale sur un total de 1454 échographies (abdomino-pelvienne, rénale et réno-vésico-prostatique) réalisées au service, soit une fréquence de 1,10%. Tous ces cas étaient de la forme autosomique dominante. Une fréquence de 5,3% a été retrouvée dans le **même service en 2014 par Diarra A [25]**.

La polykystose rénale est la maladie rénale héréditaire progressive la plus répandue [26]. Sa prévalence se situerait entre 1 naissance vivante sur 400 et 1 naissance vivante sur 1 000, respectivement au Danemark [27] et aux États-Unis [28]. Sur la base d'une étude, la polykystose rénale devrait toucher plus de 10 millions de personnes dans le monde, tous groupes ethniques confondus, et constitue donc un fardeau majeur pour la santé publique [26].

3. Caractéristiques sociodémographiques et cliniques des patients

❖ Âge

L'âge moyen était de $54 \pm 14,4$ ans avec des extrêmes de 28 ans et 78 ans. Les patients étaient âgés de plus de 60 ans dans 37,5% des cas. **Diarra A [25] dans le même service en 2014** avait retrouvé 60% de patients âgés de 40 à 60 ans. **Atteyine F [6] en 2008 au Mali** avait trouvé que la tranche d'âge de 40 et 60 ans était la plus représentée avec 56,27%. Nous pouvons dire que de manière générale, l'ensemble des auteurs s'accordent sur le tropisme de la polykystose rénale pour les populations âgées de plus de 40 ans.

Selon 'l'Association for research in polycystic kidney disease', la polykystose rénale apparaît, en moyenne, à la fleur de l'âge (entre 50 et 60 ans) et que plus l'âge avance, plus le nombre de kystes devient important [29]. Une étude échographique a montré que la croissance du nombre de kystes et du volume des reins est d'environ 8% par an [30].

❖ **Sexe**

Le sexe masculin était le plus représenté soit 56% avec un sex-ratio de 1,3, ce résultat est similaire à celui de **Diarra A [25]** dans le même service en 2014 qui rapportait 53,1% de sexe masculin. **Balout V [31]** en 2009 en France, **Bourquia A [32]** en 2002 au Maroc et **Ould M [5]** en 2006 au Sénégal rapportaient la même prédominance masculine. Selon **Bergmann C [26]**, la polykystose rénale est fréquente chez le sexe masculin et les sex-ratios ajustés selon l'âge suggèrent que la maladie était plus progressive chez les hommes que chez les femmes (1,2 à 1,3 hommes pour une femme).

❖ **ATCD familial et personnel**

- La totalité de nos patients n'avait pas d'ATCD familial de polykystose. Ce même constat a été fait par **Agboton B et al. [33]** en 2015 au Bénin et par **Mahamane I [7]** en 2022 au Mali, chez qui aucun patient n'avait signalé la présence d'ATCD familial de polykystose. Ces constats pourront s'expliquer d'une part, par le biais de mémoire du fait de l'âge avancé de nos patients, et d'autre part, par le manque d'information des patients sur la maladie qui est une pathologie méconnue par la plupart de la population.
- Le quart de nos patients avait un ATCD d'hypertension artérielle, soit 25%. Dans l'étude de **Mahamane I [7]** en 2022 au Mali, 50% des patients étaient hypertendus. Selon la littérature, l'hypertension artérielle (HTA) apparaît chez près d'un tiers des enfants et deux tiers des adultes souffrant de polykystose. L'HTA est d'autant plus sévère que les reins sont gros, elle est liée à l'activation du système rénine-angiotensine-aldostérone. Elle s'accompagne d'une augmentation du risque d'insuffisance cardiaque [34].

❖ **Circonstance de découverte**

Dans notre étude, la douleur lombaire était la circonstance de découverte dans 26,7% des cas et la découverte était fortuite dans 33,3%. **Mahamane I [7]** en 2022 au Mali, trouvait les lombalgies dans 39% des cas. De même, **Diarra A [25]** en 2014 dans le service d'imagerie du CHU du Point-G, en a rapporté 40% de cas de lombalgie comme circonstance de découverte de la maladie. Dans la littérature, les douleurs lombaires et les découvertes fortuites sont en première ligne parmi les circonstances de découverte de la polykystose rénale [29,35].

Selon **Atteyine F [6]**, la douleur lombaire au cours de la polykystose rénale était suffisamment violente, souvent d'allure colique néphrétique, qui poussait les patients à consulter lors de laquelle, une exploration entreprise débouche sur le diagnostic.

4. Données échographiques

L'échographie est la méthode d'imagerie la plus courante et la moins coûteuse. Elle permet de confirmer le diagnostic en montrant habituellement des reins augmentés de taille, hyperéchogènes et aux contours réguliers [36].

Au cours de notre étude, l'échographie abdominale a été réalisée chez tous nos patients et a permis de poser le diagnostic de la polykystose dans 100% des cas selon les critères en fonction de l'âge.

Elle a permis de préciser la taille des reins qui était supérieure à 12 cm dans la majorité des cas, soit 56,3%. Les reins étaient hyperéchogènes dans 56,2% des cas et dédifférenciés surtout au niveau de la médullaire dans 56,25% des cas. Il existait une relation statistiquement significative entre l'échogénicité rénale et la différenciation cortico-médullaire ($p=0,002$). Seuls les reins hyperéchogènes étaient dédifférenciés. Dans l'étude de **Diarra A [25] en 2014 au Mali**, l'échographie a permis de déterminer une augmentation de la taille des reins chez 27 patients. Dans son étude, l'échographie avait aussi révélé une dédifférenciation rénale dans 67,5% des cas et une hyperéchogénicité dans 20% des cas. Selon la littérature, le diagnostic de la polykystose rénale se fait par l'imagerie, habituellement l'échographie, qui montre l'augmentation considérable de la taille des reins et des anomalies diverses (reins hyperéchogènes et dédifférenciés notamment au niveau de la médullaire) [34].

L'atteinte rénale était bilatérale dans presque la totalité des cas, soit 93,8% et unilatérale dans 6,2%. Dans l'étude d'**Atteyine F [6] en 2008 au Mali**, les kystes étaient bilatéraux dans 89,7% des cas. Selon la littérature, l'atteinte bilatérale était la plus fréquente en cas de polykystose rénale [25,34], ce qui concordait avec notre résultat.

Dans notre étude, nous avons noté 18,8% de kystes hépatiques associés. **Mahamane I [7] en 2022 au Mali** avait rapporté 33%. De même **Diarra A [25] en 2014 au Mali** avait trouvé des kystes hépatiques dans 25% des cas. Selon **Aussilhou B et al. [37]**, plus de trois quarts des malades ayant une polykystose rénale ont des kystes hépatiques. Selon la littérature, contrairement à l'atteinte rénale qui entraîne à terme une destruction du parenchyme rénal

avec un risque d'insuffisance rénale, il n'y a jamais d'insuffisance hépatocellulaire en cas de kystes hépatiques car ces kystes se forment de cellules alignant les conduits de bile ou tubules du foie plutôt que les cellules de foie elles-mêmes [37,29].

Les variations des proportions dans les différentes études suscitées 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.

5. Données biologiques

Le quart de nos patients (25%) avait une insuffisance rénale terminale (créatininémie > 800 $\mu\text{mol/l}$) et parmi ces patients, la majorité était âgée de 40 à 60 ans. **Ould M [5] en 2006 au Sénégal** et **Mahamane I [7] en 2022 au Mali** avaient trouvé respectivement 76,3% et 49% d'insuffisance rénale. **Diarra A [25] en 2014 au Mali** n'a enregistré aucun cas d'insuffisance rénale terminale.

La polykystose rénale est une cause importante d'IRT. Dans un registre de population réalisé en Allemagne, 32% des patients atteints de polykystose rénale avait développé une IRT [38]. L'IRT survenait à la suite d'une polykystose rénale chez jusqu'à 75% des patients avant l'âge de 70 ans [38,39]. Une étude canadienne avait révélé que 25% des patients atteints de polykystose rénale souffraient d'IRT à l'âge de 47 ans, 50% à l'âge de 59 ans et 75% à l'âge de 70 ans [40].

Près du tiers de nos patients (31,3%) avait un taux d'hémoglobine inférieur à 10 g/dl. Dans l'étude de **Mahamane I [7] en 2022 au Mali**, le taux d'hémoglobine était inférieur à 6 g/dl dans 23% des cas. **Ould M [5] en 2006 au Sénégal** avait trouvé une anémie chez 69% des patients.

Au cours de la polykystose rénale, il existait une tendance à une polyglobulie car les kystes rénaux sécrètent de l'érythropoïétine [41]. En fait au stade 3 et 4 de la maladie rénale chronique, la production de l'EPO par les kystes permet de maintenir un taux élevé d'hémoglobine. Alors qu'au stade terminal du fait de l'urémie chronique il y a un blocage de la production de l'érythropoïétine par les toxiques urémiques. Ceci pourrait expliquer la fréquence de l'anémie dans notre étude du fait que la plupart de nos patients avaient une insuffisance rénale et d'autres facteurs dont l'hématurie macroscopique.

6. Données thérapeutiques

Dans notre étude, le moyen thérapeutique était médical dans la totalité des cas. Le traitement symptomatique a comporté à des mesures hygiéno-diététiques, au traitement de l'anémie, au traitement anti-hypertensif et l'amendement de la douleur. Les patients au stade terminal d'insuffisance rénale avaient bénéficié de l'hémodialyse. Ces mêmes schémas thérapeutiques avaient été effectués dans d'autres séries maliennes [6,7,25].

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

CONCLUSION

La polykystose rénale est une maladie génétique rénale fréquente. Le diagnostic repose sur une analyse pertinente et attentive de l'arbre généalogique et de l'imagerie rénale. Notre étude sur une période d'une année nous a permis de confirmer le tropisme de la polykystose rénale pour les populations âgées avec une prédominance masculine. La circonstance de découverte reste fortuite dans la majorité des cas. L'échographie est la méthode d'imagerie la plus courante et la moins coûteuse. Elle nous a permis de confirmer le diagnostic en montrant des reins augmentés de taille, hyperéchogènes et aux contours réguliers. Les modalités thérapeutiques sont dominées par le traitement symptomatique et l'hémodialyse. La complication la plus redoutable reste l'insuffisance rénale terminale. Un diagnostic précoce est donc indispensable pour préserver le pronostic rénal et vital.

RECOMMANDATIONS

Au terme de cette étude, nous formulons les recommandations suivantes :

❖ **Aux autorités sanitaires :**

- Développer la dialyse et démarrer la transplantation rénale.

❖ **Aux personnels de santé :**

- Informer les patients et les parents sur le caractère héréditaire de la pathologie ;
- Remplir correctement les dossiers médicaux des patients.
- Organiser des séances de dépistage.

REFERENCES

REFERENCES

1. **Peters D, Sandkuijl L.** Genetic heterogeneity of polycystic kidney disease in Europe. *Contrib Nephrol.* 1992 ;97 :128-39.
2. **Daoust M, Reynolds B, Bichet D, Sombo S.** Evidence of a third genetic locus for autosomal dominant polycystic kidney disease. *Genomics.*1995 ; 25(3) :733-36.
3. **Jean Michel S et Dominique D.** Manuel de néphrologie clinique Ellipse édition marketing S.A.2001 Paris. p 348-353
4. **Dominique C.; Marie- France G.; Jean- Pierre G.; Micheline L.; Yves P** La polykystose rénale autosomique dominante, AIRG 1997; Paris P: 5-6
5. **Mohamed Ould Mohamed.** Polykystose rénale autosomique dominante Service de Néphrologie. Thèse méd Dakar. 2006 ; N°34.
6. **Atteyine F.** Contribution à l'étude de la polykystose rénale au service de néphrologie et d'hémodialyse du CHU du POINT G à propos de 32 cas. Thèse méd Bamako. 2008 ; N°08M76 ; 95p.
7. **Mahamane I.** Polykystose rénale : Profil épidémioclinique, évolutif et pronostique dans le service de néphrologie et dialyse du CHU du Point G. Thèse méd Bamako. 2022 ; N°22M313 ; 102p.
8. **Agumon AR et coll.** Polykystose rénale du noir africain: A propos de 2 cas familiaux observés au CHU d'Abidjan-Cocody. *Revue médicale de cote d'ivoire*, Octobre 1983;p33-34
9. **Churchil D.N., Bear J.C, Morgan J.,Payne R.H., MC Manamon P.J, and Gault M.H.** Prognosis of onset polycystic Kidney disease re-evaluated,*kidneyInt* 1984; 26: 190-193
10. **Gregoire J.R, et al..** Renal epithelial hyperplasic and néoplastic proliferation in adult polycystic kidney disease *Am. Journal* 1987; 9(1): (27-38)
11. **Milutinovic J, Fialkow P.J, Asododa L.** Fertility and pregnancy complications in women with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Obstet Gynecol* 1983; 61(5): (566-569)
12. **Kamina P, Di Marino V.** Abdomen. Appareil digestif et rein Tome 2. Paris : Maloine, 1998. P :136.
13. **Ader J-L, Martineaud J-P, Seroussi S.** Physiologie rénale. Paris : J.-B. Baillière, 1980. P : 117
14. **Hamburger J.** Néphrologie, Tome 1. Paris: Flammarion, 1983.

15. **Laberke HG.** Drug-Associated Nephropathy. In : Grundmann E, editor. Drug-Induced Pathology, Berlin, Heidelberg : Springer ; 1980, p. 183–215. 12 janv 2018 https://doi.org/10.1007/978-3-64267861-5_5.
16. **Mak RHK, Turner C, Thompson T.** The effect of a low protein diet with amino acid/keto acid supplement on glucose metabolism in children with uremia. *J. Clin. Endocrinol* 1986 ; 65(4) : 985-989.
17. **Tiza SAR.** Étude rétrospective d'une maladie héréditaire ; la polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD), Mémoire, université Abdelhamid ibn badis-mostaganem, 2020.
18. **Zerres K. Kidneys:** Genetic, pathologic anatomy, clinical picture and prenatal diagnostic. *Hum Genet* 1984; 68 (2): (104 135).
19. **Chapin HC, Caplan MJ.** The cell biology of polycystic kidney disease. *J Cell Biol* 2010, 191 : 701.
20. **Simon P ; Le Goff J-Y Ang KS ; Charasse C ; Le Cacheux P et Cam G.** Données épidémiologiques, cliniques et pronostiques de la maladie polykystique autosomique dominante dans une région française. *Néphrologie.* 1996;17:123-30.
21. **Pirson Y ; Chauveau D ;** Management of cerebral aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol.* 2002;(5)13:269-76.
22. **Yvon B, Bertrand D.** *Néphrologie pour l'interne* tome 3, Edition 2000 Paris ; p71-78.
23. **Cuppige F.** Ultra structure and function of cysts from human adult polycystic kidneys. *Kidney Int* 1980 ;17 (3) : 372-381.
24. **Milutinovic J, Fialkow PJ, Asododa LY.** Fertility and pregnancy complications in women with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Obstet Gynecol* 1983 ; 61(5) : 566-569.
25. **Diarra A.** Apport de l'imagerie médicale dans le diagnostic de la polykystose rénale dans le service de radiologie et de médecine nucléaire du chu du point G. Thèse méd Bamako. 2014 ; N°14M50 ; 92p.
26. **Bergmann C, Guay-Woodford LM, Harris PC, Horie S, Peters DJM, Torres VE.** Polycystic kidney disease. *Nat Rev Dis Primers.* 6 déc 2018;4(1):50.

27. **Dalgaard OZ** Maladie polykystique bilatérale des reins ; un suivi de deux cent quatre-vingt-quatre patients et leurs familles . Acta Med. Scand. Supplément. 1957;328:1-255.
28. **Iglesias CG et al.** Épidémiologie de la polykystose rénale chez l'adulte, comté d'Olmsted, Minnesota : 1935-1980 . Suis. J. Maladies rénales. 1983;2:630-639.
29. **Association for research in polycystic kidney disease.** Connaître la Polykystose [En ligne] 2024. Disponible sur: <https://www.polykystose.org/la-polykystose/connaitre-la-polykystose/>
30. **Masoumi A., Elhassan E., Schrier R.** Interpretation of renal volume in autosomal dominant polycystic kidney disease and relevant clinical implications. Iranian J Kidney Disease. 2011;5:1-8.
31. **Balout V.** Polykystose rénale de l'adulte: Etude de cinquante six (56) observations. Thèse de Médecine : Paris. 1989 ; N° 25148 ; 394 p.
32. **Bourquia A** La maladie autosomique dominante au Maroc. Nephrol. 2002;(1):93-96.
33. **Agboton BL,** Vigan J, Azonbakin S, Sotindjo R, Yêkpê P, Adjagba M, et al. Polykystose rénale autosomique dominante (PKAD) au CNHU-HKM de Cotonou : profil épidémiologique, clinique, biologique et intérêt du dépistage familial. The Pan Afr Med J. 2 nov 2015;22(203):2-6.
34. **Le Figaro Santé** [Internet]. 2016 [cité 10 juin 2024]. Polykystose rénale : informations et actualités. Disponible sur: <https://sante.lefigaro.fr/sante/maladie/polykystose-renale/quelle-evolution>
35. **Raqui A, Berrada S, Elhoussni S, Rhou H, Benamar L, Bayahia R, et al.** Facteurs de progression de la polykystose rénale autosomique dominante (PKAD) : à propos de 283 cas. Néphrologie & Thérapeutique. 1 sept 2015;11(5):389.
36. **Orphanet.**2019. Polykystose rénale autosomique récessive. Disponible sur: <https://www.orpha.net/fr/disease/detail/731>

37. **Aussilhou B, Dokmak S, Dondero F, Joly D, Durand F, Soubrane O, et al.** Traitement de la Polykystose Hépatique. Mise au point. Chir Visc J. déc 2018;155(6):485-96.
38. **Neumann HP et coll.** Épidémiologie de la maladie polykystique rénale autosomique dominante : une étude clinique approfondie pour le sud-ouest de l'Allemagne . Néphrol. Cadran. Transplantation. 2013;28:1472-1487.
39. **Wakai K et coll.** Tendances de l'incidence de l'insuffisance rénale terminale au Japon, 1983-2000 : taux ajustés en fonction de l'âge et par âge, par sexe et par cause . Néphrol. Cadran. Transplantation. 2004;19:2044-2052.
40. **Parfrey PS et coll.** Le diagnostic et le pronostic de la maladie polykystique rénale autosomique dominante. N Engl J Med. 1990;323:1085-1090.
41. **Milutinovic.** Potential causes and pathogenesis in autosomal dominant polycystic kidney disease. Nepron. 1983;33:139-144.

ANNEXES

ANNEXES

Fiche signalétique

Nom : SIDIBE

Prénom : Oumar

E-mail : oumarsidib6556@gmail.com

Titre de la thèse : Apport de l'échographie dans le diagnostic de la polykystose rénale au CHU du Point-G : A propos de 16 cas.

Année universitaire : 2023 – 2024

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.

Secteur d'intérêt : Imagerie médicale, Néphrologie, Santé publique.

Résumé :

La polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD) est une maladie génétique de transmission dominante. Elle conduit à l'insuffisance rénale terminale, d'où la nécessité d'un dépistage et d'une prise en charge précoce, ce qui a motivé cette étude qui avait comme objectif d'évaluer l'apport de l'échographie dans le diagnostic de la polykystose rénale au C.H.U du Point G. Il s'agissait d'une étude descriptive transversale à collecte de données prospective allant du 1^{er} Janvier 2023 au 31 Décembre 2023. Au cours de notre période d'étude, nous avons colligé 16 cas de polykystose rénale sur un total de 1454 échographies (abdomino-pelviennes, rénales et réno-vésico-prostatiques) réalisées au service, soit une fréquence de 1,10%. Le sexe masculin était le plus représenté soit 56% avec un sex-ratio de 1,3. L'âge moyen était de 54±14,4 ans avec des extrêmes de 28 ans et 78 ans. La totalité de nos patients n'avait pas d'ATCD familial de polykystose. La douleur lombaire était la circonstance de découverte dans 26,7% des cas, tandis que la découverte a été fortuite dans 33,3%. La taille des reins était supérieure à 12 cm dans la majorité des cas, soit 56,3%. Les reins étaient hyperéchogènes dans 56,2% des cas. Le cortex et le médulla étaient mal différenciés dans la majorité des cas, soit 62,5%. Tous les reins hyperéchogènes étaient dédifférenciés (p=0,002). En extra-rénal, les kystes étaient de localisation hépatique dans 18,8% des cas. Plus de la moitié de nos patients avaient plus de 5 kystes rénaux, soit 56,2% des cas. Le contenu du kyste était trouble chez un patient, soit 6,3%. La paroi du kyste était épaissie chez un patient, soit 6,3% des cas. Une hyperleucocytose a été retrouvée chez un patient, soit 6,3%. Le quart de nos patients avait une insuffisance rénale terminale soit 25,0%.

Mots clés : Echographie ; Polykystose rénale ; CHU du Point-G.

Data sheet

Last name: SIDIBE

First name: Oumar

E-mail : oumarsidib6556@gmail.com

Thesis title: Contribution of ultrasound in the diagnosis of polycystic kidney disease at the Point-G University Hospital: Apropos of 16 cases.

Academic year: 2023 - 2024

Country of origin: Mali

Place of deposit: Library of the Faculty of Medicine and Odontostomatology.

Area of interest: Medical Imaging, Nephrology, Public Health.

Summary :

Autosomal dominant polycystic kidney disease (PKRAD) is a genetic disease of dominant transmission. It leads to end-stage renal failure, hence the need for early detection and management. The aim of this study was to evaluate the contribution of ultrasound in the diagnosis of polycystic kidney disease at the Point G University Hospital. This was a cross-sectional descriptive study with prospective data collection from 1 January 2023 to 31 December 2023. During our study period, we recorded 16 cases of polycystic kidney disease out of a total of 1454 ultrasounds (abdomino-pelvic, renal and reno-vesico-prostatic) performed in the department, representing a frequency of 1.10%. Males were more commonly represented (56%), with a sex ratio of 1.3. The mean age was 54 ± 14.4 years, with extremes of 28 and 78 years. All our patients had no family history of polycystic fibrosis. Lumbar pain was the reason for discovery in 26.7% of cases, while discovery was incidental in 33.3%. The size of the kidneys was greater than 12 cm in the majority of cases (56.3%). The kidneys were hyperechoic in 56.2% of cases. The cortex and medulla were poorly differentiated in the majority of cases (62.5%). All hyperechoic kidneys were dedifferentiated ($p=0.002$). Extra-renal cysts were located in the liver in 18.8% of cases. More than half of our patients had more than 5 renal cysts, i.e. 56.2% of cases. The cyst contents were cloudy in one patient (6.3%). The cyst wall was thickened in one patient (6.3%). Hyperleukocytosis was found in one patient (6.3%). A quarter of our patients (25.0%) had end-stage renal disease.

Key words: Ultrasound; Polycystic kidney disease; Point-G University Hospital.

Fiche d'enquête

FICHE N° _____

I/ Données socio- démographiques

Nom _____

Nationalité _____

Prénom _____

Statut matrimonial _____

Age _____

Date d'entrée _____

Sexe _____

II/ Antécédents

A/ Familiaux

B/ Médicaux

HTA

Diabète

Asthme

Drépanocytose

UGD

Infection à VIH

Autres _____

C/ Chirurgicaux

OUI

NON

Si oui, 1- Nature de l'intervention _____

2- Suite opératoire _____

D/ Néphrologiques

- 1-Insuffisance rénale
- 2-Tumeur rénale
- 3-Malformation rénale
- 4-lithiase rénale
- 5- Syndrome néphrotique

III/ Renseignements cliniques

A/ Mode de découverte :

- 1- Douleur lombaire
- 2- Douleur pelvienne
- 3- Dysurie
- 4- Découverte fortuite
- 5- Pollakiurie
- 6- Hématurie
- 7-Hypertension artérielle
- 8-Insuffisance rénale
- 9- Brûlure mictionnelle
- 10 – Poids_____kg

IV/ Examens Complémentaires : Echographie rénale

1 – Rein

a) Position anatomique des reins

Normale :

Ectopique :

b) Taille des reins

Inférieur à 8 cm

Entre 8 et 12cm

Supérieur à 12cm

c) Echogénicité rénale :

Hypoéchogène

Iso échogène

Hyperéchogène

d) Différenciation corticomédullaire rénale

Bonne

Mauvaise

2- Kystes :

a) Le ou les reins atteints

Droit

Gauche

Bilatérale

b) Siège sur les reins

Partie sup du rein droit

Partie sup du rein gche

Partie inf du rein droit

Partie inf du rein gche

Partie moy du rein droit

Partie moy du rein gche

Tout le parenchyme rénal

Tout le parenchyme rénal

c) Les localisations extra-rénales :

1- Foie

2- Pancréas

3- Ovaires

d) Nombre des kystes

De 2 à 5

Sup à 5

e) Contour (paroi) des kystes

Régulier

Fine

Irrégulier

Epaissie

f) Contenu des kystes

Anéchogène

Trouble

IV/EXAMENS BIOLOGIQUES

1-Sang

a) NFS

Leucocytes :Cellules/mm³ de sang

Plaquettes :Cellules/mm³ de sang

Taux d'hémoglobine :g/dl

VGM :femtolitre (fl)

TCMH :picogramme (pg)

CCMH :g/dl

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

Résultat :

c) Créatinémie

1. 150-300 µmol/l (insuffisance rénale modérée)

2. 300-600 μ mol/l (insuffisance rénale sévère)
3. 600-800 μ mol/l (insuffisance rénale avancée)
4. >800 μ mol/l (insuffisance rénale terminale)

Résultat :

2-Urines

La Protéinurie

1. <1g/24h faible abondance
2. 1-3g/24h moyenne abondance
3. >3g/24h abondante

Résultat :

V Traitement

Moyens thérapeutiques

- | | |
|-----------------------|--------------------------|
| 1 Médicaux | <input type="checkbox"/> |
| 2 Médico-chirurgicaux | <input type="checkbox"/> |
| 3 Chirurgicaux | <input type="checkbox"/> |

SERMENT D'HIPPOCRATE

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

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

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

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de race, de parti ou de classe viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

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

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

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

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

Je le jure !