

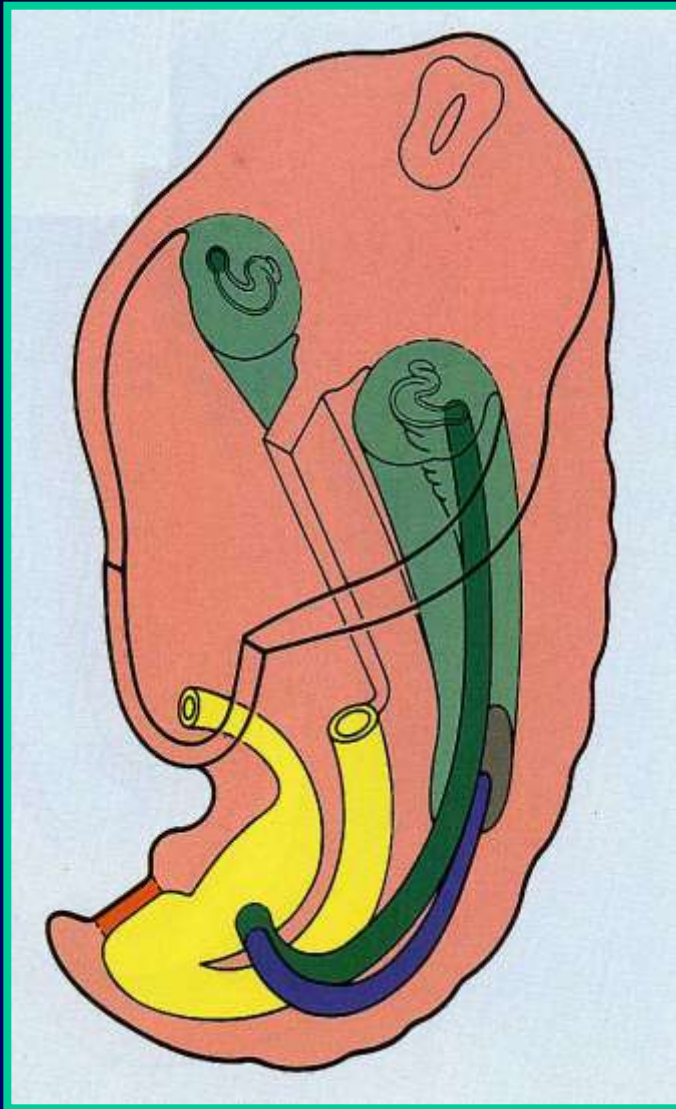
LES REINS NON FONCTIONNELS UNILATERAUX

✓ DYSPLASIE RENALE
MULTIKYSTIQUE

✓ AGENESIE RENALE

G. AUDRY
Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique
Hopital TROUSSEAU

EMBRYOPATHOLOGIE DES DRMK ET AGENESIES



non formation du blastème
par défaut d'induction du
métanéphros

*Malformations associées
(génitales)*

I L'AGENESIE RENALE

❖ Definition :

- . Absence totale de parenchyme rénal
- . Par absence de contact entre bourgeon urétéral / blastème rénal

❖ Formes frontières :

Involution précoce d'une Dysplasie Rénale Multikystique

II DYSPLASIE MULTIKYSTIQUE

- ❖ anomalie kystique rénale la plus fréquente de l'enfant
 - ✓ 1/4000 naissances
 - ✓ Prédominance masculine

- ❖ Embryologiquement:
 - ✓ anomalie d'induction du métanéphros par l'uretère
 - ✓ sténose urétérale précoce ?



LA DYSPLASIE RENALE MULTIKYSTIQUE

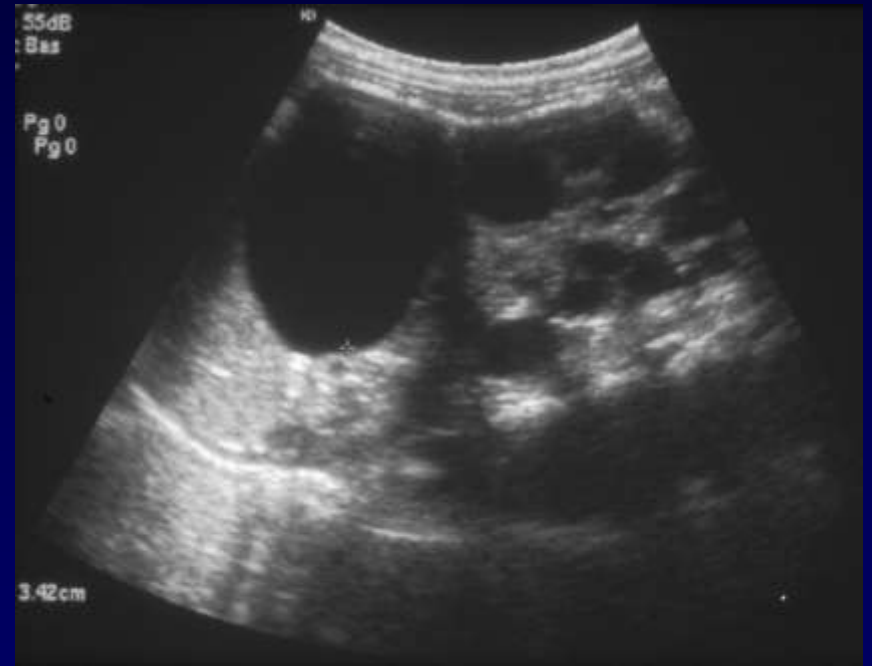
- ❖ Definition :
 - grappe de kystes de taille variable,
 - sans parenchyme rénal fonctionnel (parfois tissus rénal très dysplasique)
 - avec atrésie de l'uretère
- ❖ Diagnostic :
 - ✓ Echographie Ante Natale (20 SA)
 - 8 à 16 % des Uropathies de DAN
 - ✓ Masse du flanc .





« DRMK »
et Mégauretère

Multicystic Dysplastic K



- ✓ - Cas sporadiques isolés , le plus souvent
mais ...

Syndr. polymalformatifs et/ou héréditaires
(DRMK présente dans 5 à 10 % des cas)

Malformations extra-rénales possibles +++:

- génitales ++ (cf. infra)
- digestives (Malf. Ano-Rectales)
- cardio-vasculaires

Ces Syndromes et anomalies sont communs aux DRMK et Agénésies

❖ EVOLUTION SPONTANEE DES KYSTES

- ✓ Augmentation de taille in utero
- ✓ Regression jusqu' à 3 ans dans 9/10 cas

❖ COMPLICATIONS TRES RARES

- ✓ 1: Compression des organes de voisinage à la naissance
 - obstruction respiratoire et / ou digestive
- ✓ 2: Hypertension artérielle (moins de 2 %)
- ✓ 3: Infection urinaire, mais d'origine controlatérale
- ✓ 4: Dégénérescence (!)

❖ DRMK ET TUMEURS MALIGNES

- * La crainte : potentiel dégénératif d' un tissus dysplasique
- * Les faits :
 - 12 cas de tumeurs malignes (1957–1997)
 - 6 Néphroblastomes, 5 Adenocarcinomes,
 - 1 Mésothéliome
 - = moins que le nombre statistiquement attendu

Donc , exceptionnel

... mais se méfier des tumeurs avec kystes

❖ GESTES INTERVENTIONNELS POUR DRMK

Très rares

✓ PONCTION PER-CUTANEE :
pour compression néonatale

✓ INDICATIONS DE NEPHRECTOMIE

non unanimes , objectivement très rares :

-HTA

-Doute diagnostique (pas « Kystes persistants » !!)

Les indications sont plus larges

dans les hypoplasies rénales avec kystes

❖ UROPATHIE CONTROLATERALE ET REIN NON FONCTIONNEL

	RVU	JPU	MegaU	Total
DRMK	5 (17%)	0	0	5/30 (17%)
Agénésie	7 (41%)	1 (6%)	3 (18%)	11/17 (65 %)

*Associated urological anomalies in children with solitary kidney
KANEMAYA K. JPS, 01 2004*

- **CYSTOGRAPHIE non systématique , seulement si anomalie écho
(pour certains , à faire pour Agénésie, mais pas pour DRMK)**

❖ ANOMALIES GENITALES PROFONDES

20 % dans les deux sexes

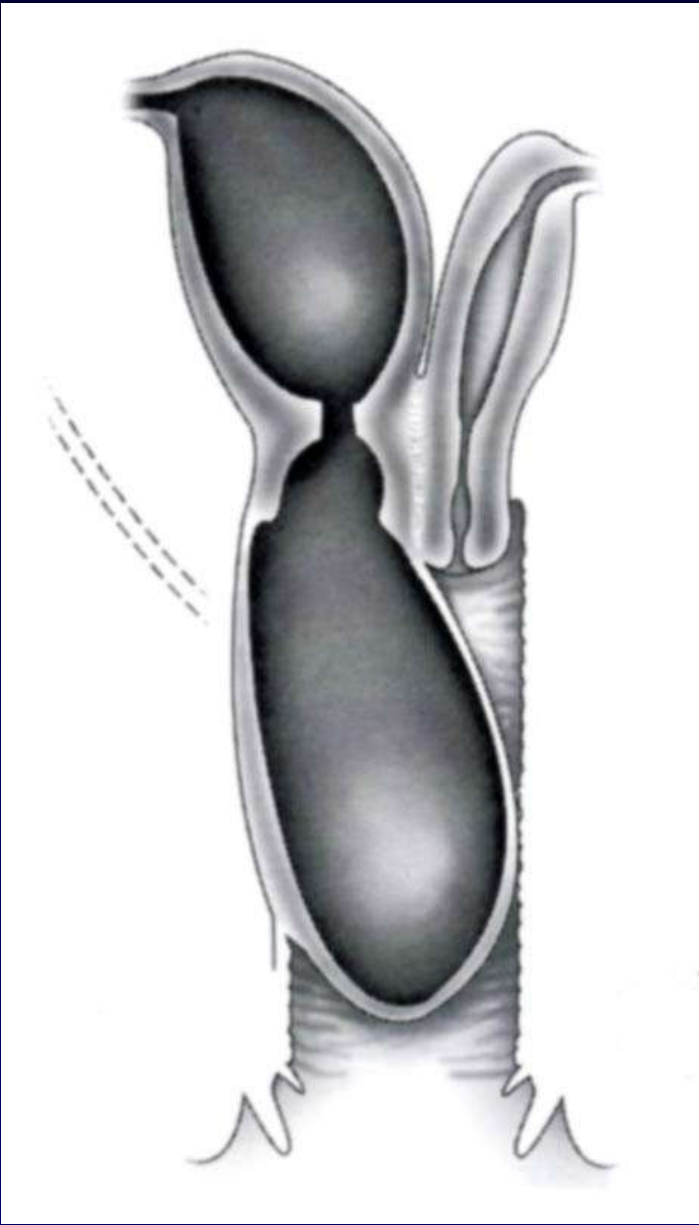
Par implantation ectopique de l'uretère dans le tractus génital

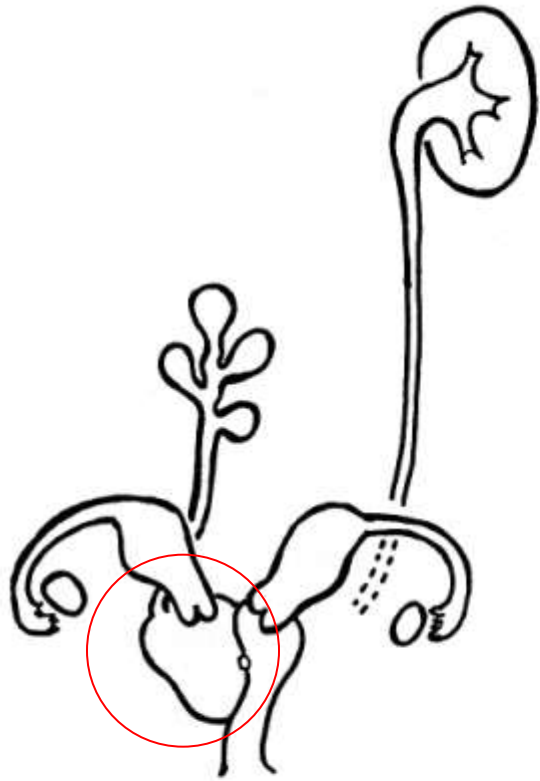
➤ FILLE

- ✓ Anomalie de développement du canal de MULLER :
 - Cloisonnement du vagin (Hémivagin borgne)
 - *Cas particulier pour l'agénésie rénale :*
Agénésie vaginale (Syndrome de ROKITANSKI)

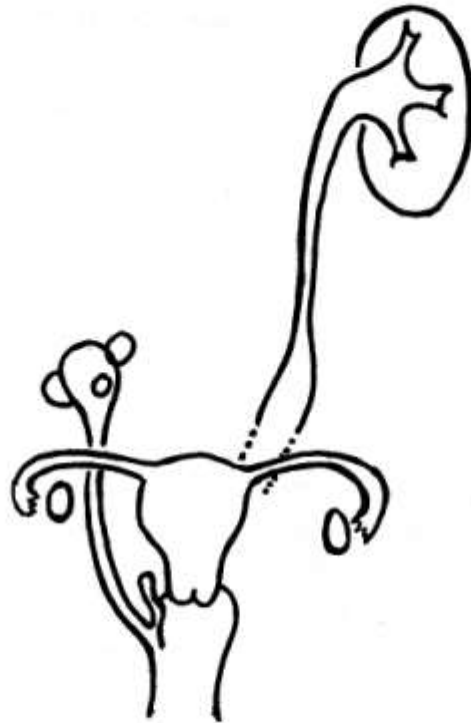
- ✓ - examen de la vulve (stylet : perméabilité vaginale)
 - écho « orientée » à 1 an (« kyste rétro-vésical »)

- Sinon, symptomatologie à la puberté :
Menstruations douloureuses ou absentes

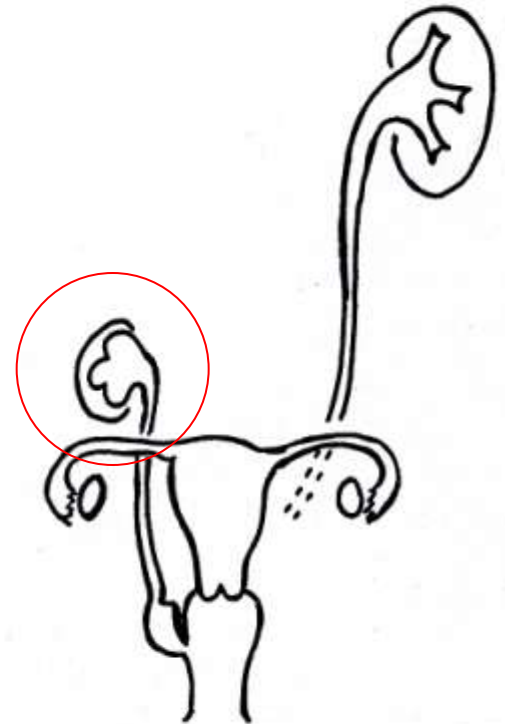




Obs. 1



Obs. 2



Obs. 3

➤ GARÇON

- ✓ Abouchement ectopique de l'uretère dans le tractus séminal :

« Dysplasie kystique » vésiculaire ou déférentielle

- ✓ Echo « orientée » à 1 an (« kyste rétro-vésical »)

Symptomatologie tardive , à 20 ou 40 ans:

- Infections génitales ou urinaires
- Douleurs pelviennes
- hémospemie



❖ ENQUETE ET SURVEILLANCE URO-NEPHRO-GENITALE EN CAS DE REIN NON FONCTIONNEL

1) ECHOGRAPHIES :

à 10 jours, 4 mois, 1 an (OGI) , 5 ans
et une tardive à la puberté 14 ans

pour 3 questions :

- suivi de la DRMK,
- surtout rein controlatéral (kystes tardifs !!!),
- et organes génitaux internes .

2) CYSTOGRAPHIE :

non systématique , seulement si anomalie écho.
(pour certains , à faire pour Agénésie, mais pas DRMK)

3) PROTEINURIE :

1 an et 14 ans

Restrictions sportives pour « rein unique » en pratique : aucune

Mais il faut savoir :

- Les sports de contact (judo, rugby..) n' entraînent pas de trauma rénal pouvant nécessiter une néphrectomie
- **contrairement aux sports mécaniques de vitesse (cheval, ski, skateboard ..)**

*Blake J. , A need for réévaluation of sports participation,
recommandation for children with a solitary kidney*

J.Urol , 2005 , 174 : 686-689