

## Un incidentalome surrénalien révélant tardivement une maladie glomérulokystique du rein

**1<sup>er</sup> Auteur : Rihem, BOUKHZAR, Résidente, Médecine interne , Hôpital Habib Thameur , Tunis, TUNISIE**

Autres auteurs, équipe:

- Fatma, DAOUD, MCA, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Mehdi, SOMAI, Assistant, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Ibrahim, ARBAOUI, Assistant, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Zohra, AYDI, MCA, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Besma, BEN DHAOU, Professeure, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie
- Fatma, BOUSSEMA, Professeure, Médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

### **Introduction:**

Les maladies kystiques rénales forment un ensemble hétérogène d'affections qui ont pour dénominateur commun la présence de kystes microscopiques ou volumineux. Il s'agit d'une maladie rare qui résulte d'une anomalie du développement du rein qui peut évoluer vers une insuffisance rénale chronique terminale.

Nous rapportons à ce propos une observation d'une patiente qui a présenté une maladie glomérulokystique rénale à révélation non seulement tardive mais aussi inhabituelle.

### **Observation:**

Il s'agissait d'une patiente âgée de 42 ans, suivie depuis 2019 pour un incidentalome surrénalien gauche. Les explorations ont conclu à un adénome de Conn devant une hypertension artérielle et un profil hormonal d'hyperaldostéronisme primaire. Elle a été hospitalisée pour exploration d'une dégradation assez rapide de sa fonction rénale.

À l'examen, elle n'avait pas d'œdème des membres inférieurs. La bandelette urinaire a objectivé 2 croix de protéinurie et une croix d'hématurie. La tension artérielle était élevée à 150/90 mmHg.

Au bilan elle avait une créatininémie à 308  $\mu\text{mol/l}$  et une clairance de la créatininémie à 15 ml/min/m<sup>2</sup>. L'ionogramme sanguin était par ailleurs normal.

L'échographie rénale a objectivé des reins de néphropathie chronique siège de multiples kystes rénaux corticaux bilatéraux. La ponction biopsie rénale a montré une hypertrophie kystique de la chambre urinaire avec rétraction du floculus, une dilatation lobulaire adjacente avec fibrose interstitielle ainsi que des lésions vasculaires artérielles et artériolaires avec épaissement des parois des vaisseaux (Figures 1). Cet aspect histologique était en faveur d'une maladie glomérulokystique du rein.

### **Discussion:**

La maladie glomérulokystique des reins est une entité rare. Elle peut être sporadique ou de transmission autosomique dominante. Elle est caractérisée par la présence de multiples petits kystes corticaux sous capsulaires résultant d'une dilatation de la capsule de Bowman. Comme chez notre patiente, l'histologie confirme le diagnostic par la présence de dilatation kystique de l'espace de Bowman, des glomérules et des tubules adjacents. La présentation clinique est très hétérogène. Elle peut s'associer à des troubles hydroélectrolytiques, endocriniens ainsi que des malformations d'organe. La particularité chez notre patiente, est que cette maladie est à révélation tardive et associée à un adénome de Conn.

### **Conclusion:**

La maladie glomérulokystique est une entité peu décrite et de découverte souvent fortuite. Son pronostic est réservé par le risque de l'évolution vers une insuffisance rénale chronique terminale.

**Figure 1**

**Ponction biopsie rénale montrant une hypertrophie kystique de la chambre urinaire avec rétraction du floculus et une dilatation lobulaire adjacente**

