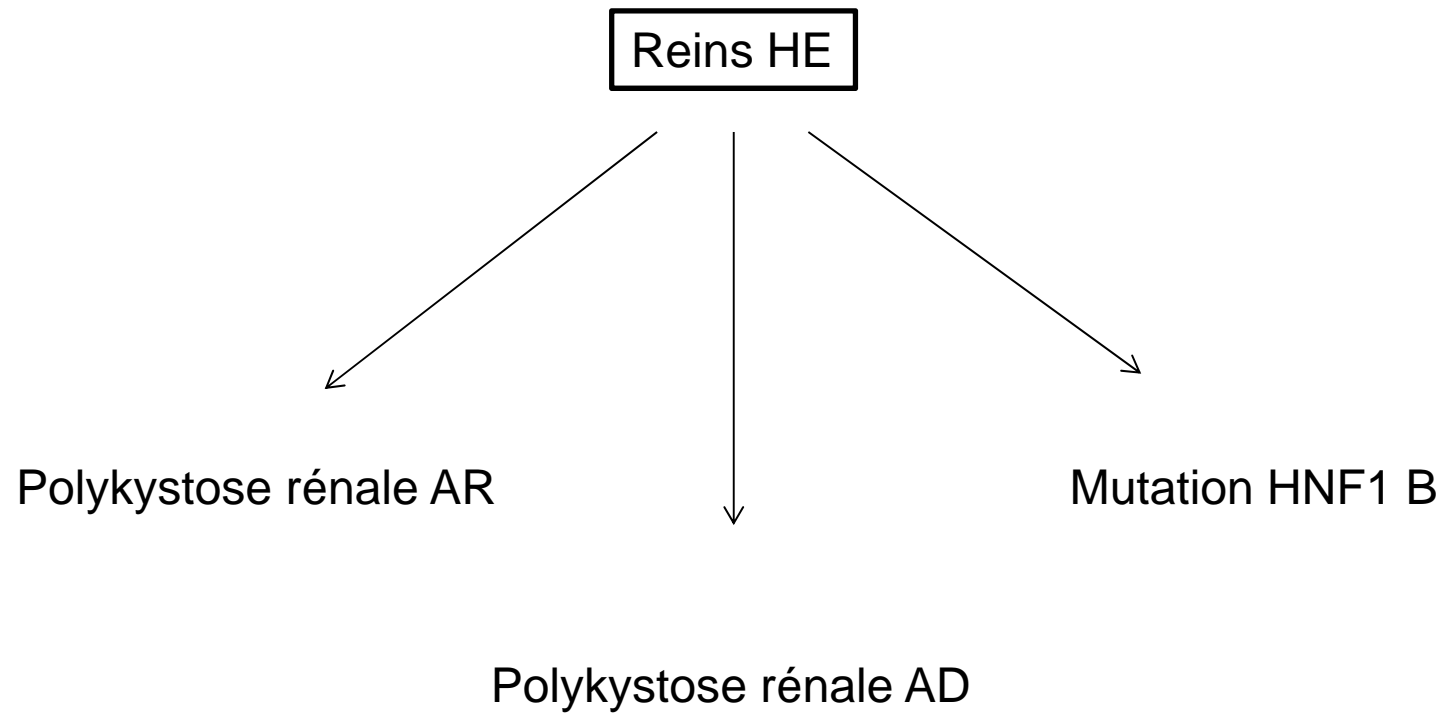


Reins hyperéchogènes / reins
kystiques : suivi

Attention au lexique

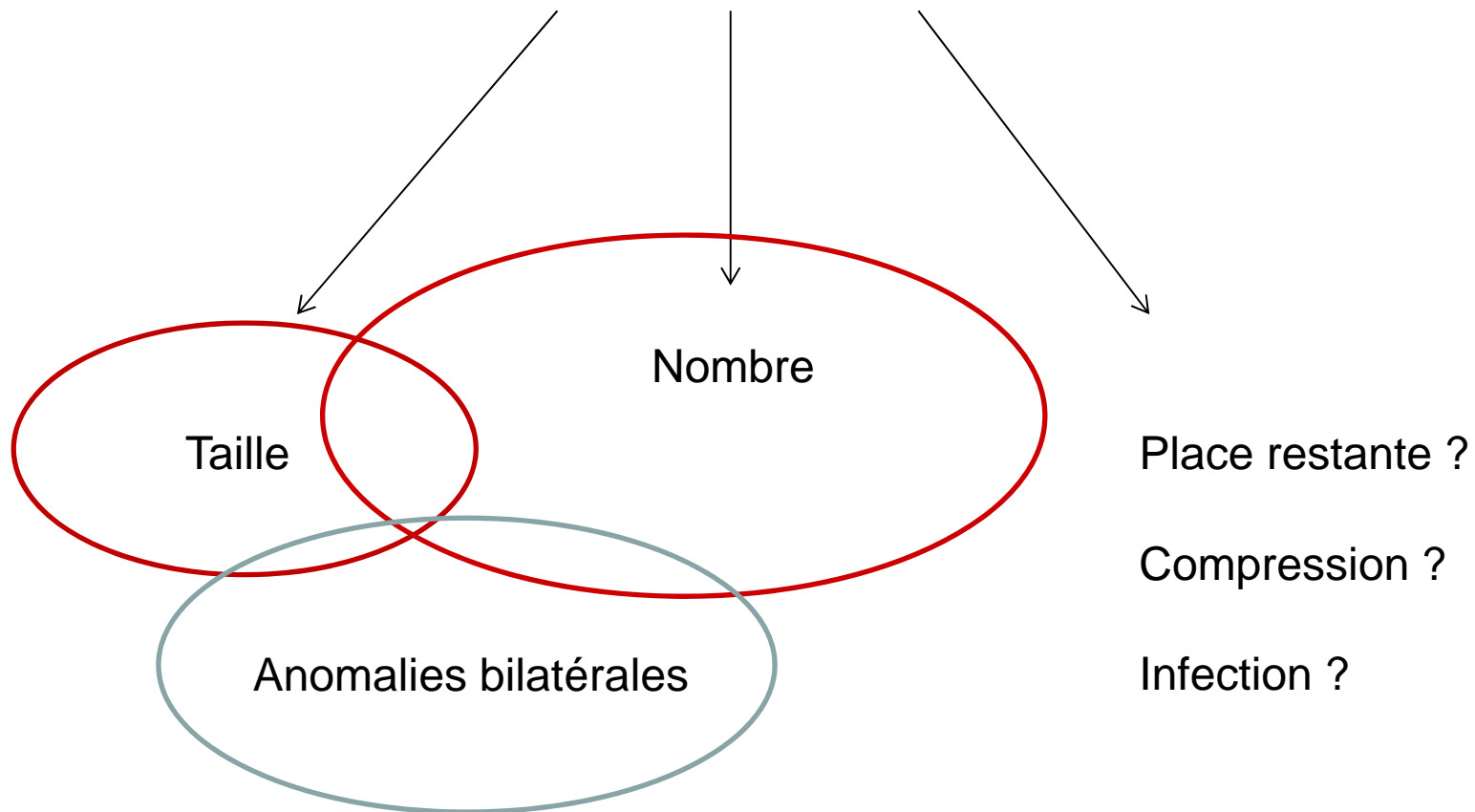
- Rein **hyperéchogène** = rein « brillant » à l'échographie, l'aspect brillant est dû à la présence de kystes rénaux
- Rein **dysplasique** = rein mal développé
- **Dysplasie kystique** = rein mal développé et kystique (souvent associées aux uropathies), microkystique ou multikystique
- **Polykystose** (ou maladie polykystique rénale)
à réserver à deux entités définies : PKAD et PKAR
- **TCF2** = gène du développement rénal, codant pour une protéine essentielle au développement, HNF1 B

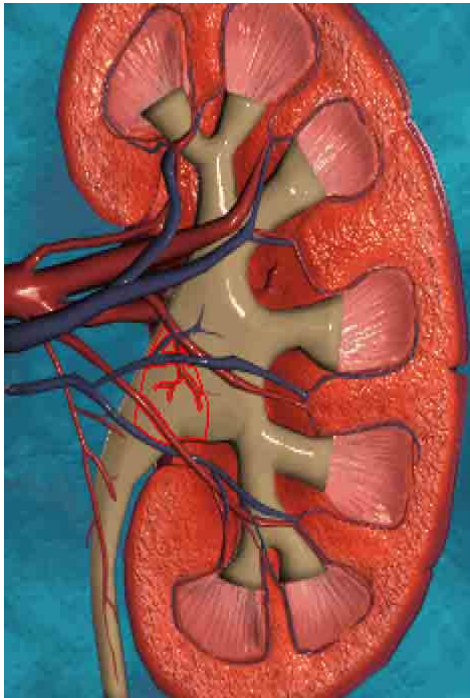
Reins hyperéchogènes



Des Kystes?

Le Kyste en lui-même n'est pas dangereux





→ Elimination des déchets ←

Insuffisance rénale progressive

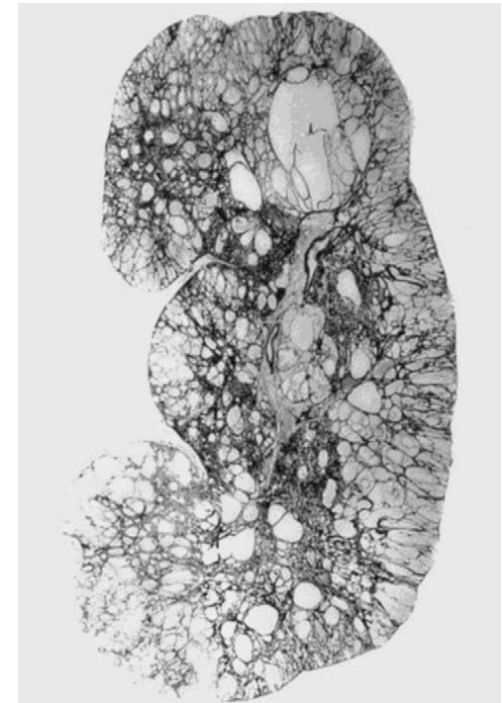
→ Contrôle de la tension artérielle ←

Hypertension artérielle

Epaississement cardiaque
FDR athérosclérose

→ Réabsorption des éléments « bons pour l'organisme » ←

Perte protéines = protéinurie
Na, K, Ph, Mg²⁺



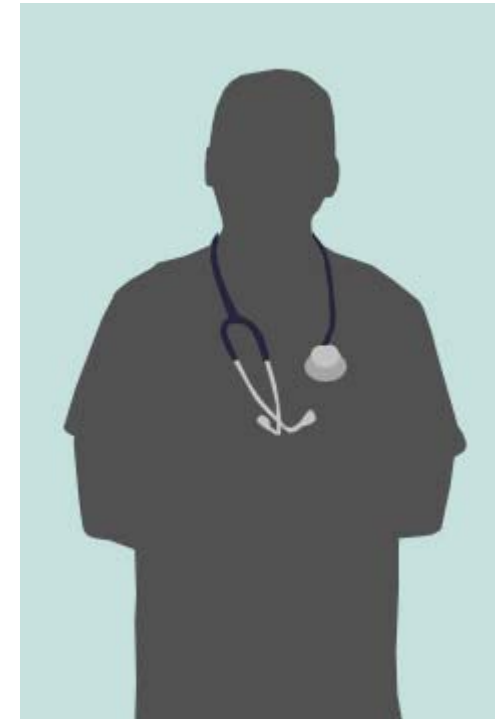
Pour tous

- Prise en charge globale
Croissance staturo-pondérale, Etat général, Statut vaccinal,
- Prise en charge spécifique néphrologique

Recherche de signes de souffrance rénale

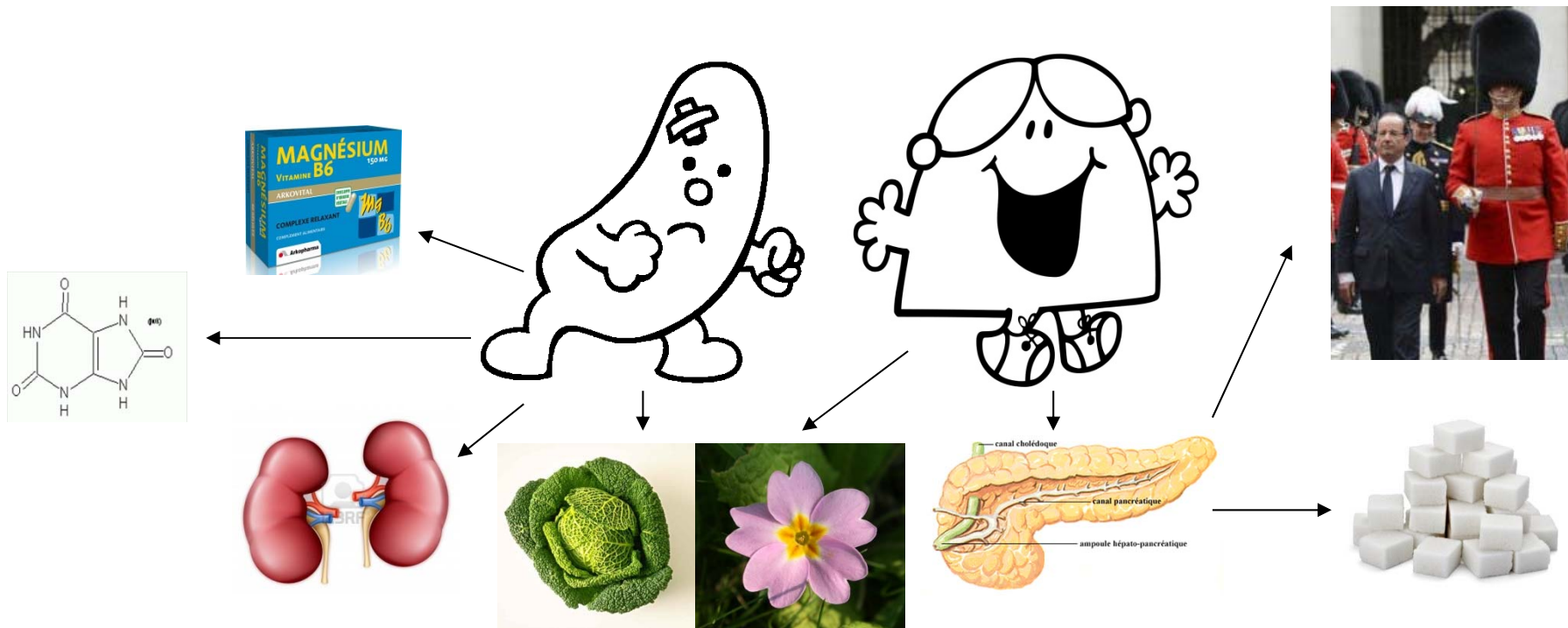
- Hypertension artérielle
- Insuffisance rénale
- Protéinurie significative

Les outils de surveillance



HNF 1 bêta

- Souvent révélé par des reins hyperéchogènes
- Dysplasies kystiques bilatérales (aspect Reins, quantité LA)
- Péritonite méconiale
- Anticipation +++ d'atteintes éventuelles



HNF 1 bêta

- Croissance et fonctionnement du Rein
 - échographie rénale (opérateur entraîné)
 - bilan sanguin annuel (urée-créatininémie-iono-Mg²⁺)
- Fonctionnement du Pancréas
 - cassure pondérale / diarrhée chronique
- Etude de la régulation du Sucre
 - glycémie, Hémoglobine glyquée
 - bandelette urinaire
- Surveillance de la Puberté



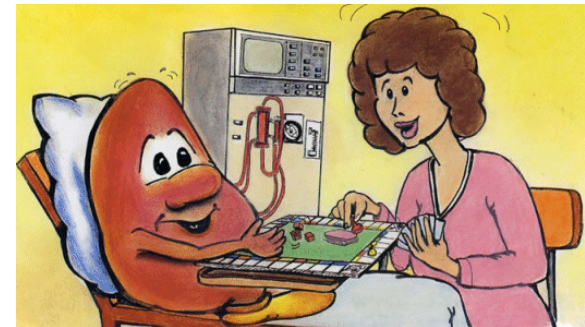
Suivi sur mesure

Polykystose rénale autosomique dominante

- Incidence 1/500 à 1/1000, très gros kystes
- Maladie « de l'adulte », reins HE, kystes apparaissant secondairement
- Deux mutations PKD1 et PKD2, 5% « de novo »
- Evolution dépend de la mutation en cause, évolution vers IRT plus rapide pour PKD1
- Atteintes extra-rénales : anévrismes cérébraux, kystes hépatiques, anomalies valvulaires

Polykystose rénale autosomique récessive

- Gros reins hyperéchogènes
- Suivi post-natal immédiat :
 - dynamique respiratoire
 - hypertension artérielle
- Suivi à distance :
 - hypertension artérielle
 - infections urinaires (premières années de vie)
 - atteinte biliaire
 - insuffisance rénale progressive



Dysplasie kystique

- Unilatérale = **involution** dans la majorité des cas
 - pronostic lié au rein controlatéral
 - excellent dans la grande majorité des cas = rein unique
 - hypertrophie compensatrice ?
- **si persistance,**
 - risque infectieux (uropathie associée)
 - degré de fonctionnement (scintigraphie)
 - dégénérescence ?
- Bilatérale = parfois liée à mutation TCF2

Traitements envisageables

- Prise pondérale et staturale
 - première année de vie +++ . Enrichissement calorique /
Gastrostomie
- Correction des troubles hydro-électrolytiques
- Prévention de l'IRC
 - correction de la TA
 - prévention des FDRCV
 - limiter la protéinurie

Conclusion -1

- Ce n'est pas tant le kyste que la place qu'il occupe qui est source de problèmes
- Les anomalies bilatérales sont les plus préoccupantes
- Polykystoses = deux maladies au pronostic connu
- Dysplasie multikystique unilatérale = bon pronostic dans la majorité des cas

Conclusion - 2

- Suivi pédiatrique global
- Suivi individualisé selon la pathologie
- Examen néphrologique annuel : BU, TA, Fonction rénale
- Echographiste entraîné à l'écho pédiatrique
- Relais néphrologue adulte avec fréquence de suivi liée à la pathologie