

LES KYSTES RENaux

Comment s'y retrouver ?



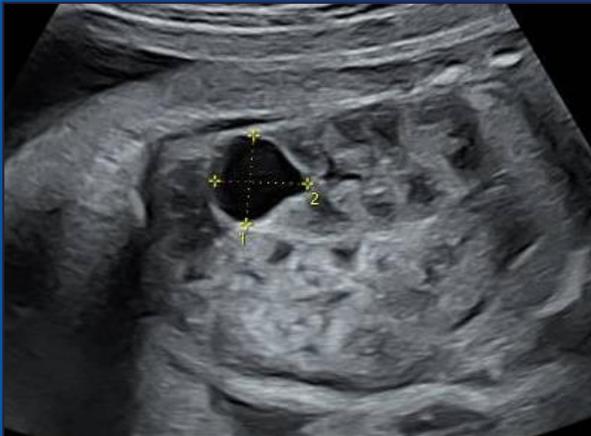
Dr Pascale BACH-SEGURA* – Dr Marie-Laure ESZTO**

Service Radiologie CHR Metz-Thionville* / Espace Médical Ile de Corse – NANCY*

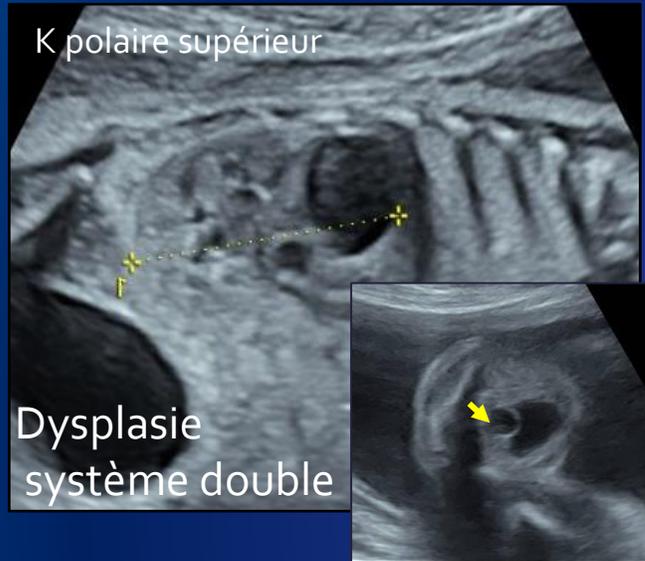
Service de Gynécologie et Obstétrique CHR Metz-Thionville**

Dépistage prénatal des kystes rénaux

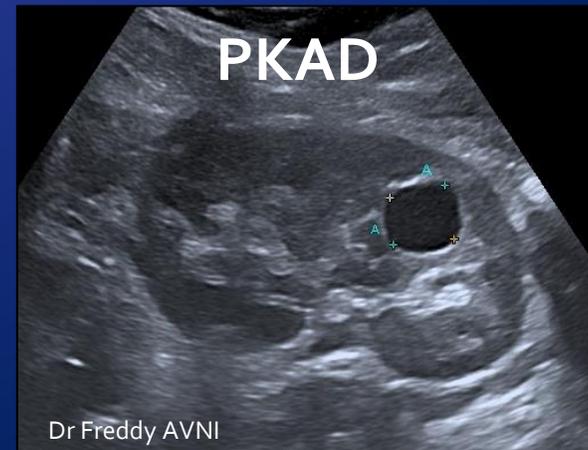
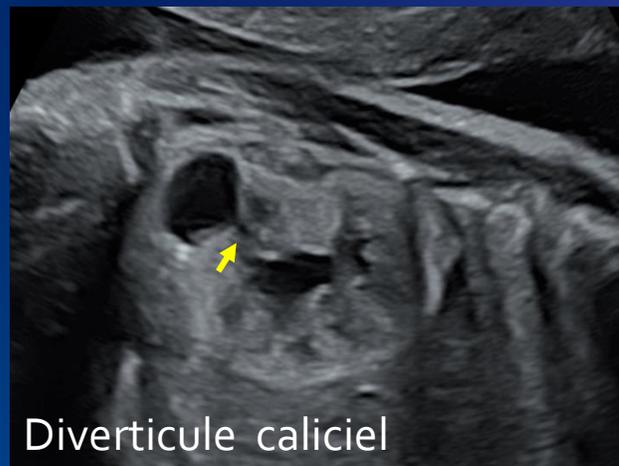
- Dépistage T2-T3
- Expression variable des kystes et de la pathologie



KYSTE RENAL UNILATERAL « SIMPLE »



Ça peut commencer comme ça...



UN KYSTE SIMPLE ???? Situation antenatale rare

KYSTE ISOLÉ

Surveillance mensuelle +++ :

- Kystes controlatéraux
- Uronéphropathie controlatérale

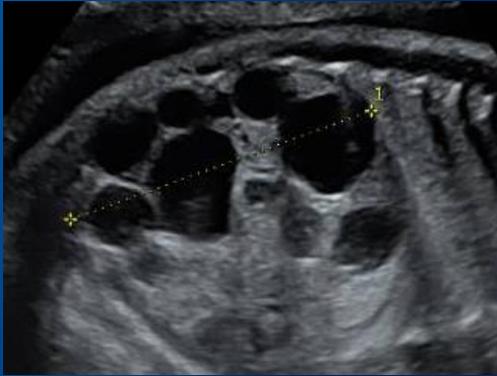
Diagnostics probables

- Dysplasie polaire supérieure
- Diverticule précaliciel
- Kyste parapyélique

Diagnostics possibles

- PKAR, PKAD : Gros reins
- HNF1Béta : bilatérale, LA normal, génital
- Tumeur kystique : Sd d'hypercroissance

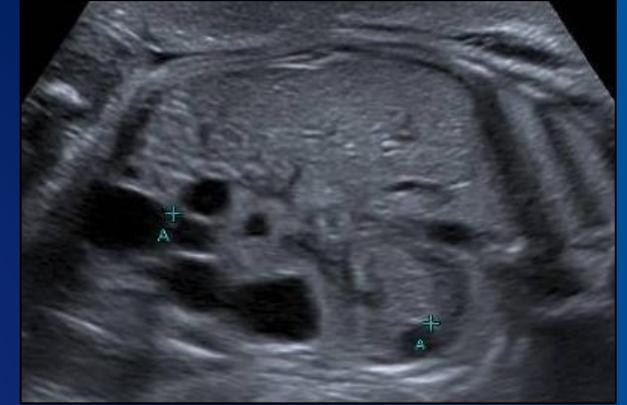
KYSTES MULTIPLES UNILATERAUX



DRMK sur uropathie obstructive
CAKUT



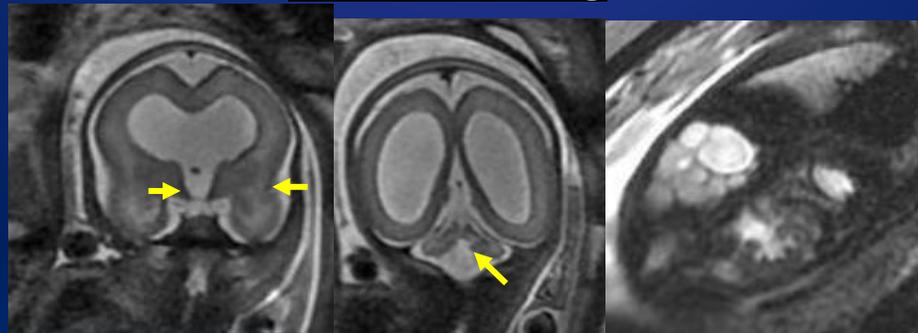
DRMK dans un Sd Polymalformatif
« CAKUT syndromique »



Dysplasie kystique et
reflux controlatéral



Walker Warburg

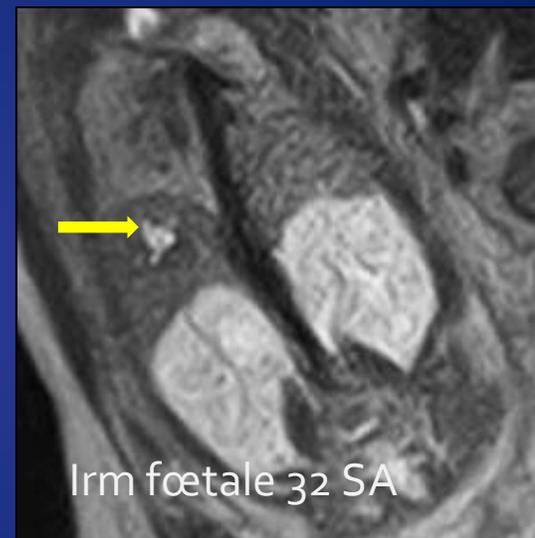
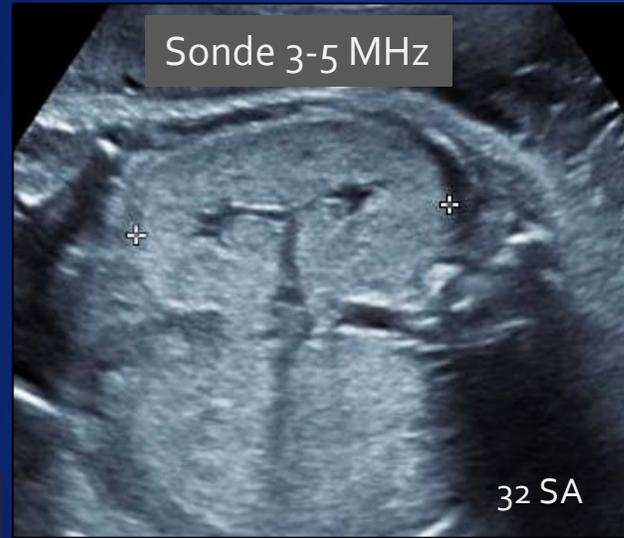
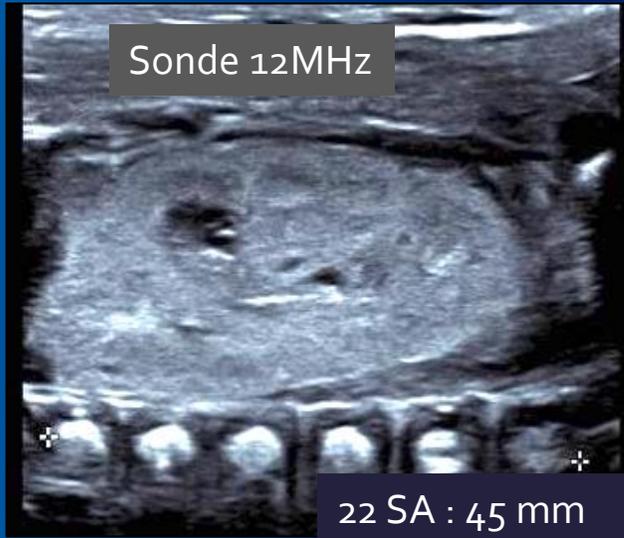


L'ATTEINTE RENALE KYSTIQUE UNILATÉRALE

Exploration rigoureuse et systématique +++

- ➔ APPAREIL COLLECTEUR : des calices à l'urètre
- ➔ REIN CONTROLATÉRAL : Atteinte controlatérale (40 %), hypertrophie compensatrice
- ➔ ANOMALIES ASSOCIÉES :
 - Os, T digestif, cœur, organes génitaux... « CAKUT Sd » : VACTERL, CHARGE, MURCS...
 - Organes génitaux + Atteinte controlatérale : HNF1Béta
- ➔ HISTOIRE FAMILIALE

TRES GROS REINS HYPERECHOGENES*
+
OLIGOANAMNIOS / ANAMNIOS

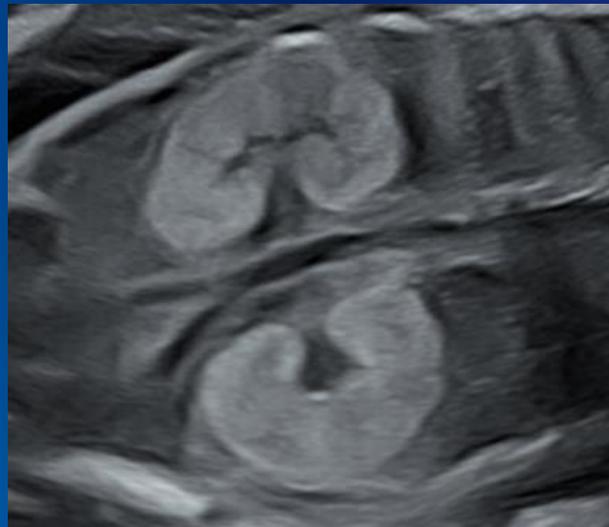
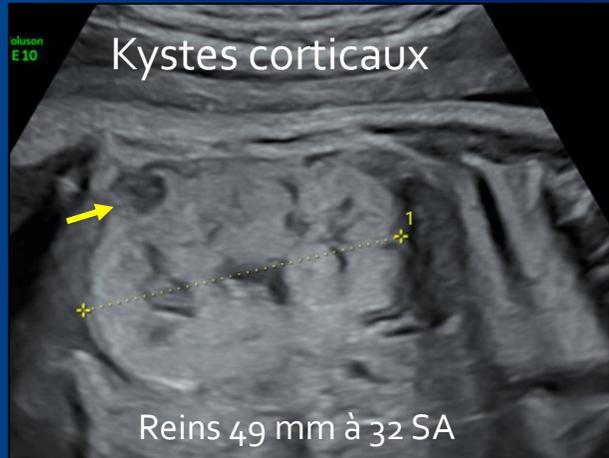


Polykystose Rénale Récessive

Abaques de Cohen
Gros rein > +2 DS

* Très gros rein : >4 DS

GROS REINS HYPERECHOGENES + LA NORMAL



Mutation **HNF1B** AD ou de Novo
Large spectre phénotypique +++

- Atteinte bilatérale
 - LA NaI
 - Kystes corticaux (DCM augmentée)
 - Malf .génitale
- *Place du diagnostic anténatal génétique ?*
 - Enjeu diagnostic : surveillance adolescent (Diabète Mody, Maladie rénale chronique)

GROS REINS HYPERECHOGENES
N'EST PAS SYNONYME DE PKAR

=

MALADIE FIBRO-KYSTIQUE HÉPATO RÉNALE = CILIOPATHIE

sauf exceptions rares

MALADIE FIBRO-KYSTIQUE HÉPATO RÉNALE ou CILIOPATHIE

Très Gros Reins
LA diminué

Gros Reins à LA normal

Rechercher l'histoire familiale
Echographie Parents +++

Gros reins à *K cortico-médullaires*
Atteinte multiorgane

→ **NEPHRONOPHTISE**

- **PKAR**

K. médullaires

- **Mutation HNF1Béta**

K. corticaux.

Rechercher An. génitales

- **PKAD**

K. corticaux et/ ou médullaires

- **Ciliopathie et SNC**

Sd de Joubert

Sd de Meckel

Sd de Bardet Biedl

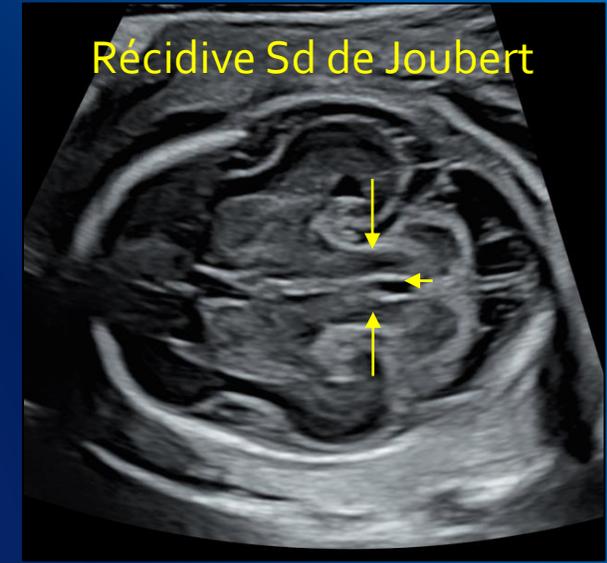
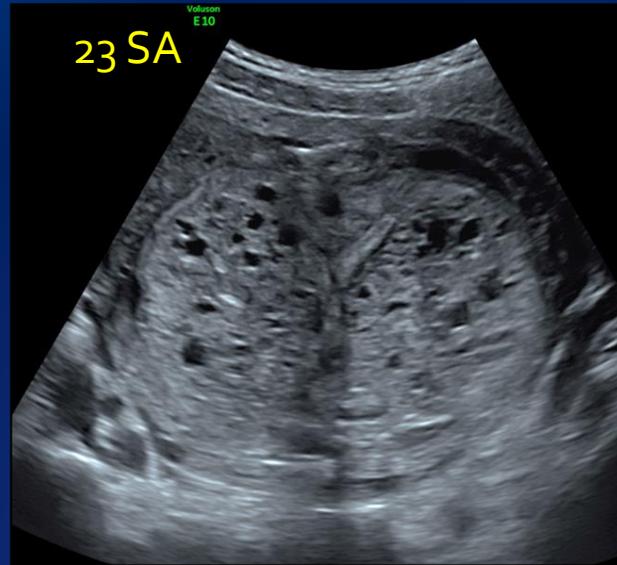
....

- **Ciliopathie et Squelette**

Sd de Jeune

Sd d'Ellis van Creveld

....



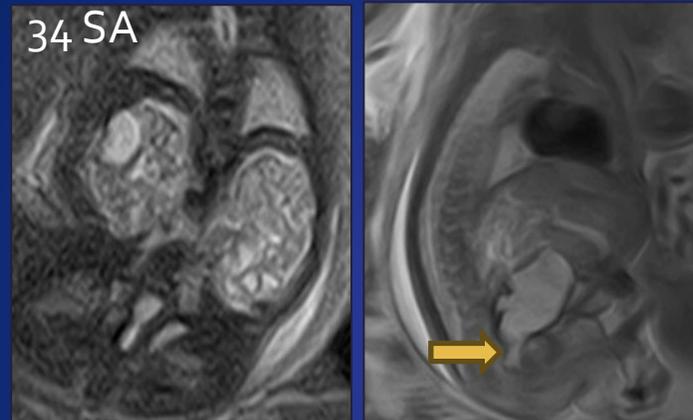
Liquide Amniotique : Valeur pronostique après 20 SA

Néphronopthise

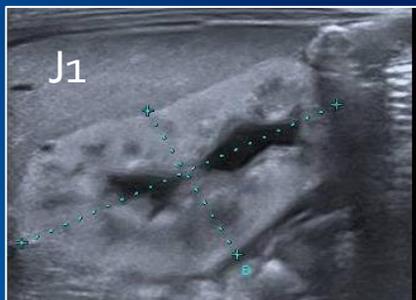
- Ciliopathie AR
- Gros Reins Polykystiques
- K. cortico-médullaires



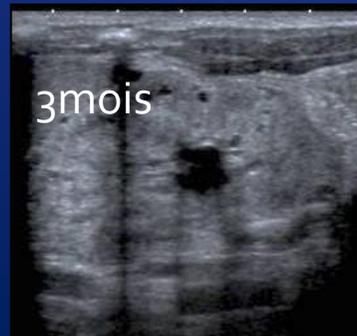
GROS REINS HYPERECHOGENES = CILIOPATHIE sauf exception



- **Aneuploïdie**
T13 (T18)



- **CAKUT**
VUP à révélation tardive..



- **Maladie Métabolique**
Consanguinité- An associées
- Zellweger
- MAAD, Acidurie glutarique...

KYSTES RENAUX : MESSAGES

- Kyste(s) unilatéra(ux): Discours prudent

40% d'atteinte controlatérale dans les CAKUT

- Kystes : Signes associés en échographie +++

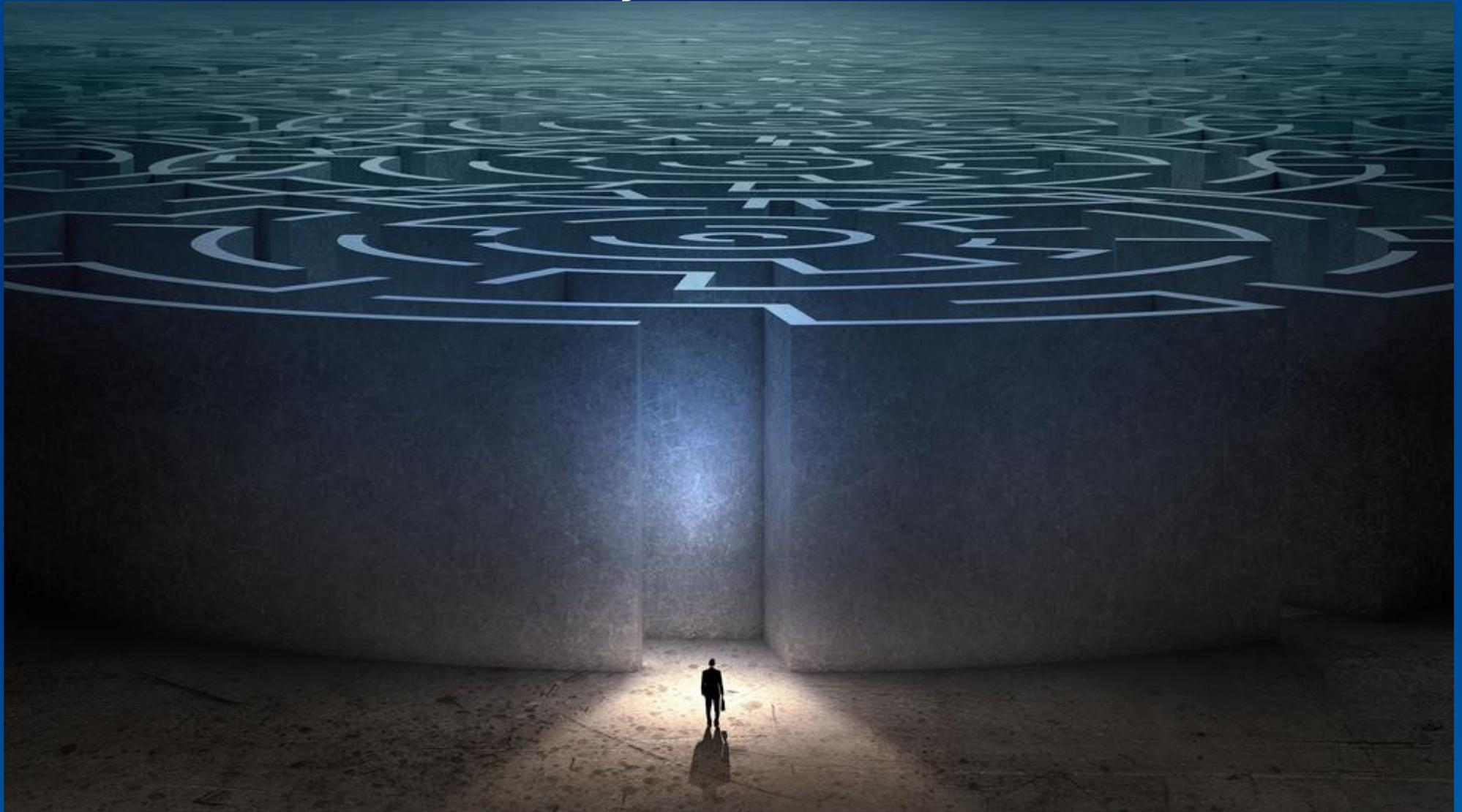
Formes syndromiques : CAKUT, aneuploïdie, ciliopathie (gros reins)

- Cs génétique +++

Atteinte bilatérale, gros reins, S.associés, Histoire familiale, récurrence phénotypique

KYSTES RENAUX ou GRHE

Pour s'y retrouver...



KYSTES RENaux ou GRHE

Pour s'y retrouver...

- **S. ASSOCIES**

- T₁₃, T₁₈ (RCIU)

- Ciliopathies (AR)
Squelette, SNC

- Maladie Métabolique (AR)
Zellveger, MAAD, ...

- T. kystique (hypercroissance)

- **APPAREIL COLLECTEUR**

Atteinte « Isolée »



CAKUT



HNF1béta

- **HISTOIRE FAMILIALE Cs Génétique**

- PKAR : très GRHE à LA ↘

- HNF1béta : GR à LA NaI
AD ou de novo

- PKAD : GR, LA variable