

LES KYSTES DU REIN DE L'ENFANT

G. AUDRY

Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique
Hopital TROUSSEAU

DESC Septembre 2012

LES KYSTES DU REIN DE L'ENFANT

- 1) Polykystoses rénales
- 2) Dysplasie et kystes (Dysplasie RMK)
- 3) Syndrome polymalformatif
- 4) Kystes isolés
- 5) Tumeurs avec kystes
- 6) Maladies kystiques de la médullaire
- 7) Anomalie du gène HNF1beta

I Les Polykystoses Rénales

A) Polykystose Rénale Autosomique Récessive (PKRA)

1 / 20 000 naissances – Locus PKHD1 en position 6p21

1) Atteinte rénale :

-NvNé er Nourrisson : masses rénales, Insuffisance Rénale rare ,HTA

-Dépistage AntéNatal , orienté ou non :

3 éme trimestre : reins volumineux et hyperéchogènes, Oligoamnios, mais diagnostic tardif et faux-négatifs

: échographie chez les parents et diagnostic génétique

IRT en moyenne à l' adolescence (14 % à 1 an)

2) Atteinte Hépato-biliaire:

Constante mais très variable , parfois prédominante
HTP et Insuffisance hépato-cellulaire

Place de la chirurgie:

*Reins :

- Néphrectomie unilatérale , totale ou partielle, néonatale
 - .pour détresse respiratoire et digestive – très rare
 - .préparation à la greffe rénale
- Transplantation rénale , enfant et adulte

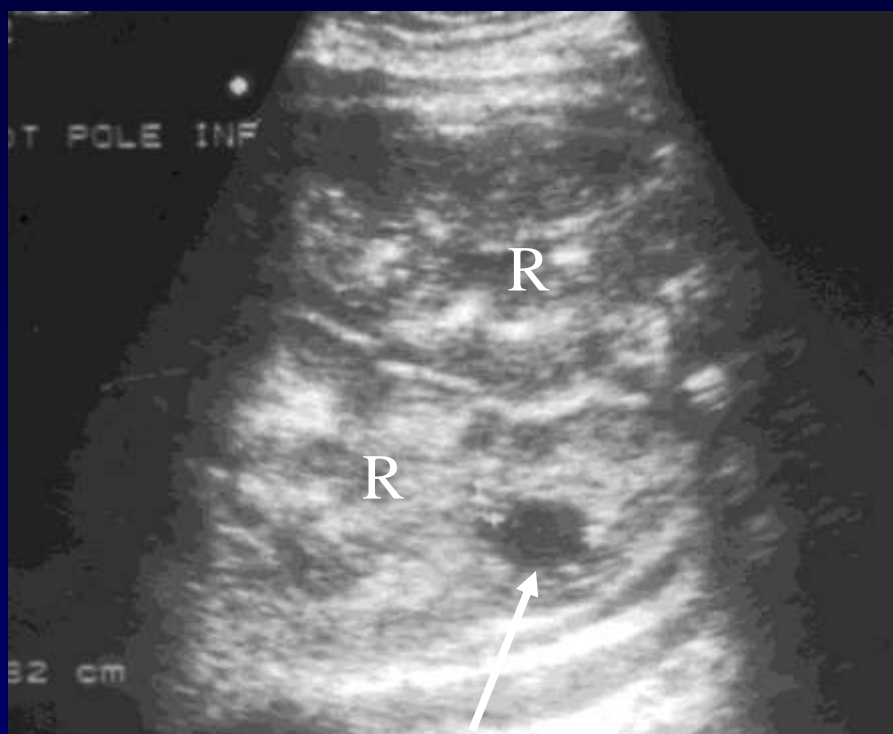
* Foie :

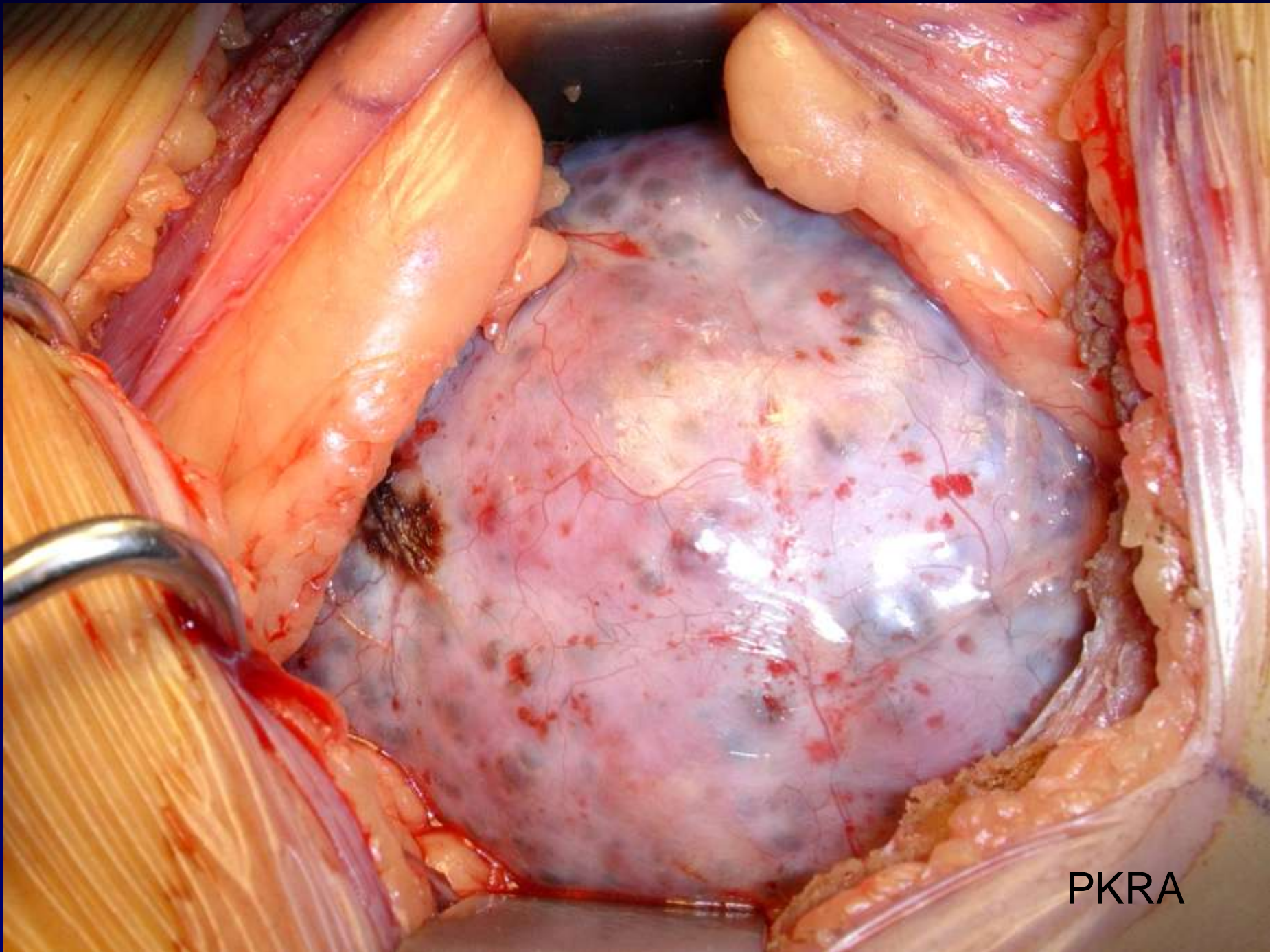
- Dérivation porto-systémique
- Transplantation hépatique

Fœtus avec PKRA



PKRA in utero





PKRA

B) Polykystose Rénale Autosomique Dominante (PKDA)

Type « Adulte » ; 1/1000

3 loci différents : PKD1 (16p13.3), PKD2 (4q22), PKD 3 (?)

Atteinte Rénale:

- ne se manifeste en règle qu' à l'âge adulte (5 à 10% des IRT adulte)
% IRT : 17 % à 50 ans , 70 % à 70 ans
- dépistage anténatal possible , mais d' intérêt discuté

Chirurgie rénale chez l' adulte:

- Drainage d' un kyste rénal surinfecté
- Transplantation rénale

Dominante PKR



II DYSPLASIE ET KYSTES

A) La Dysplasie Rénale Multikystique (DRMK)

cause la plus fréquente de kystes rénaux

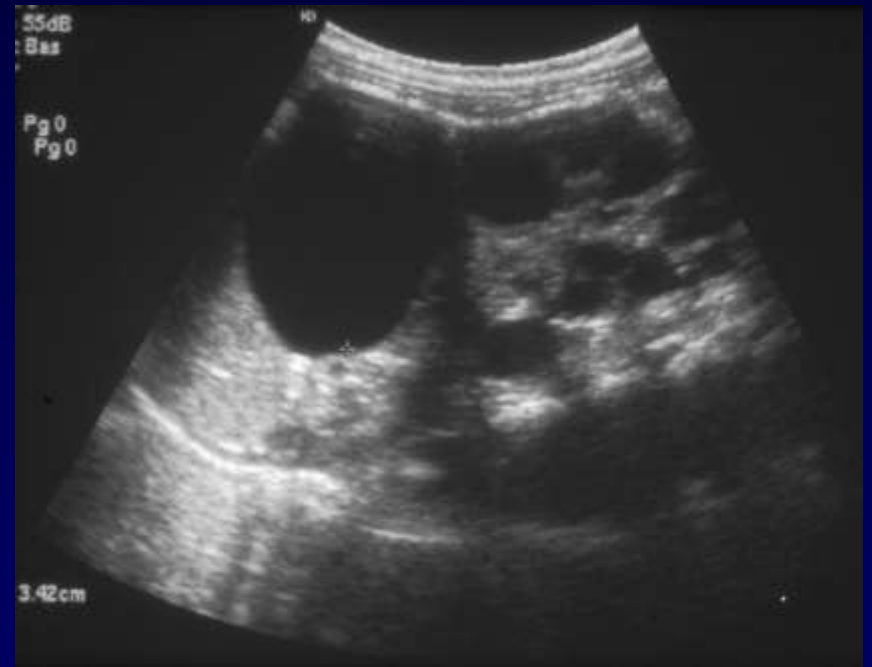
B) La Dysplasie Rénale Segmentaire

désorganisation localisée, uni ou bilatérale

- . avec uropathie

- . ou sans

Multicystic Dysplastic Kidney





III SYNDROME POLYMALFORMATIF

1) Aberrations chromosomiques

Trisomie 18, 13 (Tr. 21 , Syndrome de Turner)

2) Syndromes malformatifs complexes

Syndrome de Meckel , Le Jeune , Laurence-Moon, Bardet-Biedl

3) Phacomatoses

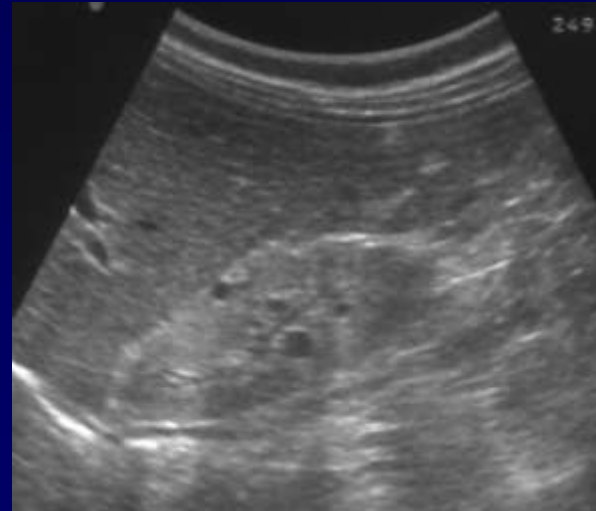
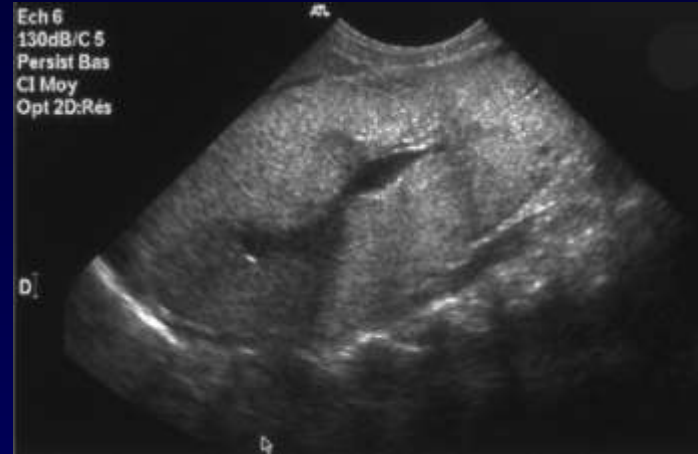
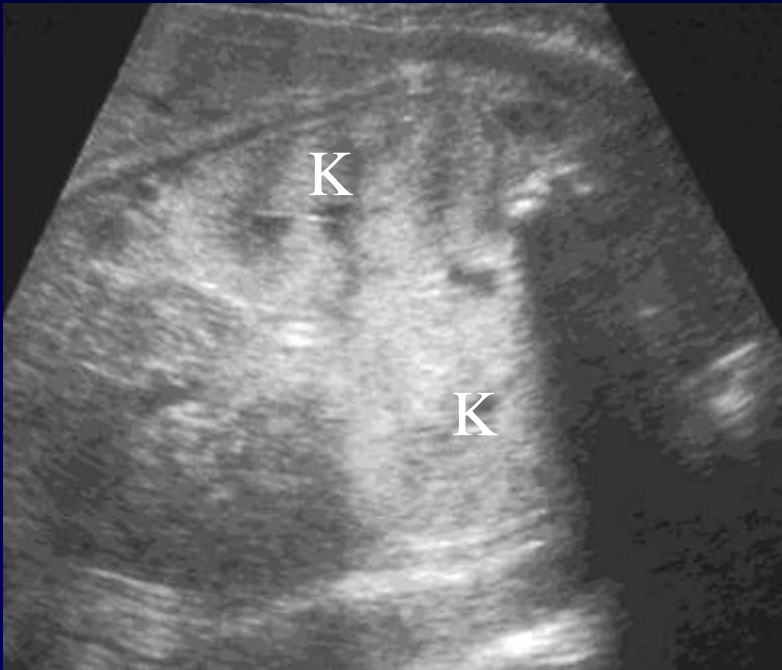
- *Maladie de von Hippel- Lindau*

hémangiomes de la rétine et du SNC – rare avant 16 ans

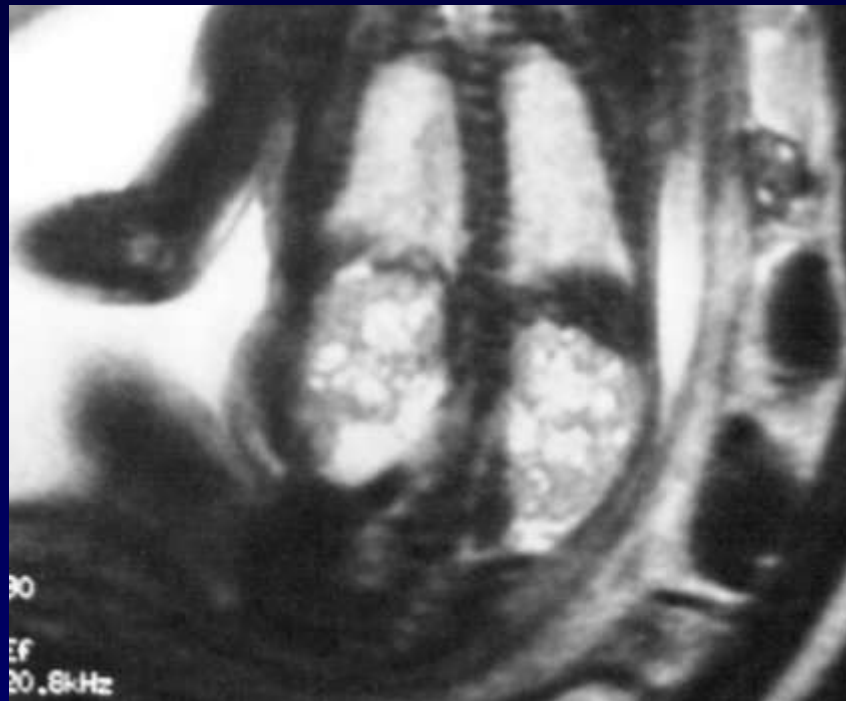
- *Sclérose tubéreuse de Bourneville*

épilepsie , anomalies cutanées , kystes cérébraux

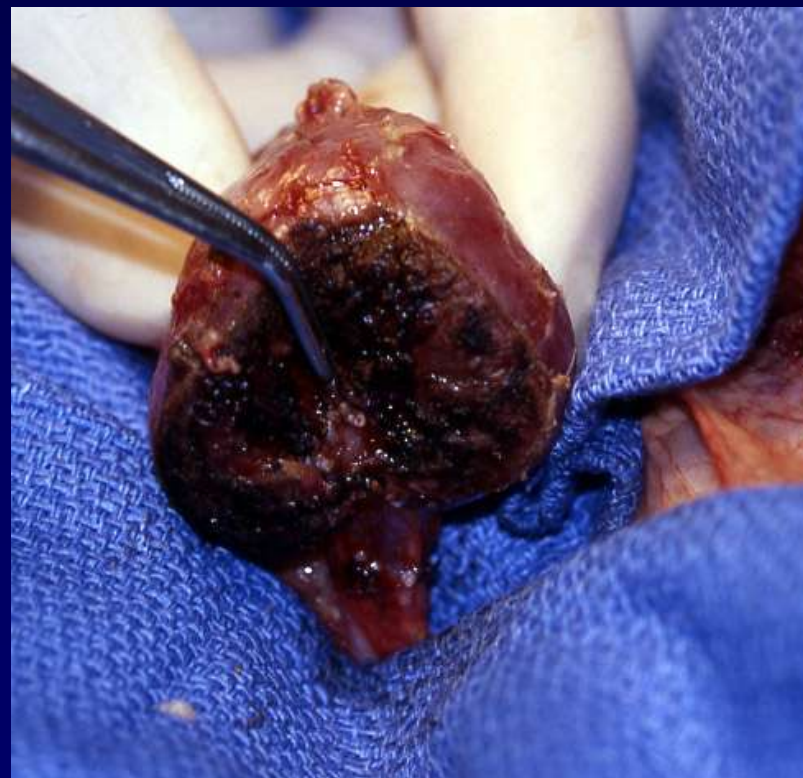
Bardet Biedl S



Tuberous Sclerosis



Sclerose Tubéreuse de Bourneville



IV KYSTES ISOLES

1) Kystes Séreux Solitaires

plus fréquents chez l'adulte – rares hémorragies ou ruptures
chirurgie rarement indiquée (lomboscopie)

pour kystes volumineux et périphériques

2) Kystes Para-pyéliques

sans communication avec la voie excrétrice

3) Kystes Pyélogéniques

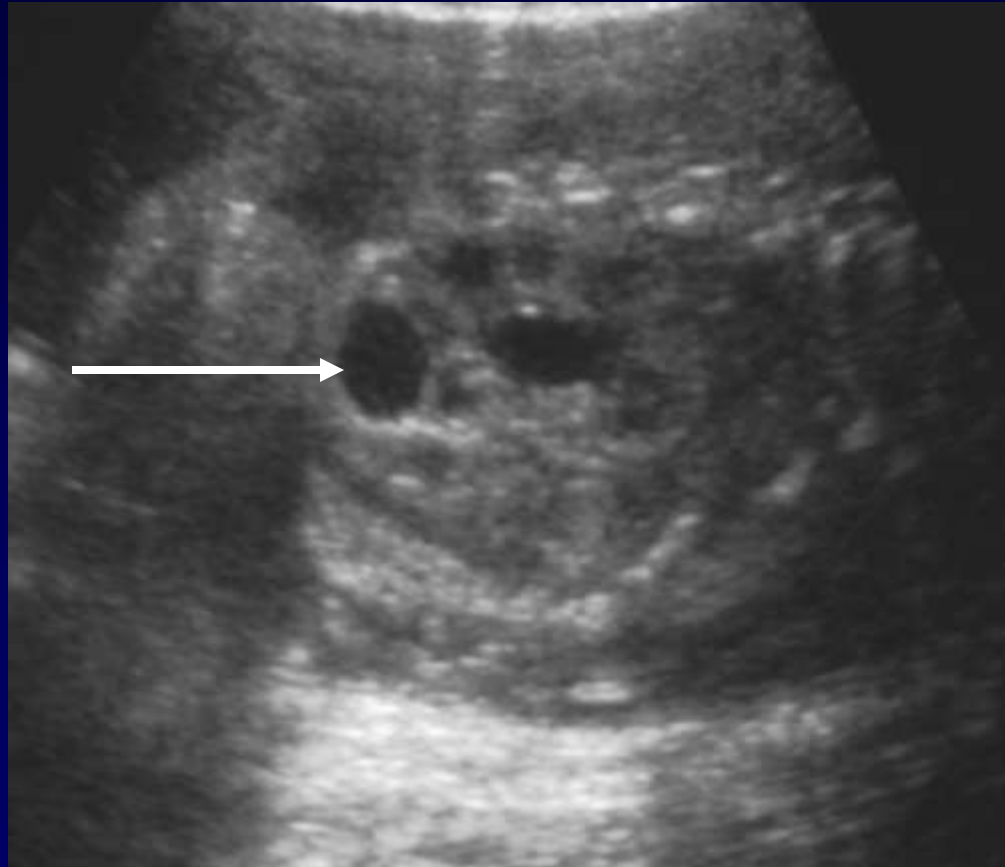
= diverticules caliciels à développement hilaire.

communiquent avec un calice près du fornix

opacification tardive à l'UIV ou URO-Scanner

possibilité d'infection, de lithiase

Simple renal cyst



V TUMEURS RENALES AVEC KYSTES

1) Néphrome mésoblastique Kystique

= Tumeur de Bolande atypique

dans les premiers mois de vie – considéré comme bénin

2) Néphroblastome Kystique partiellement différencié

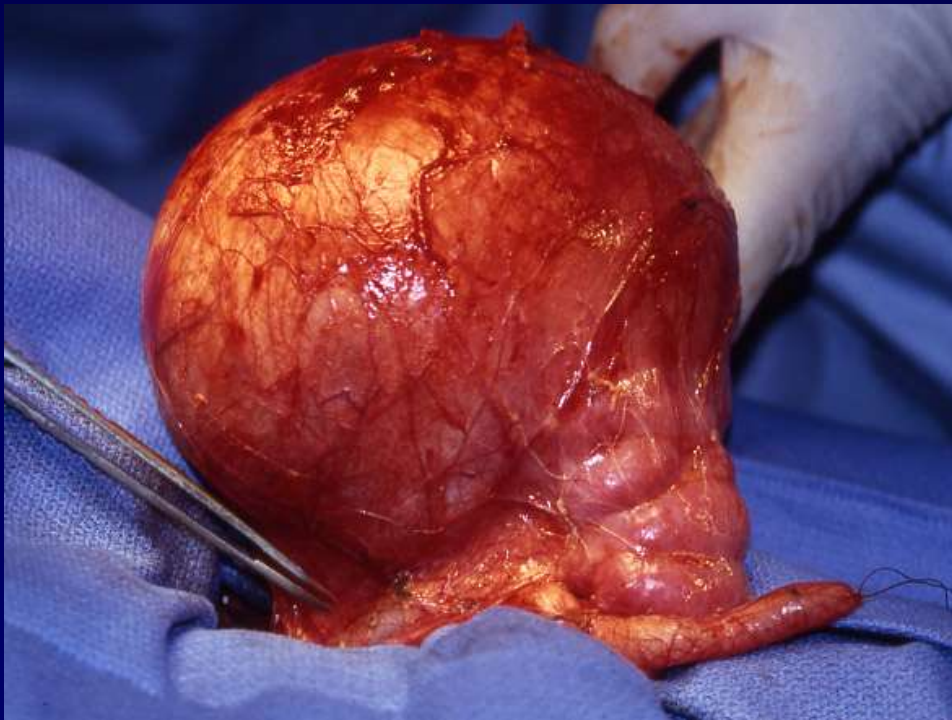
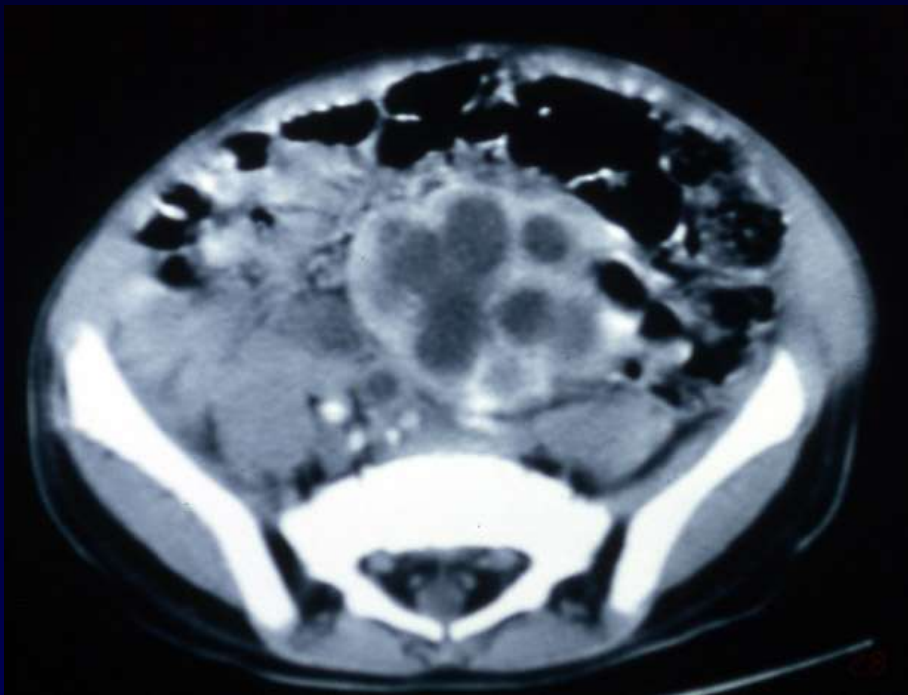
présence de blastème dans les septa

malin, mais de « bas risque » ,

NB Kystique non différencié ,de « risque intermédiaire »

3) Néphrome Kystique

anciennement :Cystadénome Kystique, Kyste Multiloculaire



Néphroblastome Kystique



Néphrome Kystique

VI MALADIES KYSTIQUES DE LA MEDULLAIRE

1) Néphronophtise

Les microkystes sont médullaires sur des reins de petite taille
Parfois associés à hypoplasie du vermix cérébelleux , hypo. Épiphytaire.
Elles représentent environ 10% des IRT de l' enfant .

2) Maladie de Cacci-Ricci

= ectasie tubulaire pré-calicielle ou « rein en éponge »
le plus souvent bilatérale
très rare chez l' enfant

Medullary Cystic Dysplasia (Néphronophtise)



VII ANOMALIE DU GENE HNF-1beta

Diabète MODY-5
(chez l'adultes jeune)

Problèmes rénaux

Problèmes rénaux

le plus classique :

- **Maladie glomérulokystique : microkystes corticaux**

mais aussi :

- **Dysplasie rénale, dysplasie multikystique, kystes isolés, CAKUT**

- **Associé à des anomalie du pancréas, des organes génitaux ext+int**

Maladie autosomique dominante, d'expression extrêmement variable

HNF-1beta

- ❖ Identification de l'anomalie génétique possible mais coûteuse et pas de conséquence « aujourd'hui » pour le suivi du patient de la découverte d'une anomalie HNF1bêta
- ❖ Indications très sélectives de l'analyse génétique :
 - ✓ 1: cas familiaux
 - ✓ 2: anomalie rénale typique
= atteinte bilatérale
et microkystes corticaux

PBR

