

POLYKYSTOSE RENALE - item 263

PKRAD = NTI Chronique héréditaire autosomique dominant, fq (1/1000)

Mutation PKD1 (85%) ou PKD2 (15%) = 50% risque transmi

Clinique

1^{er} signe ⇒ HTA ≈ 30-40ans

↔ IR & hématurie ↔ IRs ≈ 50a ou 70a

en +

↔ ↑ volume & douleur/pesanteur lombaire

30-70% ⇒ kystes H asympt ++

±/± ↔ HNG massive ±/± resection H ou TH

8% ⇒ anévrisme a. cérébrale angioIRN si suspi ou atcd fam rupture 1^{er}

⚠ rupture

↳ IRN à 50a puis ts 5a

⇒ 20-25% prolapsus valve mitrale, hernie ingui, diverticulose colique

Diagnostic

① histoire familiale (95%) ou test génétique PKD1/2 (si mut. de novo)

② ER ++ → reins volume ↑ +/+ contour bosselé

±/± TDN ou IRN pour pronostic

via volume rénal I ≈ 300ml

<u>15-39a</u>	≥ 3 Kystes
<u>40-59a</u>	≥ 2 kystes par rein
<u>≥ 60a</u>	≥ 5 kystes par rein

} limites pour diagnostic

Complications

× insuffisance rénale ++

× Colique néphrétique

× hémorragie intrakystique

↔ rupture } hématurie M

} douleur lombaire afebrile → TDM

× infection rénale intrakystique } T°C ↑, peu SFU

→ ECBU (svt ⊕) FQL ou bacrim 3-4s
PET/CT

PEC

• régime désodé, > 2L eau/J, contrôle PA < 140/90 par IEC ou ARA2

↳ nephroprotection PA ⊕ creat tous les ans

↳ ! k & creat à 5-10s post intro

• Si volume ↑++ (> 600ml ou > 17cm) ou Δ & DFG > 30 ou DFG ↓ > 5/an

⇒ Tolvaptan ⚠ sd PUPD & tox hépatique

• IRs ⇒ EER ↔ TR

Famille PA tous les ans & après 18 ans ER depestage

SDPN
 SDPI