

POLYKYSTOSE RÉNALE

UE 8. Circulation - Métabolismes

N° 263. Polykystose rénale.

OBJECTIFS

- Diagnostiquer la polykystose rénale autosomique dominante.
- Connaître les complications de la polykystose rénale.

- ↳ Savoir faire l'enquête familiale, décrire le mode de transmission et donner les informations au patient et à sa famille.
- ↳ Argumenter le traitement.

I. ÉPIDÉMIOLOGIE. GÉNÉTIQUE

- La polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD) est une **maladie héréditaire** fréquente : prévalence **1/1 000** dans la population générale.
- C'est la plus fréquente des néphropathies héréditaires : elle est la cause de 8 à 10 % des insuffisances rénales terminales.
- La transmission de la maladie se fait sur le mode **autosomique dominant**. Le risque qu'un parent atteint transmette la maladie est donc de 50 % pour chacun de ses enfants, quel que soit le sexe de celui-ci. Au sein d'une famille atteinte de PKRAD, un sujet non atteint ne transmet pas la maladie.
- La PKRAD est **génétiquement hétérogène** : deux gènes sont impliqués dans la grande majorité des cas, **PKD₁ et PKD₂**. Les mutations sont « privées ». Environ 5 % des patients ont une mutation *de novo*, c'est-à-dire non transmise par un parent.
- Le tableau 1 résume les principales caractéristiques associées aux mutations des gènes **PKD₁ et PKD₂**. La maladie est semblable quel que soit le gène muté, à une exception près, l'âge moyen de l'insuffisance rénale terminale, qui est de 15 ans plus tardif dans les familles liées à **PKD₂**.

Tableau 1 : **Caractéristiques des gènes PKD₁ et PKD₂**

	PKD ₁	PKD ₂
Localisation	Chromosome 16	Chromosome 4
Fréquence	85 %	15 %
Protéine mutée	Polycystine 1	Polycystine 2
Fonction(s) possible(s) de la protéine	Mécano-récepteur Interaction avec la matrice extracellulaire	Homologie avec un canal calcique
Âge moyen de l'IRT*	54 ans	69 ans

* IRT : insuffisance rénale terminale

II. CIRCONSTANCES DU DIAGNOSTIC ET CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

A. Circonstances amenant à poser le diagnostic

- Le plus souvent chez un adulte jeune, pour l'un des motifs suivants :
 - **Bilan d'HTA ;**
 - **Complications rénales :**
 - gros rein bilatéral,
 - douleurs ou pesanteur lombaires,
 - hématurie macroscopique,
 - colique néphrétique,
 - infection d'un kyste,
 - insuffisance rénale ;
 - **découverte à l'échographie de kystes rénaux :**
 - fortuitement,
 - ou lors d'une enquête familiale ;
 - parfois **manifestation extrarénale** (kystes hépatiques par exemple).

B. Critères diagnostiques

- Le diagnostic repose généralement sur :
 - **l'histoire familiale** (maladie rénale kystique chez un apparenté du propositus) ;
 - **et l'échographie abdominale.**
 - elle montre typiquement deux gros reins dont les contours sont déformés par des kystes multiples et bilatéraux, et souvent une polykystose hépatique (présente chez 30-70 % des patients) ;
 - le nombre et la taille des kystes augmentent avec l'âge : chez l'enfant et l'adulte jeune, le diagnostic peut être incertain si les kystes sont très peu nombreux ou de petite taille, et des critères de diagnostic échographique ont été validés pour établir le diagnostic de PKRAD ou exclure la maladie dans le cadre d'une enquête familiale chez les apparentés d'un sujet atteint (donc des individus « à risque » d'avoir hérité la mutation déterminant la maladie) (tableau 2). Une échographie normale avant l'âge de 40 ans n'exclut donc pas le diagnostic.

Tableau 2 : Critères diagnostiques de polykystose rénale autosomique dominante à l'échographie chez les apparentés d'un sujet atteint

Âge	Données de l'échographie chez un individu à risque de PKRAD	Signification
15-39 ans	≥ 3 kystes rénaux (uni ou bilatéraux)	PKRAD (1 ou 2)
≥ 40-59 ans	≥ 2 kystes rénaux dans chaque rein	PKRAD (1 ou 2)
> 60 ans	> 4 kystes dans chaque rein	PKRAD (1 ou 2)

N.B. : Entre 30 et 39 ans, l'absence de kyste exclut l'existence de la maladie à 99 %. Après l'âge de 40 ans, le constat de 0-1 kyste exclut la maladie.

- Le scanner a une sensibilité supérieure à celle de l'échographie. La figure 1 montre un aspect tomodynamométrique typique.
- Dans tous les cas, un arbre généalogique complet et détaillé est indispensable.
- Il n'est pas actuellement indiqué d'identifier la mutation génétique dans les familles, sauf cas particulier (doute diagnostique en l'absence d'histoire familiale, ou présentation atypique).

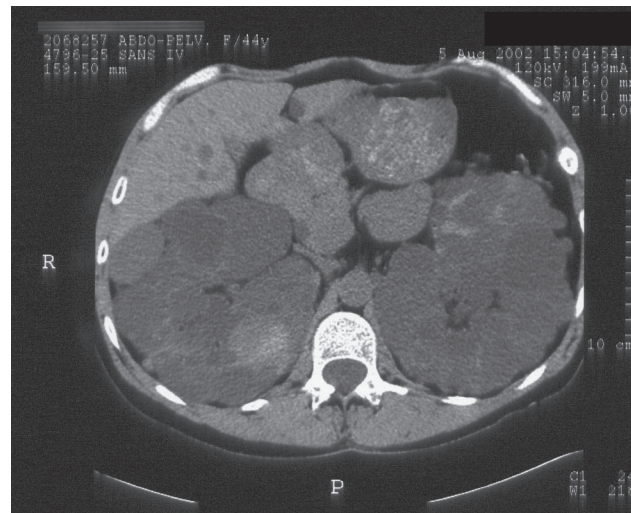


Figure 1. Polykystose rénale autosomique dominante : tomodynamométrie rénale.

Noter l'augmentation de taille des reins et la déformation de leurs contours, et dans le foie, quelques kystes de petite taille.

III. ATTEINTE RÉNALE DE LA POLYKYSTOSE RÉNALE AUTOSOMIQUE DOMINANTE

- L'atteinte rénale est secondaire au développement progressif de **multiples kystes** dans les deux reins, responsables d'une compression et d'une fibrose progressive du parenchyme rénal non-kystique. Les kystes sont développés aux dépens de n'importe quel segment des tubules rénaux : la PKRAD est par conséquent une néphropathie tubulo-interstitielle chronique. Chaque kyste est une cavité liquidienne bordée d'un épithélium dérivé des cellules tubulaires rénales. La croissance des kystes résulte d'une prolifération des cellules bordant les kystes, et d'une sécrétion de fluide par ces mêmes cellules. Ces kystes peuvent être responsables de pesanteurs lombaires et abdominales particulièrement invalidantes pour les patients.
- La PKRAD se caractérise en général par une période de 2 à 4 décennies sans anomalie clinique rénale perceptible.

- **L'insuffisance rénale chronique** est la complication sévère la plus fréquente au cours de la PKRAD. L'évolution de la fonction rénale dans la PKRAD est hétérogène d'une famille à l'autre, mais aussi au sein d'une même famille (hétérogénéité phénotypique). Une fois l'insuffisance rénale apparue, le déclin annuel du débit de filtration glomérulaire est de -2 à -5 ml/min. **L'âge habituel de l'insuffisance rénale terminale** se situe entre 50 et 70 ans. Le pronostic rénal de la PKRAD est principalement lié au gène muté (tableau 4), au type de mutation (caractère tronquant ou non tronquant) et au **volume des reins**. Le volume total des reins reflète le volume kystique et permet de prédire le risque d'apparition et la vitesse de progression de l'insuffisance rénale. Le volume rénal peut être mesuré par TDM ou IRM. Le volume rénal total normal est d'environ 300 ml, il peut atteindre 6-7 litres dans les formes les plus marquées.
- Les autres complications rénales sont fréquentes :
 - douleurs lombaires : en l'absence de fièvre, il peut s'agir :
 - d'une **hémorragie intrakystique** (avec distension brutale d'un kyste),
 - ou d'une **migration lithiasique**.

Le **scanner** peut être nécessaire pour distinguer l'une et l'autre ; le calcul peut être constitué d'acide urique (densité : 500 UH environ) ou d'oxalate de calcium (densité : 1 000-1 500 UH) :

- **hématurie macroscopique** associée à des douleurs lombaires : en l'absence de fièvre, il s'agit le plus souvent d'une hémorragie intra-kystique avec rupture secondaire dans la voie urinaire excrétrice ; plus rarement d'une migration lithiasique ;
- **infection du rein** : toute fièvre d'origine incertaine au cours de la PKRAD justifie un ECBU et doit faire considérer la possibilité d'une infection rénale. Les signes sont résumés dans le tableau 3 ; il peut s'agir :
 - d'une pyélonéphrite ascendante,
 - ou d'une infection intrakystique, qui est l'équivalent d'un abcès du rein. Dans ce dernier cas, l'urine est souvent stérile, et la ponction du kyste infecté peut être nécessaire si fièvre et douleurs persistent plus d'une semaine sous antibiothérapie probabiliste, afin d'identifier le germe responsable. Le PET-scan est utile pour confirmer le diagnostic et localiser le kyste infecté.

Le traitement des infections du haut appareil urinaire repose dans tous les cas sur l'usage d'un antibiotique ayant une bonne diffusion intrakystique (fluoroquinolone ou triméthoprime-sulfaméthoxazole) poursuivi trois à quatre semaines. Une bithérapie est nécessaire initialement en cas d'infection intra-kystique.

Tableau 3 : **Infection d'un kyste rénal dans la polykystose rénale autosomique dominante**

Signes cliniques	Examens complémentaires
Douleurs lombaires, fièvre, ± frissons	Hyperleucocytose à PNN CRP élevée
Signes fonctionnels urinaires rares	ECBU : leucocyturie et hématurie fréquentes, mais bactériurie inconstante Imagerie : indication de scanner (± PET-scan)

Tableau 4 : Probabilité cumulée d'insuffisance rénale terminale

Âge	Familles PKD ₁	Familles PKD ₂
< 40 ans	10 %	2 %
50 ans	40 %	10 %
60 ans	80 %	25 %
70 ans	95 %	60 %

IV. ATTEINTES EXTRARÉNALES DE LA POLYKYSTOSE RÉNALE AUTOSOMIQUE DOMINANTE

1. Les kystes hépatiques

- Ils sont très fréquents, que le gène responsable soit *PKD₁* ou *PKD₂*.
- Ils se développent plus tardivement que les kystes rénaux.
- Ils apparaissent plus précocement chez la femme que chez l'homme.
- L'atteinte hépatique est le plus souvent **asymptomatique** avec tests hépatiques normaux.
- Dans un petit nombre de cas se développe chez la femme une **hépatomégalie massive** responsable de : pesanteur, inconfort, douleurs et compression digestive. Une élévation de la gamma-GT et de la phosphatase alcaline est alors banale. Contrairement à l'insuffisance rénale qui est associée aux gros reins, il n'y a jamais d'insuffisance hépatique dans la polykystose hépatique massive. Un traitement chirurgical (résection hépatique ou transplantation du foie) est exceptionnellement indiqué dans les formes les plus invalidantes. Une autre option consiste à utiliser un analogue de la somatostatine (octréotide ou lanréotide, hors AMM) qui diminue modérément le volume du foie et de ses kystes.

2. Manifestations non kystiques

- Une **HTA** est très fréquente, liée à la fois à l'atteinte vasculaire spécifique de la PKRAD et à l'atteinte rénale. Elle apparaît précocement, avant même le déclin de la fonction rénale, en général avant 40 ans et parfois dans l'enfance.

Les principales autres manifestations de la PKRAD sont résumées dans le tableau 5.

Tableau 5 : Manifestations extrarénales non kystiques

Manifestations	Caractéristiques
HTA	• Apparition précoce < 40 ans
Anévrismes des artères cérébrales	• Associés au gène <i>PKD₁</i> ou <i>PKD₂</i> • Prévalence : 8 %*, 16 % en cas d'antécédent familial d'anévrisme • Siège : polygone de Willis • Âge moyen de rupture : 41 ans
Hernie inguinale	• Incidence 3-5 fois plus élevée que dans la population générale
Diverticulose colique	• Incidence 3 fois plus élevée que chez les dialysés d'âge équivalent
Prolapsus de la valve mitrale	• Prévalence 20 à 25 % (2 % dans la population générale)

* La prévalence est de 1,5 % dans la population générale, et donc 5 fois plus élevée dans la polykystose dominante.

Chez qui et quand rechercher un anévrisme intracrânien asymptomatique dans la polykystose dominante ? En raison d'une prévalence accrue des anévrysmes cérébraux dans certaines familles, une angio-IRM de dépistage doit être proposée avant 50 ans aux **apparentés du premier degré des patients PKRAD ayant rompu un anévrisme cérébral** (ou dans les professions à risque, ex : « pilote de ligne »). En cas de résultat négatif, une imagerie tous les 5 ans est recommandée. Le dépistage d'un anévrisme cérébral n'est pas systématique en l'absence de symptôme ou d'antécédent familial.

V. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

■ Avant le stade d'insuffisance rénale terminale :

1. **le traitement non spécifique** (cf. question insuffisance rénale chronique, chapitre 15) avec :

- **boissons abondantes, environ 2 l/j** pour la prévention des lithiases et des infections ;
- contrôle tensionnel : l'objectif est d'obtenir une **PA inférieure à 140/90 mmHg**. Une cible plus basse (non consensuelle) peut être discutée au cas par cas. La plupart des médicaments anti-hypertenseurs sont efficaces. En première intention, les deux classes les plus appropriées sont les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) ou les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA2). Comme pour les autres néphropathies, une surveillance de la créatininémie et de la kaliémie est nécessaire 5 à 10 J après introduction d'un IEC ou d'un ARA2 ;
- contrôle des troubles hydro-électrolytiques (cf. question insuffisance rénale chronique) ;
- il n'y a pas de bénéfice démontré à une restriction protidique sévère : environ 0,8-1 g/kg/j est approprié ;
- le traitement des complications (lithiases, infections de kystes...) a été détaillé plus haut.

2. **traitement spécifique :**

- le tolvaptan (Jinarc®), un antagoniste des récepteurs V2 de la vasopressine, a fait la preuve d'une efficacité modeste pour ralentir l'augmentation de taille des reins et la vitesse de progression de l'insuffisance rénale dans la PKRAD (*c'est un « aquarétique » ; il inhibe la production rénale d'AMPc intracellulaire, la prolifération des cellules bordantes et la sécrétion de fluide kystique*). Il sera indiqué chez les patients répondants aux caractéristiques suivantes :
 - gros reins : hauteur > 17 cm ou volume estimé par IRM > 600 ml/mètre (de taille corporelle) ;
 - insuffisance rénale progressive (perte > 5 ml/min/an) ou complications rénales (douleurs, hématurie, infection) mais DFG > 30 ml/min/1,73 m².
 - Ce traitement expose à deux complications : une toxicité hépatique rare et réversible, et surtout un syndrome polyuropolydypsique sans gravité mais gênant (5 à 6 l/24 h), conséquence de son mécanisme d'action.
- les analogues de la somatostatine en cours d'évaluation.

■ Au stade d'insuffisance rénale terminale :

- prise en charge en hémodialyse ou en dialyse péritonéale.
- transplantation rénale, qui est le traitement de choix. Dans ce cadre il est parfois nécessaire de réaliser une néphrectomie d'un des reins polykystiques si ceux-ci atteignent la région iliaque et gênent l'implantation ultérieure du greffon rénal,

VI. QUE DIRE AU PATIENT ET À SA FAMILLE ?

- Surveillance au minimum annuelle de la pression artérielle et de la créatininémie sont nécessaires.
- Conseil génétique : le risque de transmission à un enfant d'un sujet atteint est de 50 % ;
- Dépistage de la PKRAD chez les apparentés à risque :
 - avant l'âge de 18 ans, en l'absence de symptôme rénal, l'intérêt d'une échographie de dépistage est débattu, puisqu'aucun traitement n'est disponible pour s'opposer à la croissance des kystes à cet âge-là. Par contre, il est important d'informer le médecin traitant et le pédiatre de l'existence de la maladie dans la famille, et de mesurer la pression artérielle une fois par an (une élévation modérée de la PA est fréquente dès l'adolescence) ;
 - après l'âge de 18 ans, une échographie peut être proposée, après avoir informé personnellement l'individu des résultats possibles (conséquences thérapeutiques possibles ; impact négatif sur les emprunts financiers ou les assurances).
- La descendance d'un sujet non atteint sera indemne de PKRAD.
- Aborder avec empathie les aspects psychologiques et sociaux en lien avec le caractère héréditaire de la maladie, ses symptômes et son évolution potentielle vers l'insuffisance rénale terminale.

POUR EN SAVOIR PLUS...

Diagnostic différentiel : les autres maladies kystiques rénales

1. Maladies kystiques héréditaires à transmission dominante

- ▶ **Mutation ou délétion de *TCF2/HNF-1β* :**
 - prévalence inconnue, vient en fréquence au 2^e rang des néphropathies héréditaires à transmission dominante ;
 - le gène *HNF-1β* (hepatocyte nuclear factor-1β) code pour un facteur de transcription *TCF2* impliqué dans le développement du foie, du rein, du pancréas et des voies génitales ;
 - phénotype hétérogène :
 - atteinte rénale :
 - en période anténatale, reins hyperéchogènes hypodysplasiques,
 - dans l'enfance, kystes glomérulaires ou dysplasie rénale,
 - chez l'adulte jeune, reins pauci-kystiques de taille diminuée ou IRC lente,
 - à tout âge, hypomagnésémie, hyperuricémie, hypokaliémie.
 - pancréas :
 - diabète de type MODY (*MODY-5*),
 - insuffisance pancréatique exocrine,
 - atrophie pancréatique,
 - génital :
 - utérus didelphe (femme),
 - agénésie des canaux déférents (homme),
 - foie : anomalies fluctuantes des tests hépatiques.
- ▶ **Maladie kystique de la médullaire rénale ou néphropathie familiale hyperuricémique avec goutte précoce :**
 - prévalence inconnue (rare) ;
 - caractérisée par une goutte dès la 2-3^e décennie et une diminution de la fraction excrétée d'acide urique (FE_{AU} qui est le rapport de la clairance de l'acide urique sur la clairance de la créatinine) ;
 - les kystes rénaux sont de petite taille et localisés à la jonction cortico-médullaire ;
 - mutation du gène *UMOD* codant pour l'uromoduline ;
 - l'insuffisance rénale terminale survient entre 30 et 50 ans.
- ▶ **Maladie de von Hippel-Lindau :**
 - prévalence 1/35 000 ;
 - le gène en cause, *VHL*, est un gène suppresseur de tumeur. Il confère une prédisposition héréditaire au développement :
 - de kystes et cancers du rein, bilatéraux et multiples,
 - d'hémangioblastomes du système nerveux central (fosse postérieure et moelle) et de la rétine,
 - de kystes et tumeurs solides du pancréas,
 - de phéochromocytomes ;
 - un conseil génétique et la recherche d'une mutation de *VHL* doivent être proposés à tous les apparentés à risque d'un sujet atteint ;
 - chez les sujets porteurs d'une mutation germinale de *VHL*, le dépistage des lésions rénales doit être effectué une fois par an à partir de l'âge de 15 ans, et un traitement est proposé si le diamètre des tumeurs solides dépasse 30 mm.

▶ **Sclérose tubéreuse de Bourneville :**

- prévalence 1/10 000 environ ;
- deux gènes en cause : *TSC1* et *TSC2*, tous deux gènes suppresseurs de tumeur. Les mutations *de novo* concernent environ 50 % des patients, dont les deux parents sont en conséquence indemnes ;
- tableau clinique hétérogène, par pénétrance variable :
 - comitialité grave et retard mental dès l'enfance,
 - lésions cutanées : fibromes unguéaux, angiofibromes de la face, lésions hypopigmentées ou « café au lait » de la peau,
 - rhabdomyome cardiaque dans l'enfance,
 - lymphangiomyomatose pulmonaire chez la femme jeune ;
- l'atteinte rénale peut combiner :
 - des angiomyolipomes bilatéraux ou multiples : ce sont des tumeurs bénignes à triple composante (graisseuse, d'où un aspect hyperéchogène en écho et hypodense en TDM ; vasculaire, qui expose à un risque hémorragique ; et musculaire). Le saignement provoque une hématurie ou un tableau d'hématome rétro-péritonéal. Le traitement peut requérir chirurgie ou embolisation. Un traitement préventif, interventionnel ou médical (inhibiteur de mTOR) doit être discuté en cas d'angiomyolipomes à haut risque de saignement,
 - des kystes,
 - très rarement un cancer du rein,
- un conseil génétique doit être proposé à tous les apparentés à risque d'un sujet atteint.

2. Maladies kystiques héréditaires à transmission récessive

▶ **Polykystose rénale autosomique récessive :**

- prévalence : 1/40 000 ;
- pas de kyste rénal chez les parents qui sont hétérozygotes ;
- diagnostic chez l'enfant :
 - en période néo-natale, deux très gros reins kystiques, insuffisance respiratoire par hypoplasie pulmonaire,
 - dans l'enfance, hépatomégalie avec fibrose hépatique et hypertension portale ; rares épisodes d'angiocholite,
 - 1 seul gène identifié, PKHD₁.
 - insuffisance rénale parvenant au stade terminal entre 10 et 30 ans.

3. Maladies kystiques héréditaires à transmission liée à l'X

▶ **Syndrome orofaciodigital de type 1 :**

- ne s'observe que chez les filles car létal chez le garçon ;
- sporadique dans 75 % des cas ;
- présentation clinique :
 - doigts : polydactylie ou syndactylie,
 - face : langue bifide, anomalie palatine,
 - reins : kystes bilatéraux de petite taille.

Fiche flash

Polykystose rénale dominante

1. ÉPIDÉMIOLOGIE ET GÉNÉTIQUE

- ❑ Fréquente – Prévalence = 1/1 000.
- ❑ Autosomique dominante.
- ❑ Deux gènes impliqués : PKD_1 (85 %) et PKD_2 (15 %).

2. DIAGNOSTIC

- ❑ Circonstances :
 - Bilan d'HTA;
 - signes rénaux : gros reins, pesanteurs et douleurs lombaires, hématuries macroscopiques (lithiase ou hémorragie kystique), infection de kyste, insuffisance rénale chronique ;
 - échographie rénale (enquête familiale ou découverte fortuite) : gros reins à contours déformés par des kystes multiples et bilatéraux ± polykystose hépatique ;

3. ATTEINTE RÉNALE DE LA PKRAD

- ❑ Insuffisance rénale progressive sans protéinurie ni hématurie.
- ❑ Déclin du DFG : – 2 à 5 ml/min/an à partir de 30-40 ans.
- ❑ Âge habituel de l'insuffisance rénale terminale : 50-70 ans.

4. ATTEINTES EXTRARÉNALES DE LA PKRAD

- ❑ **Manifestations kystiques extrarénales :**
 - Kystes hépatiques :
 - fréquents, plus tardifs que les kystes rénaux,
 - plus précoces chez la femme,
 - le plus souvent asymptomatiques,
 - parfois hépatomégalie massive.
- ❑ **Manifestations non kystiques extrarénales :**
 - HTA précoce
 - anévrismes des artères cérébrales (prévalence : 8 %, 16 % si antécédents familiaux), âge moyen de rupture : 41 ans. Dépistage par angio-IRM indiqué si antécédent familial ;
 - prolapsus de la valve mitrale ;
 - hernie inguinale ;
 - diverticulose colique.

5. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

- ❑ Boissons abondantes (prévention des lithiases, et des infections).
- ❑ Traitement de l'HTA
- ❑ Prise en charge symptomatique de l'IRC.
- ❑ Intérêt potentiel du tolvaptan pour ralentir la progression de la maladie rénale.
- ❑ Traitement des complications : lithiases, infections kystiques.
- ❑ Préparation à la transplantation rénale, l'hémodialyse, et/ou la dialyse péritonéale.

POLYKYSTOSE RÉNALE – ITEM 263

- ▶ **Q1.** La polykystose rénale diagnostiquée chez l'adulte :
 - A. A un mode de transmission lié à l'X
 - B. Est liée à des mutations génétiques portant sur les gènes *PKD₁* ou *PKD₂*
 - C. Est responsable d'environ 10 % des causes d'insuffisance rénale terminale
 - D. Ne nécessite pas la réalisation d'un arbre généalogique car la majorité des cas sont secondaires à des mutations *de novo*
 - E. Est une indication formelle à une analyse génétique pour caractériser la mutation en cause

- ▶ **Q2.** Parmi les circonstances suivantes, laquelle (lesquelles) peut (peuvent) être révélatrice(s) d'une polykystose rénale chez l'adulte ?
 - A. Hématurie macroscopique
 - B. Protéinurie à 4 g/24 h
 - C. Colique néphrétique
 - D. Cryptorchidie
 - E. Infection urinaire fébrile

- ▶ **Q3.** Quelles sont les causes d'hématurie chez un patient atteint de polykystose rénale autosomique dominante ?
 - A. Lithiase urinaire radio-transparente
 - B. Lithiase urinaire radio-opaque
 - C. Rupture d'anévrisme d'une branche d'artère rénale
 - D. Infection de l'appareil urinaire
 - E. Hémorragie intra-kystique

- ▶ **Q4.** Un patient atteint de polykystose rénale autosomique dominante vous indique que son père a été traité par dialyse à partir de l'âge de 35 ans puis greffé quelques mois avant son décès d'un AVC par rupture prouvée d'un anévrisme d'artère cérébrale. Parmi les affirmations suivantes, indiquez celle(s) qui est ou sont juste(s) :
 - A. L'âge moyen de l'insuffisance rénale terminale au cours de la PKRAD est de 35-45 ans
 - B. L'âge moyen de l'insuffisance rénale terminale au cours de la PKRAD est de 50-70 ans
 - C. Un anévrisme d'artère cérébrale est décelé chez 5-15 % des patients atteints de PKRAD
 - D. Le dépistage d'un anévrisme d'artère cérébrale est recommandé chez ce patient atteint de PKRAD
 - E. Un dépistage d'anévrisme d'artère cérébrale est indispensable chez tous les patients PKRAD

- ▶ **Q5.** Concernant les complications de la polykystose hépatorénale :
 - A. L'HTA est précoce et fréquente
 - B. L'atteinte hépatique expose la majorité des patients au risque d'insuffisance hépatocellulaire à long terme
 - C. L'absence de germes dans les urines permet d'éliminer le diagnostic d'infection intra-kystique
 - D. La stérilité est fréquente chez l'homme
 - E. Le Tolvaptan (antagoniste du récepteur V2 de la vasopressine) peut permettre de ralentir la progression de la taille des kystes rénaux