

Néphropathies pédiatriques : **Quelles approches et quels apports pour l'imagerie ?**

Marie CASSART (1), Annie LAHOUCHE (2),
Fred AVNI (3)

Services de Radiologie (1), Hôpitaux Iris – Bruxelles (B),
Néphrologie Pédiatrique (2) et Radiopédiatrie (3), Hôpital
Jeanne de Flandre, CHRU-Lille (F)

Freddy.Avni@Chru-Lille.fr

1) Introduction

Une néphropathie correspond à une maladie du parenchyme rénal dont la conséquence est potentiellement une réduction des capacités fonctionnelles du rein. La maladie rénale peut se présenter sous une forme aiguë (Insuffisance rénale aiguë – IRA) ou chronique (Insuffisance rénale chronique – IRC). Les néphropathies pédiatriques comprennent un large éventail de pathologies variées (Tableau I). Il existe des signes cliniques, biologiques et microscopiques urinaires suggérant l'existence d'une néphropathie (Tableaux II et III).

L'imagerie (surtout l'échographie) aura un rôle important dans la mise au point de nombre de néphropathies. Pour certaines, l'échographie sera suffisante pour établir le diagnostic de la maladie. Pour d'autres, l'examen démontrera des anomalies manifestes mais cependant non spécifiques. Pour d'autres enfin, elle sera dite « négative » malgré des signes évidents de maladie rénale.

Il est important d'optimiser autant que possible la technique échographique en utilisant des sondes de la plus haute fréquence possible, avec un réglage adapté à l'anatomie du patient. Le Doppler, couleur et pulsé, doit être utilisé autant que possible en complément de la technique standard.

L'examen doit être le plus complet possible, il doit comporter outre l'étude détaillée des reins (Tableau IV) et de la vessie, celle des organes génitaux internes, du foie et des voies biliaires ainsi que de la rate afin de rechercher des associations malformatives.

Les autres techniques d'imagerie (Cystographie, CT scanner, IRM...) pourront être indiquées en fonction de pathologies plus spécifiques et/ou de constatations échographiques particulières.

L'approche que nous proposons est basée sur l'âge de l'enfant (*période périnatale vs l'enfance*) et le type d'insuffisance rénale (*IRA vs IRC*) (1-5)

2) Néphropathies de « découverte » périnatale/néonatale

Une IR peut s'exprimer déjà in utéro. La gamme des néphropathies avec un diagnostic potentiel anténatal est large: hypodysplasie rénale, néphropathies associés aux uropathies, maladies kystiques rénales héréditaires, maladies induites par une pathologie maternelle, infections ou intoxications médicamenteuses.... Celles détectées in utéro seront prises en charge dès la

naissance; pour les autres, l'anomalie sera suspectée plus ou moins précocement devant des signes cliniques orientant vers une pathologie néphrologique ou devant des associations malformatives (syndrome de Potter par exemple). Enfin, chez certains patients, l'IR sera mise en évidence à l'occasion de bilan de trouble de croissance ou d'infection urinaire (6,7).

2.1 Néphropathies et Oligo-anurie

- Uropathies malformatives et le concept de CAKUT

Les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires (CAKUT – Congenital Anomalies of the Kidney and of the Urinary Tract) sont très fréquemment détectées in utéro (5% des naissances). Une atteinte unilatérale est généralement de bon pronostic. Une atteinte rénale bilatérale significative peut se traduire par une réduction globale de la fonction rénale, un oligo-amnios et une hypoplasie pulmonaire. Par exemple, très classiquement, les nouveau-nés présentant des valves de l'urètre postérieur (accompagnées d'une dilatation majeure de l'arbre urinaire et d'une dysplasie obstructive) de même que ceux présentant un reflux vésico-urétéral massif et une « néphropathie de reflux » sont potentiellement à risque de présenter une IR néonatale dont l'évolution vers la chronicité est probable. L'obstruction ou le reflux massif sur un rein unique peuvent conduire aux mêmes complications.

La transmission détaillée des données anténatales à l'équipe postnatale est essentielle pour une prise en charge optimale. En termes d'imagerie, une échographie postnatale doit être réalisée rapidement en cas de suspicion de CAKUT complexe et surtout d'uropathie bilatérale. L'examen débutera par l'évaluation de la vessie et de l'urètre, ce dernier pourra aussi être abordé par voie périnéale. Une vessie à parois épaisses (> 3mm) chez un nouveau-né de sexe masculin suggèrera la présence de valves, ce d'autant que l'urètre postérieur sera dilaté. Une mégavessie à parois fines correspondra plus

volontiers à la présence d'un reflux vésico-urétéral. Dans ces pathologies, il faut souligner que le tractus urinaire peut être dilaté de manière uni- ou bilatérale mais aussi ne pas être dilaté du tout. Des reins de petite taille, un parenchyme échogène, l'absence de DCM, la présence de kystes corticaux ou médullaires suggèrent une (hypo)dysplasie (voir plus loin). A noter qu'il n'y a pas de relation univoque entre les anomalies rénales et l'IR (8-10).

Une urétro-cystographie doit être réalisée systématiquement en cas de malformation avérée en complément de l'échographie. L'évaluation fonctionnelle par scintigraphie (le plus souvent) se fera au-delà de l'âge de 6 mois pour sortir de la période d'immaturation fonctionnelle physiologique. Dans certains cas complexes, une uro-IRM sera utile afin de mieux apprécier la morphologie de l'arbre urinaire.

- ***L' hypodysplasie rénale (HDR) congénitale***

Lorsque l'échographie anténatale ou néonatale immédiate démontre des reins de petite taille (<2DS par rapport à la norme), il faut envisager le diagnostic d'hypodysplasie rénale (HDR). Les étiopathogénies des HPDR sont nombreuses. Des enquêtes familiale, maternelle et génétique seront essentielles pour approcher du diagnostic précis. Comme déjà indiqué, l'*obstruction* marquée des voies urinaires et le reflux vésico-urétéral chez les nouveau-nés de sexe masculin représentent parmi les étiologies les plus fréquentes des HPDR. Ensuite, et de manière de plus en plus en fréquente, les *mutations génétiques* peuvent entraîner la constitution des HDR. Différents gènes sont impliqués dans les interactions entre le bourgeon urétéral et le blastème métanéphritique. Une mutation des gènes impliqués peut entraîner une HDR avec en conséquence une IR(A) déjà in utéro ou néonatale. Il faut souligner dans ce cadre les mutations du facteur de transcription TCF2 et du gène HNF1 β menant à la constitution de reins petits, hyperéchogènes, sans DCM et présentant des petits kystes sous-capsulaires (11-14). La *dysgénésie tubulaire congénitale* (DTC) associée ou non

à une dysfonction du système rénine angiotensine (SRA) représente une cause supplémentaire d'HDR. L'absence du développement des tubules rénaux proximaux constitue la principale caractéristique histologique de cette entité. Un oligoamnios progressif et une hypoplasie rénale peuvent déjà s'observer in utéro. Si le patient survit aux complications pré-natales, une détresse respiratoire apparaît rapidement après la naissance en rapport avec une hypoplasie pulmonaire et de pneumothorax massifs. Le décès survient rapidement après la naissance. La DTC peut être d'origine génétique, (transmission autosomique récessive) ou bien acquise comme par exemple dans le syndrome transfuseur-transfusé qui dérègle le SRA, ou encore à la suite de prise maternelle de médicaments antihypertenseurs (15-18).

2.2 Néphropathies et protéinurie néonatale

En période néonatale, certains nouveau-nés présenteront, durant les premiers jours de vie, une réduction de production d'urine liée à des précipitats tubulaires et présentant une protéinurie, dénommée « protéinurie de Tamm-Horsfall ». Cet épisode d'oligurie est transitoire et résolutif au bout de 1-2 jours, dès la réhydratation normale du nouveau-né. Dans ces circonstances, l'échographie est souvent typique et montre une hyperéchogénicité diffuse des pyramides, parfois plus localisée à leur pointe. Il existe de manière concomitante un sédiment hyperéchogène dans la vessie. Cet épisode de protéinurie transitoire devra être différencié des protéinuries persistantes rencontrées dans les syndromes néphrotiques congénitaux (19,20).

Dans ces syndromes congénitaux, il existe une perte massive de protéines dans les urines entraînant une hypovolémie, une hypercoagulabilité ainsi que des infections. Un syndrome néphrotique vrai est défini par l'association d'œdème, de protéinurie (> 50g/L), de protidémie (< 50g/L) et d'albuminémie (< 20g/L).

Les syndromes néphrotiques congénitaux (SNC) correspondent à des SN diagnostiqués in utéro ou durant les 3 premiers mois de vie. Un nombre

croissant de défauts génétiques sont retrouvés dans les SNC. Certains surviennent en tant que pathologie isolée; pour d'autres, il s'agira d'un des symptômes d'un syndrome polymalformatif.

Dans certaines formes de SNC, l'échographie démontre des anomalies permettant d'en préciser le diagnostic. Pour certains SNC, ces anomalies peuvent déjà être présentes in utero et démontrées durant les échographies obstétricales par un retard de croissance, un hydramnios, un placenta épais, voire des reins hyperéchogènes... (6, 7, 21).

Le SN de type finlandais représente la forme néonatale la plus fréquente des SNC ; il est lié à une mutation du gène NPHS1. En période néonatale, les reins apparaîtront globuleux et le cortex hyperéchogène. La DCM est présente ; cependant, les pyramides sont petites et irrégulières. Conséquence d'une fibrose progressive, elles « disparaîtront » progressivement lors des examens de suivi au bout de quelques semaines. Dans les SNC associés à une sclérose mésangiale diffuse (SMD), le parenchyme rénal apparaîtra très remanié présentant un aspect en « patchwork ». La SMD peut se présenter en tant que pathologie isolée ou dans le cadre d'un syndrome, par exemple le syndrome de Denys-Drash résultant d'une mutation du gène WT1 qui associe un trouble de la différenciation sexuelle et un risque accru pour les tumeurs de Wilms (21).

2.3 Néphropathies et hématurie néonatale

Le choc et l'asphyxie néonatale peuvent entraîner une diminution ou un ralentissement de la perfusion rénale. Ces troubles circulatoires peuvent engendrer une néphropathie vasomotrice et potentiellement une insuffisance rénale. L'atteinte peut prédominer sur le versant veineux ou sur le versant artériel de la circulation rénale (22, 23).

2.3.1 La thrombose des veines rénales

La thrombose des veines rénales (TVR) est la forme la plus fréquente des thromboses veineuses chez les nouveau-nés. La présentation clinique la plus fréquente inclut une masse abdominale, une hématurie macroscopique, une thrombocytopénie et une hypertension artérielle (HTA). Les facteurs prédisposant comprennent le diabète maternel, la macrosomie, la déshydratation, l'infection, l'asphyxie néonatale et des troubles congénitaux de la coagulation. Les TVR peuvent également survenir in utero (6,7).

Chez les nouveau-nés, la thrombose commence au niveau des veines périphériques et progresse vers les veines plus centrales. L'échographie permet un diagnostic rapide de la pathologie. A l'examen, le ou les reins atteints apparaîtront augmentés de volume et globuleux. La DCM sera réduite et le parenchyme très hétérogène avec des plages hyperéchogènes en « amas » ou en bandes échogènes interlobaires correspondant à des suffusions hémorragiques. Au Doppler pulsé, la résistance vasculaire sera augmentée et les index de résistances élevés. Le flux diastolique disparaît ou s'inverse. Un thrombus pourra être visualisé dans la veine rénale et/ou dans la veine cave inférieure. Une hémorragie surrénalienne homolatérale peut également être présente (24-26).

2.3.2 Les atteintes artérielles

Dans des cas de choc néonatal ou d'asphyxie sévère, en particulier chez des prématurés, la réduction du flux vasculaire rénal peut mener à une diminution de la vascularisation artérielle avec comme conséquence une nécrose corticale, médullaire ou plus globale. Au départ, la néphropathie d'origine vasomotrice se traduira par une augmentation de l'échogénicité corticale rénale ; la taille du rein et la DCM étant conservés. L'indice de résistance artériel est augmenté et le flux diastolique disparaît.

La nécrose corticale se traduira sur les examens de suivi par une réduction de l'épaisseur de la couche corticale dont certaines zones pourront se calcifier. En cas de nécrose médullaire, un aspect globuleux et hyperéchogène transitoire des pyramides peut s'observer suivi par une réduction de la taille des pyramides qui peuvent se calcifier. La nécrose globale conduira à la réduction dramatique du volume rénal en l'espace de 2 semaines suivant l'épisode (27, 28).

2.4 Maladies kystiques rénales héréditaires

Les maladies kystiques rénales héréditaires comprennent diverses entités classées aujourd'hui pour la plupart dans le cadre des ciliopathies (ou maladies hépato-rénales fibrokystiques). Ces maladies kystiques ont pour certaines une transmission génétique, pour d'autres la pathologie sera acquise. Certaines parmi les maladies kystiques seront dès la naissance associées à une IR évoluant vers la chronicité, alors que pour la majorité d'entre elles l'IR ne s'exprimera que plus tardivement durant l'enfance ou à l'adolescence. Nombre d'entre elles auront une expression échographique permettant leur diagnostic parfois déjà in utero (6,7).

Les polykystoses rénales autosomiques récessives (PKRAR) sont liées à une mutation du gène PKHD1 qui détermine une dilatation fusiforme des tubules rénaux. Le degré de dilatation des tubules et l'extension de la maladie au sein des pyramides sont tout aussi variables ce qui déterminera des aspects échographiques différents. Le plus classiquement, on observe des reins hyperéchogènes de très grande taille (8-10 cm, au 3^e trimestre de la grossesse). La DCM est habituellement absente. D'autres aspects peuvent survenir: des reins de taille moins volumineuse, une inversion de la DCM, ou encore la présence de (macro) kystes médullaires. Les cas de mauvais pronostic verront se développer un oligoamnios in utero et une insuffisance rénale dès la naissance. Une détresse respiratoire liée à la survenue de pneumothorax spontané, en rapport avec une hypoplasie pulmonaire, doit aussi être souligné.

Les polykystoses rénales autosomiques dominantes (PKRAD) correspondent à la maladie kystique rénale de transmission génétique la plus fréquente. Des mutations des gènes PKD1, PKD2 et PKD3 ont été rapportés. Même si la maladie peut être détectée in utéro ou encore dès la naissance, elle reste cliniquement muette dans la majorité des cas jusqu'à la fin de l'adolescence. Cependant, dans sa forme glomérulokystique (voir plus loin), la maladie se traduira dès la naissance par une IRA ainsi qu'une HTA. Dans ce cadre, les reins peuvent apparaître de taille augmentée, hyperéchogènes avec des kystes sous capsulaires (6,7, 29).

Les reins glomérulokystiques correspondent à un ensemble de maladies rénales kystiques caractérisées par une dilatation des espaces glomérulaires de Bowman. De ce fait, des kystes seront essentiellement localisés dans la zone corticale du rein et en particulier en sous capsulaire. En période néonatale, il faut surtout envisager les mutations du gène HNF1 β encodant pour le facteur de transcription TCF2 ainsi que plus rarement, comme déjà signalé, la forme particulière néonatale des PKRAD. Les mutations des gènes HNF1 β entraînent un éventail d'anomalies rénales. Elles ont été reconnues comme à l'origine de la majorité des cas de reins fœtaux hyperéchogènes. Les cas les plus typiques se traduisent par des reins de taille normale avec hyperéchogénicité corticale et kystes sous capsulaires. Cependant, d'autres aspects peuvent être retrouvés : reins petits ou asymétriques, absence de DCM, kystes médullaires, agénésie rénale, uropathie ou DRMK. L'échographie doit inclure le pancréas et les organes génitaux internes qui peuvent présenter des malformations associées. Seule une minorité de cas présentera une IR néonatale (6, 7,13, 29).

Le complexe néphronophthise/ dysplasie médullaire kystique constitue un autre ensemble de maladies kystiques héréditaires rénales pouvant présenter un aspect échographique particulier. En cas de néphronophthise, des kystes se développeront à la jonction cortico-médullaire au sein de reins hyperéchogènes

sans DCM; en cas de dysplasie médullaire kystiques, ce sont surtout des gros reins hyperéchogènes sans DCM qui seront observés. Ces types de reins ne sont pas associés avec une IR néonatale ni un oligoamnios in utéro. Ils peuvent survenir en tant que maladie isolée ou de le cadre de syndrome polymalformatif (6,7, 29).

3) Néphropathies et IRA après la période néonatale

3.1 Définitions et épidémiologie

L'IRA est définie par une diminution abrupte et prolongée de la fonction rénale, réversible dans la plupart des cas. La sévérité de cette diminution est définie par différents critères : pour certain c'est la nécessité d'un traitement de remplacements (dialyse) pour d'autre c'est le niveau de la créatinine et le volume d'urine produite qui définiront la gravité de la maladie (Critères RIFLE pédiatriques). Ces critères restent débattus, ce d'autant qu'il existe des IRA à volume urinaire conservé.

L'incidence de l'IRA chez l'enfant est évaluée entre 2 et 4 pour 100.000 enfants de moins de 15 ans. Cette incidence augmente parmi les enfants très malades et surtout parmi les enfants ventilés. Ces taux sont plus élevés dans les pays en voie de développement. L'IRA est classée en pré-rénale, rénale et post-rénale. L'IRA d'origine prérénale provient de pathologies entraînant une diminution de la perfusion rénale (choc cardiogénique, hypovolémie sur déshydratation...). L'IRA intrarénale inclus des maladies glomérulaires, tubulaires et interstitielles. Le syndrome d'hémolyse et urémie (SHU) constitue la cause la plus fréquente d'IRA au-delà de la période néonatale (15-20% des IRA dans les pays développés et 35% dans les pays en voie de développement) et affecte de manière préférentielle les enfants en âge « pré-scolaire ». L'IRA d'origine post-rénale résulte d'une obstruction aiguë bilatérale (ou unilatérale sur un rein unique). L'origine peut en être des complications survenant sur des

uropathies malformatives congénitales ou au contraire des pathologies acquises à la suite d'un traitement chirurgical ou médicamenteux (1, 30-32).

3.2 Le rôle de l'imagerie

Le rôle premier de l'imagerie en cas d'IRA est d'exclure une pathologie obstructive post-rénale en recherchant une éventuelle dilatation bilatérale des voies urinaires (unilatérale en cas de rein unique). Lorsque l'origine de l'IRA est une masse, une évaluation complémentaire par IRM ou CT scanner devra être réalisée. Dans le cadre de l'IRA, la pertinence de l'utilisation de produits de contraste devra être évaluée pour ne pas la majorer.

Un rôle important pour l'imagerie sera de démontrer une pathologie (éventuellement chronique) sous-jacente qui aura favorisé l'IRA.

Un défi supplémentaire pour l'imagerie sera de trouver des anomalies qui faciliteraient le diagnostic d'une origine rénale ou pré-rénale de l'IRA. Le signe le plus fréquent sera une hyperéchogénicité corticale peu spécifique. Par contre, dans quelques cas très ciblés, l'échographie (standard couplée au Doppler) sera plus caractéristique (SHU). Enfin, l'échographie sera utile pour orienter les biopsies rénales (5,33-34).

3.3 Apport de l'échographie dans les IRA d'origine rénale

3.3.1 Le syndrome hémolyse et urémie (SHU)

Le SHU est caractérisé par une anémie hémolytique microangiopathique, une thrombocytopénie ainsi qu'une IRA. La maladie est causée par une souche spéciale d'E Coli qui produit une toxine spécifique (Toxine-SHIGA). C'est la cause la plus fréquente d'IRA chez les enfants d'âge préscolaire. La toxine bactérienne est diffusée dans le réseau vasculaire rénal et atteint toutes les cellules rénales qui sont d'abord œdématisées puis qui subissent une apoptose. Des thrombi se développent dans les artérioles rénales et les capillaires

glomérulaires. Une oligo-anurie va survenir ce qui nécessitera un traitement de substitution rénale. D'autres organes comme le cerveau, le cœur, le tractus digestif ou le pancréas peuvent être atteints par le phénomène microangiopathique et thrombotique. Environ 5-10% des patients présentent un SHU atypique non lié à la toxine habituelle.

A l'échographie, durant la phase oligo-anurique les reins sont discrètement globuleux, le cortex devient hyperéchogène avec une DCM préservée. Au stade aigu, le Doppler pulsé démontre la disparition du flux diastolique. De manière corolaire, la réapparition du flux diastolique signe le retour prochain de la diurèse normale. L'échographie démontrera aussi les lésions coliques toujours présentes, les atteintes éventuelles du pancréas et des voies biliaires. La démonstration des lésions cérébrales nécessitera la réalisation d'une IRM

La plupart des cas du SHU ont un pronostic favorable, néanmoins, un pourcentage non négligeable de patients garderont une HTA ou présenteront une altération de la croissance rénale (35, 36).

3.3.2 Les glomérulopathies et nécroses tubulaires aiguës

La glomérulonéphrite aiguë (GNA) correspond à une maladie atteignant l'unité fonctionnelle glomérulaire. Les cellules épithéliales gonflent en rapport avec l'inflammation. Les GNA sont classées en fonction du type et de la localisation des dépôts immuns au niveau de la membrane basale de même qu'en fonction de maladies sous-jacentes. A l'échographie, le signe le plus classique est celui d'un épaissement et une hyperéchogénicité corticale rénale.

Les nécroses tubulaires aiguës (NTA) proviennent d'une atteinte toxique lésant l'épithélium tubulaire. Le cortex rénal apparaîtra hyperéchogène et les pyramides éventuellement irrégulières (1,4, 6).

3.3.3 Les pathologies oncologiques et IRA

Les tumeurs solides comme les tumeurs de Wilms entraînent exceptionnellement une IRA sauf dans les cas d'atteinte bilatérale avec envahissement vasculaire. L'atteinte rénale survenant dans le cadre des hémopathies malignes, plus particulièrement lors des leucémies lymphoïdes aiguës, est plus fréquemment susceptible d'altérer la fonction rénale. Cette infiltration rénale est constatée dans 5% des leucémies au moment du diagnostic mais dans plus de 35% lors des stades plus tardifs de la maladie. A l'échographie, les reins apparaîtront augmentés de volume, d'échostructure hétérogène, micro- ou macronodulaire. Il sera souvent nécessaire de compléter l'examen échographique par un CT scanner ou une IRM abdominale afin de confirmer l'atteinte rénale et d'évaluer l'extension de la maladie (37, 38).

A la suite de l'initiation de la chimiothérapie, une IRA peut se développer secondairement au phénomène de « lyse tumorale » ou encore suite à la survenue de complications en particulier infectieuses à germes opportunistes. Dans ce cadre, il faut souligner la fréquence des infections à candida. Ces dernières peuvent déterminer une atteinte rénale globale, la présence de sludge urinaire ou de balles fongiques d'aspect typique à l'échographie (39).

3.3.4 Les néphropathies médicamenteuses

Certains médicaments, y compris certains produits de contraste peuvent induire un effet délétère sur la fonction rénale. Certains de ces médicaments ont un effet néphrotoxique direct (par ex: les aminoglycosides) tandis que pour d'autres, c'est l'obstruction post-rénale induite par les effets des médicaments qui sera à l'origine de l'effet néphrotoxique. Pour certains encore, l'effet débutera déjà in utero (voir + haut) comme pour les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

Dans ce cadre, il faut souligner l'effet lithogène et potentiellement obstructif de la Ceftriaxone, céphalosporine de 3^e génération qui peut induire la formation de lithiases vésicales et secondairement une obstruction urinaire (40).

3.3.5 Imagerie et IRA d'origine post-rénale

Comme déjà indiqué, une IRA peut se développer à la suite d'une compression des uretères par une masse pelvienne, par un empierrement obstructif bilatéral ou par des complications de pyonéphroses. Cette obstruction et sa cause pourront être démontrées par échographie. En cas de masse des examens complémentaires seront nécessaires.

L'échographie permettra aussi de découvrir des pathologies sous-jacentes (par ex une néphrocalcinose). Le rein (fonctionnellement) unique est encore plus vulnérable à des épisodes obstructifs (41,42).

4) Imagerie et Insuffisance rénale chronique

4.1 Définition et étiopathogénies

L'insuffisance rénale chronique (IRC) est définie par une réduction du taux de la filtration glomérulaire en dessous de 60 mL/min/1.73m² pendant plus de 3 mois. Son incidence est estimée à 11-12/ 1000000 enfants; sa prévalence de 55-60/1000000 enfants.

Les causes principales d'IRC chez les enfants sont les séquelles des CAKUT (49%), les syndromes néphrotiques résistants aux corticoïdes (10%), les GNC (8%) et les ciliopathies (5%). Les séquelles de SHU (surtout atypiques), les néphrocalcinoses/néphrolithiases, ainsi que les séquelles de maladies infectieuses et interstitielles sont des causes moins fréquentes. A signaler encore les IRC survenant chez les enfants anciens « grands » prématurés ou ceux ayant présenté un retard de croissance intra-utérin ou un

nombre réduit de néphrons. Par ailleurs, il semble bien que certains gènes (par exemple APOL1) augmentent la prédisposition au développement de glomérulosclérose segmentaire focale et en conséquence à une IRC (8, 43-44).

4.2 IRC et imagerie

Le plus souvent, l'IRC dont souffrent les patients est connue et l'imagerie (le plus souvent l'échographie) fait partie intégrante du suivi des patients. Son rôle sera d'évaluer la croissance rénale et la survenue de complications. Parfois toutefois, l'IRC sera découverte à l'occasion d'un phénomène suraigu, ou de complications biologiques ou cliniques sans connaissance d'une maladie rénale chronique sous-jacente. Le rôle de l'imagerie dans ce cas est de démontrer la complication suraiguë et la maladie rénale sous-jacente.

4.2.1 IRC et CAKUT

Les patients présentant des pathologies urologiques congénitales représentent quasi la moitié des patients avec IRC ce qui justifie une prise en charge aussi précoce que possible dès la naissance. L'altération de la fonction rénale est le plus souvent déjà installée et il s'agira essentiellement d'empêcher les complications qui amèneront une altération plus rapide de la fonction rénale résiduelle. Il faut dans ce cadre souligner le suivi complexe des patients avec valves de l'urètre postérieur du fait des complications diverses potentielles. Un suivi radio-clinique est bien entendu essentiel.

4.2.2 IRC et ciliopathies

Le groupe des ciliopathies comprend une gamme large de pathologies rénales mais aussi hépato-rénales et parfois polymalformatives. L'atteinte rénale de même que l'altération de la fonction rénale variera en fonction de chacune des pathologies. Très classiquement, l'IRC associée aux PKRAR débutera dans la prime enfance (autour de 4 ans) alors que celle liée au PKRAD se déclarera

beaucoup plus tard habituellement à l'âge adulte. Il faut encore souligner l'IRC liée au syndrome de Bardet-Biedl, aux mutations HNF1 β ou encore à la néphronophtise.

L'échographie sera le plus souvent le seul examen d'imagerie réalisé chez ces enfants. Il s'agit donc de connaître leurs différentes présentations et évolution au cours du temps. De même, de rares complications peuvent survenir et devront être démontrées (hémorragies au sein de kystes...) (13,29).

4.2.3 IRC et maladies métaboliques

Certaines maladies métaboliques (systémiques) comprennent une altération progressive de la fonction rénale. Dans ce cadre, il faut souligner l'atteinte rénale liée à l'hyperoxalurie primitive, la tyrosinémie congénitale ainsi que la cystinurie congénitale.

La *tyrosinémie congénitale* s'exprimera au niveau rénal et hépatique au travers d'une néphrocalcinose médullaire associée à une stéatose et éventuellement des adénomes hépatiques. L'*hyperoxalurie* primitive de type I se traduira en période néonatale par une néphrocalcinose corticale majeure déterminant la visualisation de reins particulièrement échogènes. Ensuite ce sont surtout une néphrocalcinose médullaire et la constitution de lithiases qui constitueront les aspects échographiques principaux de la maladie. La *cystinurie* quant à elle, se révélera surtout par ses complications lithiasiques (*voir aussi plus loin*) (45,46).

4.2.4 IRC, néphrocalcinose et maladies lithiasiques

La néphrocalcinose correspond le plus souvent une découverte échographique (parfois scanographique) d'hyperéchogénicité médullaire et/ou corticale. La constatation de tels remaniements à la suite de symptômes (complications lithiasiques), d'anomalies biologiques (hypercalcémie) ou incidente entraîne une mise au point complète et complexe pour définir la

maladie sous-jacente et le traitement adapté. Les lithiases rénales ont aussi différentes étiologies (infectieuses, métaboliques, médicamenteuses). Les deux, néphrocalcinose et uro-lithiases peuvent être associées. Différents taux d'incidence et de facteurs étiologiques sont rapportés chez l'enfant.

Il faut une fois de plus souligner l'importance de l'implication génétique à l'origine de nombre de pathologies. En effet, 40% des enfants avec urolithiase ou néphrocalcinose ont des antécédents familiaux ; 75% des patients avec urolithiases ont des facteurs de prédisposition (19, 47).

L'aspect des lithiases à l'imagerie est superposable à celui chez les adultes, cependant, contrairement aux adultes, l'utilisation du CT scanner chez l'enfant sera beaucoup plus rare et ciblée aux cas complexes.

4.2.5 IRC, néphropathie de reflux et infections récidivantes

La relation entre IRC, néphropathie de reflux (NR) et pyélonéphrites (récidivantes) reste controversée même si on considère que 30 % des reflux présenteront une infection urinaire récidivante et environ 40% des patients avec PNA présentent un reflux aux cystographies. Enfin, 10-20% des NR évolueront vers une IRC. L'imagerie aura bien entendu un rôle essentiel dans le diagnostic, la prise en charge et le suivi des patients (48).

5) Conclusions

Les néphropathies représentent un ensemble complexe de pathologies rénales. L'imagerie a un rôle évident dans la prise en charge et le suivi des patients. Ce rôle sera d'autant plus marqué que l'approche sera réfléchie et systématisée en optimisant toutes les techniques accessibles et en particulier l'échographie.

Tableau I : Etiologies des néphropathies pédiatriques

- Associées aux uropathies obstructives
- Maladies kystiques rénales héréditaires
- Maladies syndromiques et associées aux anomalies chromosomiques
- Atteintes toxiques (immunes, infectieuses, médicamenteuses)
- Maladies métaboliques
- Glomérulonéphrites aiguës et chroniques
- Maladies lithiasiques
- Atteintes vasculaires
- Syndromes néphrotiques
- Pyélonéphrites aiguës et chroniques
- Néphropathie de reflux
- Hémopathies malignes et congénitales
-

Tableau II : Signes cliniques suggérant la présence d'une néphropathie

- Antécédents familiaux
- Diagnostic anténatal
- Oligo-anurie (= ***Insuffisance rénale aiguë***)
- Protéinurie
- Choc
- Hématurie macroscopique
- HTA et encéphalopathie hypertensive
-

Tableau III : Signes biologiques/microscopiques urinaires suggérant la présence d'une néphropathie

- Hématurie microscopique
- Protéinurie
- Bactériurie
- Hypercalcémie et/ou hypercalciurie
- Augmentation de l'urémie et de la créatininémie
- Altération de la filtration glomérulaire (**=insuffisance rénale chronique**)
- ...

Tableau IV : Analyse échographique des reins

- Taille : anormale (trop grands >2DS ou trop petits < 2DS)
- Cortex : trop fin, trop épais, irrégulier
- Cortex trop échogène en comparaison /au foie ou à la rate
- DCM anormale: Présente mais accentuée/Absente/ Anormale
- Kystes : Nombre/Taille/Localisation
- «Calcifications »: Localisations (corticales, médullaires vasculaires)/formes...
- Anomalies de vascularisation (Doppler)

Références

1. Plan V Brophy PD Fleming GM Acute renal failure: prevention, causes and investigations in Geary DF Schaefer F "Comprehensive Pediatric nephrology" Mosby Publisher 2008; pp 607-627
2. Andreoli Philips S Acute renal failure in the newborn Semin Neonat 2004; 28: 112-123
3. Mercado - Deane M Beeson JE John SD US of renal insufficiency in neonates RadioGraphics 2002; 22: 1429-1438
4. Faubel S Patel NU Lockhart ME & al Renal relevant radiology: use of US in patients with AKI Clin J Am Soc Nephrol 2014; 9: 382-394
5. Riccabona M Renal failure in neonates, infants and children: The role of US Ultrasound Clin 2006; 1: 457-469
6. Avni F Nephropathies fœtales et pathologies surrénaliennes In Garel C et Cassart M Imagerie du fœtus et du nouveau-né Ed Lavoisier Médecine 2016 pp 466-485
7. Avni F Renal and adrenal abnormalities In Kline-Fath, Bulas and Bahado-Singh Editors "Fetal Imaging" Wolters Kluwer Philadelphia Publishers 2015 pp 668-700
8. Quirino IG Dias CS Vasconcelos MA & al A predictive model of CKD in patients with CAKUT Pediatr Nephrol 2014; 29: 2357-64.
9. de Bruyn R Marks SD Postnatal investigation of fetal renal disease Semin Fetal Neonat Med 2008; 13: 133-141.
10. Hochart V Lahoche A Priso RH & al PUV: are neonatal imaging findings predictive of renal function during early childhood? Pediatr Radiol 2016; 46: 10: 1418-1423
11. Woolf AS Renal hypoplasia and dysplasia: starting to put the puzzle together J Am Soc Nephrol 2006; 17: 2647-2649
12. Peters C Rushton HG VUR associated renal damage: congenital reflux nephropathy and acquired renal scarring J Urol 2012; 184: 265-273
13. Avni FE Lahoche A Langlois C & al Renal involvement in children with HNF1 β mutation: early sonographic appearance and long term follow-up Europ Radiol 2015; 25: 1479-1486
14. Thomas R Sanna-Cherchi S Waradi BA & al HNF1 β and PAX2 mutations are a common cause of renal hypodysplasia in the CKiD cohort Pediatr Nephrol 2011; 28: 897-903
15. Gribouval O Moriniere V Pawtowski A & al Spectrum of mutations in the renin angiotensin system genes in autosomal recessive tubular dysgenesis Hum Mutat 2012; 33: 316-326
16. Gubler MC Renal tubular dysgenesis Pediatr Nephrol 2014 ; 29 : 51-59
17. Boubred F Vendemmia M Garcia-Meric P & al Effects of maternally administered drugs on the fetal and neonatal kidney Drug Safety 2006; 29: 397-419
18. Vendemmia M Garcia-Meric P Rizzotti A & al Fetal and neonatal consequences of antenatal exposure to type I angiotensin II receptor- antagonists J Matern Fetal Neonat Med 2005; 18: 137-140
19. Daneman A Navarro OM Somers GR & al Renal Pyramids: focused US of normal and pathological processes RadioGraphics 2010; 30: 1287-1307
20. Davin JC Ruties NW Nephrotic syndromes in children: From bench to treatment Int J Nephrol 2011;2011:372304. doi: 10.4061/2011/372304. Epub 2011 Aug 28
21. Avni EF Vandenhoute K Devriendt A & al Update on CNS and the contribution of US Pediatr Radiol 2011; 41:76-81
22. Streitman K Toth A Horvath I & al Renal injury in perinatal hypoxia : US and changes in renal function Eur J Pediatr 2001; 160: 473-477

23. Luciano R Gallini F Romagnoli C & al Doppler evaluation of renal blood flow velocity as a predictive index of ARF in perinatal asphyxia *Eur J Pediatr* 1998; 157: 656-660
24. Winyard PJD Nharucha T de Bruyn R & al Perinatal RVT : presenting renal length predicts outcome *Arch dis child Fetal Neonat* 2006 ; 91 : F273-F278
25. Wright NB Blanch G Walkinshaw S & al Antenatal and neonatal RVT: new US features with high frequency transducers *Pediatr radiol* 1996; 26: 686-689
26. Errington ML Hendry GM The rare association of right adrenal hemorrhage and RVT with duplex US *Pediatr Radiol* 1995; 25: 1191-1194
27. Lerner GR Kurnetz R Bernstein J & al Renal cortical and medullary necrosis in the first 3 months of life *Pediatr nephrol* 1992; 6: 516-518
28. Lam HS Chu WCW Lee CH & al Renal artery thrombosis and ischemia presenting as severe neonatal hypertension *Arch Dis Child* 2007; 92: F264
29. Avni FE Garel C Cassart M & al Imaging and classification of congenital cystic renal diseases *AJR Amer J Roentgenol* 2012; 198: 1004-1013
30. Gheissari A Mehrasa P Merrikhi A & al Acute kidney injury: a pediatric experience over 10 years at a tertiary care center *J Nephropathol* 2012; 1: 101-18
31. Shah SR Tunio SA Arshad MH & al Acute kidney injury Recognition and management: a review of the literature and current evidence *Global J Health Sciences* 2016; 8: 120-124
32. Twombly K Baum M Gattineni J Accidental and iatrogenic causes of acute kidney injury *Curr opin pediatr* 2011; 23: 208-214
33. Faubel S Patel NU Lockhart ME & al Renal relevant radiology: use of US in patients with AKI *Clin J Am Soc Nephrol* 2014; 9: 382-394
34. Chavhan GB Parra DA Mann A & al Normal Doppler spectral waveform of major pediatric vessels: specific patterns *RadioGraphics* 2008; 28: 691- 706
35. Jensen GR Vold L Hovland & al Clinical features, therapeutic interventions and long term aspects of HUS in Norwegian children: a nationwide retrospective study from 1999-2008
36. Scholbach TM Changes of renal flow volume in the HUS – Color Doppler US investigations *Pediatr Nephrol* 2001; 16: 644-647
37. Sherief LM Azab SF Zakaria MM & al Renal presentation in pediatric acute leukemia *Medicine* 2015; 94(37): 1-3
38. Goyal S Goyal A Kolte S & al Disseminated renal Burkitt lymphoma with malignant inferior vena caval thrombosis in a child *Urology* 2016 95: 180-183
39. Hazouz S Dafiri R Renal candidal bezoar: case report and review of the literature *Arch pediatr* 2014; 21:70-72
40. Li N Zhou X Yuan J & al Ceftriaxone and ARF in children *Pediatrics* 2014; 133; e97
41. Gatti JM Perez-Brayfield M Kirsch AJ & al Acute urinary retention in children *J Urol* 2001; 165: 918-921
42. Choi MB Kim JS Seo JH & al Unilateral renal agenesis presenting with acute obstructive postrenal failure following administration of hydration fluid *Pediatr Int* 2006; 48: 420-422
43. Harambat J van Stralen KJ Kim JJ & al Epidemiology of CKD in children *Pediatr Nephrol* 2012; 27: 363-373
44. Becherucci F Roperto RM Materassi M & al CKD in children *Clin Kidn J* 2016; 1-9.
45. Mayorandian S Meyer U Gokcay G & al Cross-sectional study of 168 patients with hepatorenal tyrosinemia and implications for clinical practice *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9: 107
46. Diallo O Janssens F Hall M & al Type 1 primary hyperoxaluria in pediatric patients: renal US patterns *AJR Amer J Roentgenol* 2004; 183: 1767-1770

47. Hoppe B Kemper MJ Diagnostic examination of the child with urolithiasis or nephrocalcinosis *Pediatr Nephrol* 2010; 25: 403-413
48. Mathews R Mattoo TK Vesico-ureteral reflux Geary DF Schaefer F "Comprehensive Pediatric nephrology" Mosby Publisher 2008; pp 549- 559