

Votre bébé a un rein unique

Le diagnostic de rein anatomiquement ou fonctionnellement unique est de plus en plus souvent porté dès la naissance, grâce à l'échographie ; la malformation a le plus souvent été dépistée dès l'échographie prénatale du deuxième trimestre. Il peut s'agir d'une agénésie rénale complète (absence d'un rein), mais le plus souvent le rein fonctionnellement unique est associé à une « dysplasie multikystique » de l'autre rein. Cette malformation relativement fréquente, due à une anomalie de la migration normale du « bourgeon urétéral » vers le « bourgeon rénal » pendant la période embryonnaire, consiste en une grappe de kystes sans tissu rénal normal. Elle n'a pas de caractère héréditaire le plus souvent, et est presque toujours unilatérale, l'autre rein étant normal dans 80% des cas. Habituellement, l'évolution de la dysplasie multikystique se fait vers la disparition complète de l'organe malformé, soit « in utero » - et le nouveau-né semble avoir une « agénésie » rénale unilatérale-, soit au cours des premières années de vie.

Pronostic rénal

Quelle que soit l'origine de l'absence d'un rein, l'avenir dépend essentiellement de la normalité complète ou non de l'autre rein. Si ce rein est totalement normal, il va développer une hypertrophie compensatrice complète qui aboutira à une fonction rénale égale à celle de 2 reins, et il n'y aura pas de risque d'insuffisance rénale.

Si l'accident embryologique ayant entraîné la malformation rénale d'un côté a également altéré la formation de l'autre rein, celui-ci pourra avoir des zones anormales responsables du développement ultérieur d'une insuffisance rénale plus ou moins grave.

Comment apprécier la valeur du rein unique?

Malheureusement, même s'il paraît normal à l'échographie du troisième trimestre, la normalité complète du rein unique ne peut être affirmée pendant la

grossesse, le travail de filtration du sang étant effectuée par la mère à travers le placenta. Il vous faudra donc attendre la naissance pour être complètement rassurés.

Après la naissance, l'appréciation de la valeur du rein unique repose, d'une part sur l'*échographie rénale* post-natale, d'autre part sur le dosage sanguin de la *créatinine*, qui est le meilleur témoin du fonctionnement rénal. Elle doit être dosée au troisième ou quatrième jour de vie car à la naissance la créatininémie est celle de la maman. Si la créatininémie est inférieure à 50 micromoles/litre, le rein unique a à priori une fonction normale; en cas de valeur limite, il faudra répéter les dosages un à deux mois plus tard. S'il persiste un doute sur la fonction rénale, l'estimation précise de la fonction rénale du rein unique pourra s'aider, à partir de l'âge de 6 mois environ, d'une *scintigraphie rénale de fixation du DMSA*; la fixation du marqueur par le rein unique doit être d'au moins 150% de la moyenne d'un rein du même âge.

L'échographie devra également être refaite vers l'âge de 3 mois, puis à 1 an, afin d'apprécier le degré d'hypertrophie compensatrice du rein unique et de vérifier la normalité de l'échostructure rénale.

Conduite à tenir en cas de rein unique normal

Lorsque l'on a la certitude que le rein unique est normal, seule une surveillance espacée de la croissance échographique, jusqu'à la fin de la croissance, est justifiée.

Un enfant avec un rein unique apparemment normal doit être considéré comme normal au plan rénal et doit être traité et vacciné comme les autres enfants. Il est cependant préférable de s'abstenir de certains médicaments parfois néphrotoxiques, en particulier les « anti-inflammatoires non stéroïdiens ». Au plan diététique, on conseille, surtout pour le long-terme, une alimentation "raisonnable" en protéines et énergie. Toutes les activités physiques « normales » peuvent être pratiquées sans restrictions.

« En ce qui concerne les enfants avec un rein unique, je fais un dosage de créatinine dans le premier mois, pour m'assurer de sa compensation fonctionnelle. En cas de valeur limite, je refais un contrôle vers 6 mois, et si cela se confirme je fais une scintigraphie de fixation du DMSA vers l'âge d'1 an pour mesurer l'hypertrophie fonctionnelle. Si la créatinine est indiscutablement normale, j'attends l'âge de la propreté pour faire une clearance de créatinine. Je fais une échographie à 6 mois puis tous les ans pendant 2-3 ans pour mesurer l'hypertrophie compensatrice anatomique, puis tous les 5 ans jusqu'à la fin de la croissance, et une clearance de créatinine vers 15 ans. »

MF Gagnadoux 30 Octobre 2004 sur le site de la SNP