

À PROPOS D'UNE MALADIE RARE

POLYKYSTOSE HÉPATORÉNALE AUTOSOMIQUE DOMINANTE : ACTUALITÉS ET RECOMMANDATIONS KDIGO POUR LA PRISE EN CHARGE

LEEMANS C (1), MASSOZ L (2), GILLARD R (3), DIDEBERG V (2), JOURET F (1)

RÉSUMÉ : La polykystose hépatorenale autosomique dominante (PRAD) est la maladie rénale héréditaire la plus fréquente. Elle résulte principalement de variants pathogènes des gènes *PKD1* et *PKD2*. L'évolution naturelle est caractérisée par une expansion progressive du volume rénal total (VRT) due à la croissance et à la prolifération des kystes, conduisant à une perte graduelle de la fonction glomérulaire (eGFR). La PRAD est une maladie systémique pouvant inclure des atteintes hépatiques kystiques, des anévrismes intracrâniens et un risque cardiovasculaire accru. La Mayo Imaging Classification, basée sur le VRT ajusté à l'âge et la taille, constitue l'outil principal pour identifier les formes à progression rapide. Elle peut être complétée par le score PROPKD (incluant le diagnostic génétique) et l'analyse du déclin de l'eGFR. Cette stratification conditionne l'indication du traitement modificateur de la maladie, le tolvaptan. L'efficacité du tolvaptan a été démontrée, mais son utilisation requiert une surveillance hépatique stricte et une gestion des effets aquarétiques majeurs. La prise en charge globale inclut le contrôle strict de la pression artérielle, une hydratation adéquate, une réduction du sel, la prévention cardiovasculaire, et la gestion des complications kystiques. Les manifestations extrarénales, notamment hépatiques et neurologiques, nécessitent une évaluation personnalisée. Les développements futurs portent sur la médecine de précision, les biomarqueurs, les thérapies ciblées et les approches génomiques. Cet article propose une synthèse actualisée des recommandations internationales KDIGO récemment publiées pour la prise en charge de la PRAD.

MOTS-CLÉS : Polykystose - Kystes - Rein - Foie - magerie - Génétique

AUTOSOMAL DOMINANT POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE

SUMMARY : Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) is the most common hereditary kidney disorder. It is primarily caused by pathogenic variants in *PKD1* and *PKD2* genes. The natural history of ADPKD is characterized by progressive enlargement of the total kidney volume (TKV) due to continuous cyst development and expansion, ultimately resulting in a gradual decline of glomerular filtration rate (eGFR). ADPKD is a systemic disease that may involve hepatic cystic disease, intracranial aneurysms, and increased cardiovascular risk. The Mayo Imaging Classification, based on height-adjusted TKV and age, is the primary tool for identifying patients with rapidly progressive disease. It may be complemented by the PROPKD score (including the genetic diagnosis) and the longitudinal eGFR slope. These elements guide eligibility for disease-modifying therapy. Tolvaptan has demonstrated efficacy in slowing kidney enlargement and preserving eGFR in high-risk patients. Its use requires careful monitoring of liver enzymes and management of aquarectic side-effects. Comprehensive care includes strict blood pressure control, adequate hydration, dietary sodium restriction, cardiovascular risk reduction, and treatment of cyst-related complications. Extrarenal manifestations, particularly hepatic and neurological, require targeted screening in selected patients. Future perspectives focus on precision medicine, new biomarkers, innovative targeted therapies, and genomic approaches aiming to modify disease trajectory more effectively. This article provides an updated synthesis of the recently published KDIGO international recommendations for the management of ADPKD.

KEYWORDS : Polycystic disease - Cysts - Kidney - Liver - Imaging - Genetics

INTRODUCTION

La maladie polykystique rénale autosomique dominante (PRAD) est la maladie rénale héréditaire la plus fréquente, et son poids en termes de morbidité et d'impact psychosocial est majeur (1). Ce manuscrit a pour objectif de présenter une synthèse approfondie des recommandations internationales KDIGO récemment publiées concernant la prise en charge de la PRAD (2). Les avancées majeures en génétique et en imagerie ont notamment permis de mieux caractériser la physiopathologie de la PRAD et ainsi développer de nouvelles stratégies thérapeutiques.

LA PRAD EST UNE MALADIE GÉNÉTIQUE SYSTÉMIQUE

Sur le plan génétique, la PRAD «typique» est causée, dans environ 90 %, par l'altération de l'un des gènes principaux : *PKD1* ou *PKD2* (2, 3). Toutefois, on reconnaît aujourd'hui des

Abréviations

CT : Computed Tomography (Tomodensitométrie). DFG : Débit de Filtration Glomérulaire. HTA : Hypertension Artérielle. IRM : Imagerie par Résonance Magnétique. IRT : Insuffisance Rénale Terminale. MAPA : Mesure Ambulatoire de la Pression Artérielle. MIC : Mayo Imaging Classification. *PKD1/PKD2* : Polycystic Kidney Disease 1/2. PRAD : Polykystose Rénale Autosomique Dominante. PROPKD : Score prédictif de progression de la PKD. VRT : Volume Rénal Total.

(1) Service de Néphrologie, CHU Liège, Belgique.
(2) Service de Génétique, CHU Liège, Belgique.
(3) Service de Radiologie, CHU Liège, Belgique.

formes de PRAD dites «atypiques», associées à des atteintes de gènes tels que *GANAB*, *DNAJB11*, *ALG8*, *ALG9*, *IFT140* et d'autres loci plus rares (4). Les variants pathogènes de ces gènes peuvent entraîner des phénotypes plus subtils, parfois sans augmentation significative du volume rénal, ou avec des manifestations extrarénales disproportionnées. La variabilité phénotypique, déjà importante au sein des familles porteuses de variants pathogènes *PKD1* ou *PKD2*, apparaît encore plus grande lorsque l'on inclut l'ensemble du spectre génétique (3). Comprendre cette diversité est essentiel, car elle personnalise la prise en charge diagnostique, la stratification du risque de progression, le suivi clinique, et les décisions thérapeutiques (2).

Sur le plan physiopathologique, la PRAD résulte d'un dysfonctionnement de protéines du cil primaire, principalement les polycystines 1 et 2 (5). Ces protéines interviennent dans la mécanotransduction et la régulation du calcium intracellulaire, jouant un rôle clé dans la croissance tubulaire et la formation des kystes. Ces protéines sont ubiquitaires, ce qui explique que les manifestations cliniques ne se limitent pas au rein, mais concernent également le foie, le pancréas, les vaisseaux sanguins et d'autres tissus.

LE DIAGNOSTIC DE LA PRAD REQUIERT UNE APPROCHE COMBINÉE BASÉE SUR LA CLINIQUE, L'IMAGERIE ET LA GÉNÉTIQUE

Dans les formes familiales typiques de PRAD, les critères diagnostiques fondés sur l'échographie simple sont généralement suffisants, en particulier chez les adultes (2) : ≥ 3 kystes rénaux au total entre 15-39 ans; ≥ 2 kystes dans chaque rein entre 40-59 ans; ≥ 4 kystes dans chaque rein au-delà de 60 ans. Ces critères sont robustes, validés depuis plusieurs décennies, et suffisamment sensibles pour confirmer le diagnostic lorsque l'on identifie un nombre de kystes compatible avec l'âge et l'histoire familiale. Cependant, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) occupe désormais une place privilégiée. Elle permet non seulement de détecter précocement des kystes non visibles en échographie, mais surtout de mesurer le volume rénal total (VRT), qui est aujourd'hui l'un des principaux outils de prédiction de la progression de la PRAD (6).

Le recours à la génétique moléculaire doit être raisonné (2, 7). Les avancées actuelles

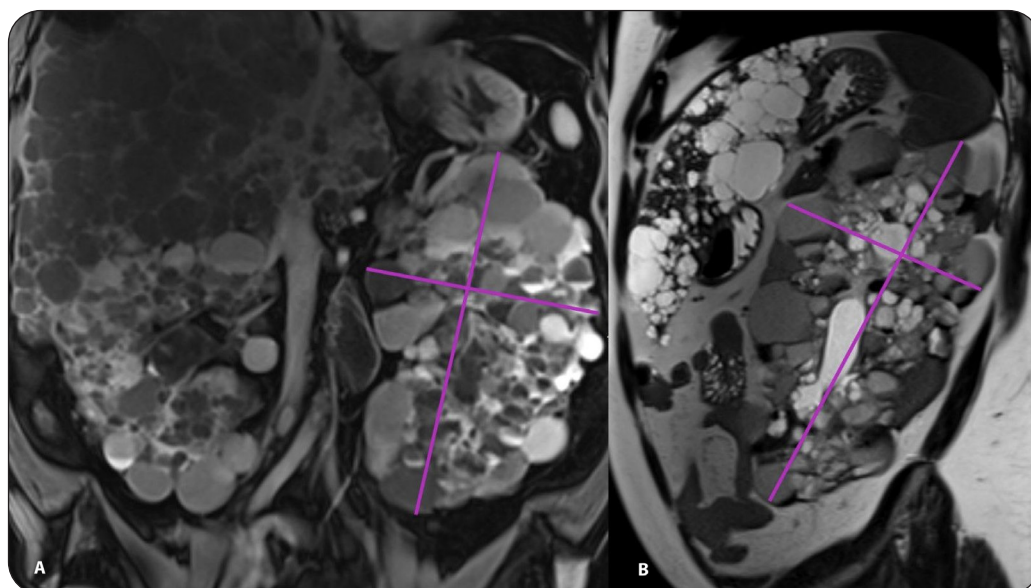
en génomique renforcent le caractère essentiel de l'intégration des données génétiques dans la néphrologie de précision. Il est bien entendu nécessaire dans le cadre d'antécédents familiaux de maladie génétique diagnostiquée chez un apparenté au premier degré. Il est également particulièrement utile dans certaines situations précises : âge d'apparition précoce, absence d'antécédents familiaux connus, variabilité intra-familiale de la sévérité phénotypique, suspicion de forme atypique, projet parental, ou évaluation de donneurs vivants potentiels. L'interprétation des variants géniques doit se faire dans un cadre spécialisé intégrant le contexte clinique, familial et radiologique. La pose d'un diagnostic moléculaire doit respecter la nomenclature définie, incluant le diagnostic et le gène délétère (ex : PRAD-*PKD1*), permettant ainsi de référer aux caractéristiques associées à ce gène causal (par exemple un déclin plus ou moins rapide de la fonction rénale). L'identification du variant pathogène permet ensuite un dépistage familial ciblé et en cascade à moindre coût. Ceci entraîne un diagnostic précoce chez les porteurs asymptomatiques et permet d'exclure avec certitude la maladie chez les personnes non atteintes. Les tests génétiques peuvent être utilisés pour exclure le diagnostic plus précocement que l'imagerie seule et peut se révéler le seul outil fiable dans les formes atypiques. Classiquement, le diagnostic différentiel des maladies kystiques rénales de l'adulte inclut la néphronophytose de l'adulte, certaines ciliopathies récessives, les maladies kystiques acquises du rein, ou encore les kystes simples multiples liés à l'âge (4).

LA THÉRAPEUTIQUE DE LA PRAD REQUIERT UNE STRATIFICATION DU RISQUE DE PROGRESSION

L'évolution naturelle de la PRAD est marquée par une augmentation progressive du volume rénal, entraînant une perte progressive de la fonction rénale. Cependant, cette progression varie considérablement d'un individu à l'autre. Certains patients développent une insuffisance rénale terminale avant 50 ans, tandis que d'autres conservent une fonction proche de la normale jusqu'à un âge avancé. Cette hétérogénéité impose une stratification précise, car la décision d'instaurer un traitement modificateur de la maladie, tel que le tolvaptan, dépend largement de l'estimation du risque de progression rapide.

La Mayo Imaging Classification (MIC) constitue l'outil principal dans les formes typiques (6).

Figure 1A-B. Volumétrie rénale par le calcul ellipsoïde



Mesure des dimensions rénales en IRM dans le plan coronal (A) et sagittal (B) pour le calcul ellipsoïde : $(\pi \times H \times L \times E) / 6$, avec H pour hauteur, L pour largeur et E pour épaisseur (ces deux dernières étant acquises perpendiculairement à l'axe de hauteur)..

Elle repose sur l'analyse du VRT par IRM, ajusté à l'âge et à la taille du patient. Les classes 1A et 1B correspondent à des risques faibles ou modérés de progression, tandis que les classes 1C, 1D et 1E reflètent une probabilité élevée de progression rapide vers l'insuffisance rénale terminale (IRT) (6). Cette classification, largement validée, a l'avantage d'être facilement reproductible dans les centres dotés d'une expertise en imagerie volumétrique (Figure 1A-B).

Le score PROPKD présente un intérêt particulier pour estimer le risque de progression dans les formes où l'imagerie volumétrique ne permet pas une classification fiable, notamment dans certaines formes atypiques ou lorsque l'imagerie n'est pas disponible. Il intègre des variables génétiques (type de variant), cliniques (précocité de l'hypertension et des infections urinaires), et démographiques (sexe masculin), permettant une estimation relativement robuste du risque d'évolution vers l'IRT (8).

Enfin, l'analyse de la pente du déclin annuel de la fonction rénale constitue un élément fondamental. Documenter une diminution progressive du débit de filtration glomérulaire (DFG, eGFR en anglais) sur plusieurs années permet d'affiner les estimations basées sur l'imagerie ou la génétique. Les recommandations insistent sur la nécessité de disposer d'au moins plusieurs mesures espacées sur deux à cinq ans,

afin de distinguer les variations ponctuelles des tendances réelles (2, 9).

Ces trois approches (VRT, score PROPKD, pente d'eGFR) doivent être intégrées dans une synthèse clinique globale (1). Elles permettent d'identifier les patients à faible risque, qui bénéficieront essentiellement d'un suivi clinique et de mesures hygiéno-diététiques, et les patients à haut risque, pour lesquels un traitement modificateur est indiqué.

LA PRISE EN CHARGE DE LA PRAD EST MULTIFACTORIELLE, INCLUANT L'OPTIMISATION HYGIÉNO-DIÉTÉTIQUE ET ÉVENTUELLEMENT UN TRAITEMENT MODIFICATEUR À BASE DE TOLVAPTAN

L'hypertension artérielle (HTA) constitue l'une des manifestations les plus précoces et les plus fréquentes de la PRAD (10, 11). Elle résulte en grande partie de l'activation du système rénine-angiotensine-aldostérone, liée à la distorsion progressive de l'architecture rénale et à la compression des microvaisseaux. La prise en charge optimale de la tension artérielle représente un objectif majeur, car elle ralentit la progression de la maladie et réduit le risque d'événements cardiovasculaires. Les inhibiteurs du système rénine-angiotensine sont considérés comme le traitement de première intention.

Les recommandations actuelles préconisent un objectif tensionnel strict, généralement inférieur à 130/80 mmHg (11). Cet objectif doit être individualisé selon l'âge, les comorbidités et la tolérance. La surveillance ambulatoire de la pression artérielle (MAPA) permet de mieux caractériser les profils tensionnels nocturnes et d'adapter le traitement en conséquence. Un profil non dipper ou reverse dipper constitue un facteur de risque supplémentaire, justifiant un ajustement thérapeutique plus agressif (12). L'activité physique régulière, une alimentation équilibrée, la réduction du sel, la gestion du stress et l'arrêt du tabac sont autant de mesures recommandées pour réduire le risque cardiovasculaire global (13). Le rôle des professionnels paramédicaux, en particulier les diététiciens et éducateurs thérapeutiques, est essentiel pour accompagner les patients dans ces changements (14). L'hydratation occupe également une place centrale dans la prise en charge de la PRAD. En effet, une consommation hydrique élevée réduit la sécrétion endogène de vasopressine, contribuant ainsi à diminuer l'AMPc intracellulaire. Cette stratégie, bien que d'intensité modérée comparée à l'effet du tolvaptan, pourrait participer à ralentir légèrement la progression chez certains patients, en particulier ceux présentant une forme à évolution modérée. Les recommandations actuelles préconisent une hydratation régulière répartie sur la journée, sans excès (2, 14).

Concernant les traitements spécifiquement modificateurs de la PRAD, seul le tolvaptan est à ce jour capable de ralentir (i) l'augmentation du volume rénal et (ii) le déclin fonctionnel rénal (15). Son mécanisme d'action repose sur l'inhibition du récepteur V2 de la vasopressine. Les effets secondaires aquarétiques constituent la principale contrainte. La polyurie, la nycturie et la soif peuvent altérer significativement la qualité de vie, en particulier chez les patients exerçant des professions ou activités rendant difficile un accès fréquent aux toilettes. Une discussion approfondie est donc nécessaire avant l'initiation du traitement, afin de permettre au patient d'anticiper les ajustements dans son quotidien. Le bénéfice attendu est particulièrement important chez les patients présentant un risque élevé de progression rapide selon la MIC, le PROPKD score ou la pente annuelle de l'eGFR (1). Le tolvaptan n'est généralement pas proposé chez les patients à faible risque, ni chez ceux présentant une maladie stable et peu symptomatique. À noter qu'une perturbation des tests hépatiques, rare et réversible, a été décrite lors d'utilisation du tolvaptan. Une surveillance mensuelle des enzymes hépatiques durant les

premiers mois de traitement est obligatoire en Belgique. Le recours au tolvaptan dans des situations particulières, telles que les formes atypiques ou les cas limites en termes de classification MIC, doit être envisagé avec prudence.

LA PRAD SE COMPLIQUE DE MANIFESTATIONS EXTRARÉNALES

La PRAD est classiquement associée à une atteinte hépatique kystique (2). Si la majorité des formes restent peu symptomatiques, certaines situations entraînent une hypertrophie hépatique massive, une gêne abdominale importante, une satiété précoce ou des infections kystiques. La prise en charge dépend de la sévérité : une surveillance simple suffit dans la plupart des cas. En revanche, les patients présentant des formes sévères peuvent bénéficier d'interventions ciblées telles que les ponctions-drainages, la fenestration chirurgicale ou l'embolisation portale sélective. La transplantation hépatique, seule ou associée à une transplantation rénale, demeure réservée aux cas extrêmes (2).

Les manifestations pancréatiques sont en général moins problématiques. Les kystes pancréatiques sont fréquents, mais rares sont ceux qui entraînent des complications obstructives.

Les anévrismes intracrâniens représentent une dimension particulièrement dangereuse de la PRAD (2). Leur prévalence est accrue, en particulier chez les patients ayant un antécédent familial d'anévrisme ou d'hémorragie sous-arachnoïdienne. Les recommandations actuelles privilégient un dépistage ciblé dans ce groupe à haut risque. Le bénéfice d'un dépistage systématique reste débattu, mais il apparaît justifié dans certaines professions exposées ou avant certaines interventions chirurgicales. L'IRM cérébrale sans injection de produit de contraste gadoliné, utilisant notamment les séquences «time-of-flight (TOF)», constitue l'examen de choix.

Les manifestations urologiques de la PRAD sont également fréquentes. Les douleurs rénales chroniques, souvent liées à la distension kystique, peuvent avoir un impact majeur sur la qualité de vie. Les infections kystiques, difficiles à traiter en raison de la pénétration limitée de certains antibiotiques dans les kystes, nécessitent une prise en charge spécifique incluant souvent des fluoroquinolones ou des antibiotiques lipophiles (16). La lithiase, favorisée par les anomalies de la concentration urinaire, doit être suspectée en cas de douleurs aiguës (en

diagnostic différentiel d'un saignement intrakystique, par exemple).

Enfin, les troubles gastro-intestinaux, parfois liés à la compression abdominale par des organes volumineux, peuvent entraîner des symptômes non spécifiques tels que reflux gastro-oesophagien, nausées ou constipation. Leur prise en charge repose sur des mesures adaptées et une évaluation régulière.

LA PRISE EN CHARGE DE LA PRAD EST PARFOIS NÉCESSAIRE DÈS L'ENFANCE/ADOLESCENCE

La prise en charge des adolescents et des jeunes adultes atteint un niveau de sophistication croissant (17-19). L'apparition de la maladie à un âge où les perspectives de vie se construisent activement impose un accompagnement spécifique. Outre le dépistage précoce de l'hypertension et l'éducation thérapeutique, les professionnels doivent aborder les questions relatives au choix des études, des activités sportives, de la vie sociale et des projets familiaux futurs (20). La transition vers les soins adultes doit être préparée de manière progressive et individualisée. Chez certains patients, la perspective d'une évolution vers l'insuffisance rénale terminale soulève des inquiétudes (21). Les psychologues spécialisés en maladies chroniques jouent un rôle essentiel pour soutenir les patients et leurs proches.

LA PRAD PEUT ENGENDRER UNE INSUFFISANCE RÉNALE TERMINALE NÉCESSITANT UNE DIALYSE ET/OU UNE TRANSPLANTATION RÉNALE

Malgré les progrès de la médecine, un certain nombre de patients atteignent l'IRT. La préparation à cette étape doit être anticipée, idéalement plusieurs années avant l'initiation de la dialyse. Les consultations d'éducation pré-dialyse jouent un rôle central dans ce parcours, permettant d'aborder les différentes options thérapeutiques : dialyse péritonéale, hémodyalyse en centre, hémodyalyse à domicile, et transplantation rénale. La transplantation rénale représente le traitement de choix pour la plupart des patients. Les résultats sont excellents, avec des taux de survie du greffon comparables à ceux observés dans d'autres pathologies. La principale spécificité réside dans la taille des reins polykystiques, qui peut compliquer la transplantation. La néphrectomie pré-greffe doit

être discutée au cas par cas, en particulier chez les patients présentant des douleurs sévères, des infections répétées ou une gêne mécanique importante (22).

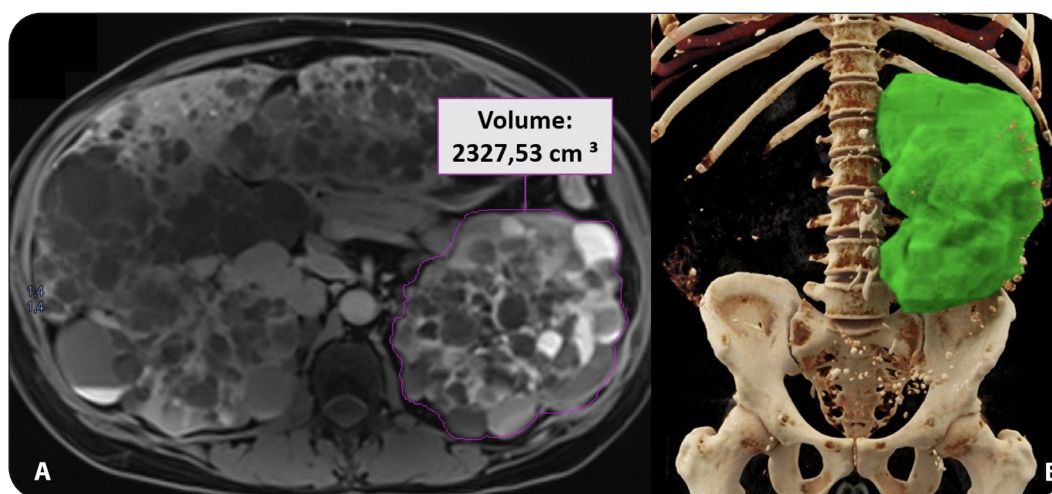
LES PERSPECTIVES THÉRAPEUTIQUES DE LA PRAD CIBLENT UNE MÉDECINE DE PRÉCISION

Les progrès réalisés au cours de la dernière décennie ont profondément transformé la prise en charge de la PRAD (23). Les thérapies ciblant les voies métaboliques, telles que les inhibiteurs de mTOR, les modulateurs du métabolisme énergétique ou les médicaments influençant le stress oxydatif, ont montré des résultats variables dans les études précliniques et cliniques. Leur place exacte reste à définir, mais l'intérêt croissant pour la modulation des voies cellulaires laisse espérer de nouvelles options thérapeutiques.

Les thérapies géniques constituent un autre domaine prometteur. Les progrès en édition génomique, notamment avec les technologies CRISPR/Cas, suggèrent la possibilité d'intervenir directement sur les variants responsables. Toutefois, de nombreux obstacles techniques, éthiques et réglementaires persistent, et le passage à la clinique nécessitera des années de recherche supplémentaire.

Les avancées en imagerie rénale ouvrent de nouvelles perspectives. Plusieurs modalités d'imagerie permettent la mesure du VRT, dont l'échographie, le CT et surtout l'IRM. L'échographie reste limitée par sa variabilité opérateur-dépendante et une moindre précision, et elle n'est pas recommandée pour les reins > 17 cm (24). Les techniques automatisées en échographie 3D montrent toutefois un certain potentiel (25). La planimétrie, basée sur une segmentation coupe-par-coupe, constitue la méthode de référence en termes de précision et de reproductibilité, mais elle reste chronophage, pouvant prendre jusqu'à une heure. Des méthodes plus rapides, comme la tranche médiane et la formule ellipsoïde (Figure 1A-B), sont disponibles. Cette dernière, réalisable en 5-7 minutes, peut néanmoins sous-estimer le volume, avec une variabilité allant jusqu'à 20-30 % chez un même patient (26). Les techniques récentes de segmentation automatique en CT et IRM montrent d'excellentes performances (27), bien qu'elles nécessitent un certain savoir-faire logiciel. Les approches semi-automatiques (Figure 2A-B), basées sur quelques coupes manuellement délimitées, présentent également une bonne préci-

Figure 2A-B. XXXXXXXXXXXXXXXX



A. Imagerie par résonance magnétique. B. Reconstruction volumique 3D obtenue par la même méthode à partir d'un scanner chez le même patient.

sion. Enfin, les méthodes utilisant l'intelligence artificielle permettent une quantification fiable du VRT et l'extraction de biomarqueurs avancés, avec des résultats prometteurs (28, 29).

Les biomarqueurs sanguins ou urinaires, encore au stade préliminaire, pourraient compléter ou remplacer l'imagerie pour certaines décisions.

Enfin, l'intégration de la médecine numérique permet d'envisager une personnalisation encore plus fine des traitements et du suivi. Les modèles prédictifs basés sur l'intelligence artificielle, croisant données cliniques, génétiques et radiologiques, pourraient anticiper l'évolution de la maladie et adapter les interventions de manière dynamique.

CONCLUSION

La PRAD n'est plus perçue comme une pathologie rénale isolée, mais comme une maladie systémique complexe nécessitant une approche multidisciplinaire (www.orpha.net/fr). Les progrès récents en génétique (7), en imagerie volumétrique, en physiopathologie et en thérapeutique ont permis de repenser complètement la prise en charge des patients. Les recommandations actuelles soulignent l'importance d'une stratification précise du risque, d'une discussion partagée sur les options thérapeutiques et d'une prise en charge globale incluant les manifestations extrarénales, les aspects psychosociaux

et les dimensions éthiques. Dans ce contexte, le rôle des professionnels de santé est double : assurer une expertise clinique rigoureuse et accompagner les patients dans leur parcours de vie, en tenant compte de leurs préférences, valeurs et projets.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bodson A, Meunier P, Krzesinski JM, Joutet F. La polykystose rénale autosomique dominante: comment et pourquoi identifier les patients «rapidement progressifs» vers l'insuffisance rénale terminale? *Rev Med Liege* 2016;**71**:184-92.
2. Torres VE, Ahn C, Barten TR, et al. KDIGO 2025 clinical practice guideline for the evaluation, management, and treatment of autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD): executive summary. *Kidney Int* 2025;**107**:234-54.
3. Cornec-Le Gall E, Torres VE, Harris PC. Genetic complexity of autosomal dominant polycystic kidney and liver diseases. *J Am Soc Nephrol* 2018;**29**:13-23.
4. Ghuysen C, Neuville M, Krzesinski JM, Joutet F. Diagnostic différentiel des kystes rénaux : importance de l'approche génétique. *Rev Med Liege* 2019;**74**:580-85.
5. Joutet F, Devuyst O. Targeting chloride transport in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Cell Signal* 2020;**73**:109703.
6. Irazabal MV, Rangel LJ, Bergstralh EJ, et al. Imaging classification of autosomal dominant polycystic kidney disease: a simple model for selecting patients for clinical trials. *J Am Soc Nephrol* 2015;**26**:160-72.
7. Ilbert C, Massoz L, Grisart B, et al. Performance diagnostique en situation réelle du score prédictif «Allogénomique» dans une cohorte de 185 patients suspects de néphropathie héréditaire. *Rev Med Liege* 2026;**81**:119-26.
8. Cornec-Le Gall E, Audrézet MP, Rousseau A, et al. The PROPKD Score: A new algorithm to predict renal survival in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 2016;**27**:942-51.

9. Delanaye P, Jouret F, Cavalier É. Évaluation de la maladie rénale chronique. *Rev Med Liege* 2025;**80**:369-75.
10. Massella L, Mekahli D, Paripovic D, et al. Prevalence of hypertension in children with early-stage ADPKD. *Clin J Am Soc Nephrol* 2018;**13**:874-83.
11. Dumont A, Bellien J, Van Wynsberghe M, et al. New insights in the pathophysiology and treatment of hypertension in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Kidney Int* 2025;**108**:592-608.
12. Huart J, Persu A, Lengelé JP, et al. Pathophysiology of the non-dipping blood pressure pattern. *Hypertension* 2023;**80**:719-29.
13. Huart J, Jouret F, Lancellotti P. Hypertension artérielle: deux recommandations européennes, deux approches, un défi clinique. *Rev Med Liege* 2025;**80**:363-68.
14. Merckx G, Somja M, Makalou G, Jouret F. Prévention non médicamenteuse de la maladie rénale chronique. *Rev Med Liege* 2024;**79**:411-17.
15. TorresVE, Chapman AB, Devuyst O, et al. Tolvaptan in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 2012;**367**:2407-18.
16. Jouret F, Hogan MC, Chebib FT. A practical guide for the management of acute abdominal pain with fever in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant* 2022;**37**:1426-8.
17. Janssens P, Jouret F, Bammens B, et al. Implications of early diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease: A *post hoc* analysis of the TEMPO 3:4 trial. *Sci Rep* 2020;**10**:4294.
18. Gimpel C, Bergmann C, Bockenhauer D, et al. International consensus statement on the diagnosis and management of autosomal dominant polycystic kidney disease in children and young people. *Nat Rev Nephrol* 2019;**15**:713-26.
19. Breysen L, De Keyser F, Schellekens P, et al. Risk severity model for pediatric autosomal dominant polycystic kidney disease using 3d ultrasound volumetry. *Clin J Am Soc Nephrol* 2023;**18**:581-91.
20. Dachy A, Collard L, Krzesinski JM, et al. Polykystose rénale autosomique dominante : perspective pédiatrique. *Rev Med Liege* 2020;**75**:775-80.
21. Wigerinck S, Schellekens P, Smith BH, et al. Characteristics of patients with autosomal polycystic kidney disease reaching kidney failure by age 40. *Pediatr Nephrol* 2025;**40**:1997-2007.
22. Geertsema P, Gansevoort RT, Arici M, et al. Nephrectomy in autosomal dominant polycystic kidney disease: a consensus statement of the ERA Genes & Kidney Working Group. *Nephrol Dial Transplant*. 2025;**40**:1032-54.
23. Mekahli D, Womack H, Dahl NK. Perspectives on drug development in early ADPKD. *Clin J Am Soc Nephrol* 2022;**17**:1555-8.
24. Akbari P, Nasri F, Deng XS, et al. Total kidney volume measurements in ADPKD by 3D and ellipsoid ultrasound in comparison with magnetic resonance imaging. *Clin J Am Soc Nephrol* 2022;**17**:827-34.
25. Jagtap JM, Gregory AV, Homes HL, et al. Automated measurement of total kidney volume from 3D ultrasound images of patients affected by polycystic kidney disease and comparison to MR measurements. *Abdom Radiol (NY)* 2022;**47**:2408-19.
26. Tangri N, Hougen I, Alam A, et al. Total kidney volume as a biomarker of disease progression in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Can J kidney Health Dis* 2017;**4**:2054358117693355.
27. Sore R, Cathier P, Vlachomitrou AS, et al. Deep learning-based segmentation of kidneys and renal cysts on T2-weighted MRI from patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Eur Radiol Exp* 2024;**8**:122.
28. Taylor J, Thomas R, Metherall P, et al. An artificial intelligence generated automated algorithm to measure total kidney volume in ADPKD. *Kidney Int Rep* 2024;**9**:249-56.
29. Caroli A, Kline TL. Abdominal imaging in ADPKD: Beyond total kidney volume. *J Clin Med* 2023;**12**:5133.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr Jouret F, service de Néphrologie-Dialyse-Transplantation, CHU Liège, Belgique.
Email : francois.jouret@chuliege.be