**NEPHROPATHIES HEREDITAIRES**

1. **polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD) :**

* ATCDS familiaux (+)
* échographie rénale : kyste dans les reins
* asymptomatique, sinon compliquée de :
* douleurs lombaires et abdominales
* hématurie macroscopiques
* infections urinaires, lithiases urinaires
* HTA, IRC
* autres localisations kystiques

1. **autre maladies héréditaires avec kyste rénaux**

* **maladie de Von-Hippel-Lindeau** : phacomatose AD
* **sclérose tubéreuse de Bourneville** : phacomatose AD

1. **maladies héréditaires glomérulaires**

* **syndrome d’Alport** : gonosomique
* maladie des membranes basales secondaire à un défaut du collagène de type 4
* **atteinte rénale :** hématurie, protéinurie tardive, évolue vers HTA + IRC
* **surdité de perception**,
* **atteinte oculaire :** protrusion conique du cristalin dans la chambre antérieure (lenticone antérieur)