

Lundi 3 octobre 2016

Modérateurs : Vincent Audard (CHU Henri Mondor Université Paris Est Créteil), Bertrand Knebelmann (CHU Necker, Université Paris Descartes)

14h30 /16h30

- Introduction générale NTIC Auto dominante spectre des atteintes rénales liées aux mutations de HNF1B et CAKUT

Modérateurs : Dr Heidet, Pr Knebelmann

- Le diagnostic moléculaire pour les Nuls, Conseil génétique, Diagnostic Prénatal, Diagnostic préimplantatoire : qui fait quoi ? *Dr Heidet (Néphrologie pédiatrique CHU Necker)*
- Quand suspecter une cause héréditaire chez un patient présentant une NTIC (UMOD, REN, MUC1) *Pr Knebelmann (Néphrologie adulte Necker)*
- HNF1B de la naissance à l'âge adulte, *Pr Guignonis (Néphrologie pédiatrique CHU de Limoges)*
- Connaître les CAKUT : cela a-t-il un intérêt pour les néphrologues adultes ? *Pr Decramer (Néphrologie pédiatrique CHU de Toulouse)*

16h30 – 17h00 Pause

Modérateurs Pr Decramer, Pr Joly

17h00 - 19h00

- Mon patient a des kystes des reins : Est-ce grave docteur ? Quels diagnostics évoquer ? Conduite à tenir ? (Polykystose autosomique récessive ; Néphronophtise VHL, Kystes parapyéloïques ...) *Pr Joly (Néphrologie adulte CHU Necker)*
- Polykystose autosomique dominante : Quels facteurs de progression vont nous aider à proposer un traitement, **Pr Le Meur** (Néphrologie adulte CHU de Brest)
- Traitement spécifique de la PKRAD et de ses complications extra-rénales, *Pr Chauveau (Néphrologie adulte CHU de Toulouse)*

19h00 Fin de journée

Mardi 4 octobre

Modérateurs : Pr Audard, Pr Guignonis

8h30 - 10h30

- Les principales causes de SN héréditaires monogéniques et quand rechercher une mutation chez un adulte avec un SN, *Dr Boyer (Néphrologie pédiatrique CHU Necker)*
- Syndrome néphrotique héréditaire avec florilège de signes extra-rénaux : Les Syndrome néphrotiques héréditaires syndromiques (Sd de Pierson, Nail Patella Denys Drash Frasier...) *Dr Heidet (Néphrologie pédiatrique CHU Necker)*
- Mon patient a une hématurie : Comment ne pas passer à côté d'une cause héréditaire (Inclus MYH9/HANAC en diag différentiel), *Pr Plaisier (Néphrologie adulte CHU Tenon)*
- Toutes les amyloses rénales ne sont pas des amyloses AL ou AA, *Pr Audard (Néphrologie adulte CHU Henri Mondor)*

10h30 – 11h00 Pause

Modérateurs Pr Plaisier, Pr Morin

11h00 - 12h30

- Quand y penser ? (Inclus 2,8 DHA, Maladie de Dent), *Pr Knebelmann (Néphrologie adulte CHU Necker)*
- Hyperoxalurie primitive, *Dr Bertholet -Thomas (Néphrologie pédiatre CHU de Lyon)*
- Cystinurie, *Dr Bertoye (Physiologie rénale HEGP)*

12h30 – 13h30 Déjeuner

13h30 - 16h00

Modérateurs Pr Knebelmann, Pr Audard

- Barter/ Gitelman/ quand évoquer une cause génétique devant une polyurie, *Pr Morin (Néphrologie pédiatrique CHU Montpellier)*
- Cystinose, *Dr Servais (Néphrologie adulte CHU Necker)*
- Maladie de Fabry à l'heure de l'enzymothérapie, *Pr Choukroun (Néphrologue adulte CHU d'Amiens)*
- Scérose tubéreuse de Bourneville le match mTOR inhibiteurs versus embolisation, *Dr Canaud (Néphrologie adulte CHU Necker)*

16h00 Fin de la journée