
POLYKYSTOSE RENALE :

Ce n'est pas seulement un test génétique

Par I.Testault du Centre Hospitalier Vétérinaire Atlantia – 44200 NANTES

Les premiers dépistages de la maladie polykystique débutèrent vers les années 1997-1998. A l'époque le dépistage était tardif (vers l'âge de 8-9 mois) et faisait appel à l'échographie. La sensibilité de l'échographie augmentait avec l'âge des animaux, les éleveurs ne pouvant réaliser de dépistage qu'à partir de 8 ou 9 mois. Depuis quelques années, le dépistage est devenu beaucoup plus précoce (vers l'âge de 10 semaines) avec apparition des tests génétiques. La sensibilité et la spécificité de ces tests sont excellentes.

DEFINITION

La maladie polykystique du persan est une maladie héréditaire se traduisant par la présence et le développement de multiples kystes au sein du parenchyme rénal et d'autres organes (foie, pancréas, péricarde...). La PKD est plus fréquemment rencontrée chez la race persan et les races où le sang persan a été introduit : Exotics, Himalayen, American shorthair, Scottish fold. D'autres races peuvent accidentellement être touchées par croisement accidentel avec un chat de type persan porteur. Des cas de maladie polykystique ont été trouvés chez les chats de race Ragdoll. Aucun cas n'est rapporté chez les chats des forêts norvégiennes, Maine Coon, Chartreux et Birman. En pratique courante, le test est recommandé chez le persan, Exotic shorthair et Himalayen (Dr Lyons, université de Davis). En 2004, aux Etats Unis, la maladie affectait 38% des chats persans. Il s'agit de la maladie génétique héréditaire la plus fréquemment rencontrée chez le chat.

DETERMINISME GENETIQUE ET PATHOGENE

Chez le persan la maladie polykystique est une maladie héréditaire à mode de transmission autosomal dominant. Ce mode de transmission implique que tous les animaux porteurs de l'anomalie présente une expression phénotypique (kystes rénaux et éventuellement sur d'autres organes). Les individus homozygotes ne sont pas viables (les chatons meurent in utero). Divers mécanismes pathogéniques ont été proposés : chez les persans porteurs de la mutation génétique (au niveau du gène PKD1 à 85%), une prolifération de l'épithélium tubulaire à l'origine d'une gêne à l'écoulement de l'urine est observée. Les cellules épithéliales des animaux atteints présentent une sensibilité accrue à l'action de l'EGF (epidermal growth factor) et une sensibilité diminuée à l'action de facteurs antiprolifératifs tels que le GTF alpha (transforming growth factor) à l'origine de leur prolifération. Lorsque l'obstruction est complète de véritables kystes se forment aggravés par la sécrétion active de liquide dans la cavité kystique sous l'action des pompes transmembranaires à sodium. Par ailleurs, il existerait chez ces chats un défaut intrinsèque de la lame basale de tous les épithélium permettant d'expliquer l'apparition de kystes au sein d'autres organes. Les kystes vont progressivement comprimer le parenchyme rénal et entraîner une insuffisance fonctionnelle.

LESIONS

La maladie polykystique se caractérise par l'apparition de multiples kystes dans le cortex et la médulla rénale. L'atteinte est toujours bilatérale. En fonction du nombre et de la taille des kystes, les reins pourront apparaître volumineux et bosselés. Avec l'âge, la taille des kystes augmente mais leur nombre semble rester constant. Une néphrite interstitielle chronique secondaire à l'augmentation de volume des kystes est présente. Le foie est fréquemment atteint. Dans une publication récente, 48% des chats atteints de polykystose rénale présentaient une fibrose hépatique. Bosje et al. Ont montré

que 22% des chats malades avaient des kystes hépatiques, 28% une fibrose hépatique et 17% l'association kystes et fibrose hépatique. Dans cette même étude, une fibrose pancréatique était constatée chez 26% des animaux atteints de polykystose rénale. Un seul persan était porteur de kyste pancréatique.

SIGNES CLINIQUES

Les persans porteurs de la maladie polykystique demeurent cliniquement normaux en moyenne jusqu'à l'âge de 7 ans, âge au-delà duquel peut se déclarer une insuffisance rénale chronique (3, 4) Les chats atteints sont alors présentés pour polyuri-polydipsie, dysorexie, troubles digestifs intermittents, amaigrissement. Des signes d'hypertension artérielle consécutive à l'insuffisance rénale peuvent être constatés : troubles du comportement, cécité d'apparition brutale (hémorragie et décollement rétinien), anomalies d'auscultation cardiaque... Attention, tous les chats porteurs de l'anomalie génétique ne vont pas forcément développer une insuffisance rénale chronique. Seuls mes individus fortement atteints (taille et nombre de kystes importants) présenteront une expression clinique de la maladie.

Les lésions hépatiques décrites plus haut ne sont en général pas associées à des manifestations cliniques. Seule une publication fait état d'une encéphalose hépatique chez un chat porteur d'une polykystose rénale, hépatique associée à une fibrose hépatique et pancréatique congénitale.

DIAGNOSTIC

Les signes cliniques de la maladie polykystique étant peu spécifiques, le diagnostic repose sur la réalisation d'exams complémentaires. La radiographie est peu sensible, tout au plus permet-elle de constater une néphromégalie bilatérale (souvent détectée à la palpation abdominale) sans qualifier la lésion responsable. L'échographie est l'examen complémentaire de choix pour l'établissement d'un diagnostic de certitude. Une sonde de haute fréquence (au minimum d7.5 MHz) est utilisée pour visualiser les multiples cavités anéchogènes de diamètre variable (1mm à plusieurs centimètres) situées dans la corticale et/ou la médulla des deux reins. Parfois, le contenu d'un kyste peut apparaître plus échogène lorsqu'il est surinfecté. Le foie et le pancréas seront également explorés.

PRONOSTIC

En raison de l'évolution vers une insuffisance rénale chronique, le pronostic est mauvais. Néanmoins, les individus porteurs de kystes peu nombreux et de petite taille peuvent ne jamais souffrir de la maladie. Ainsi l'identification de l'anomalie génétique ne détermine pas la sévérité de la maladie. Ainsi des échographies répétées permettent de suivre au mieux l'évolution de la maladie.

TRAITEMENT

A l'heure actuelle, il n'existe pas de traitement spécifique de la maladie polykystique. Tout au plus pouvons-nous traiter l'insuffisance rénale chronique lorsque celle-ci commence à s'exprimer cliniquement (diminution de la densité urinaire, polyuro-polydipsie, dysorexie, troubles digestifs, déshydratation, hypertension artérielle) : utilisation des inhibiteurs de l'enzyme de conversion, alimentation spécialisée.