

LA POLYKYSTOSE RENALE DU PERSAN. **(Polykystic Kidney Disease (PKD))**



www.sfcyno.com

La maladie polykystique du persan est responsable de la formation de nombreux kystes, principalement au sein du parenchyme rénal. Ils peuvent néanmoins être rencontrés dans d'autres organes comme le foie, le pancréas, l'utérus, le péricarde...

La destruction du tissu rénal est responsable du principal syndrome observé lors de l'évolution de cette maladie : l'insuffisance rénale chronique.

Génétique et épidémiologie :

La PKD est une maladie génétique qui touche essentiellement le persan, mais également de nombreuses races qui possèdent du « sang persan ». Ces races sont les suivantes, accompagnés du taux de « sang persan » dans leur ascendance :

Exotic Short Hair: 99,99% / British Short Hair : 20 à 30% / Scottish Fold : 20 à 30%
/ Sacré de Birmanie : 10 à 20% / American Short Hair : 10 à 20% / Devon Rex : 5 à 10% / Maine Coon : 5%

La transmission de cette maladie se fait selon un mode autosomique dominant : cela implique qu'il n'y a pas de différence de répartition entre mâles et femelles et que tout animal porteur développera la maladie. Il n'y a pas de porteurs sains.

A ce jour, aucun animal porteur de 2 allèles pathologiques n'a été identifié, ce qui laisse croire que cet état est non viable.

Ainsi :

- Deux parents non malades ne pourront donner que des chatons sains.
- Deux parents atteints donneront 1/3 de chatons sains et 2/3 de chatons atteints
- Un parent sain et un parent atteint donneront 50% de chatons sains et 50% atteints.

A noter : quelques cas extrêmement rares de forme récessive ont été observés, l'expression clinique étant très proche d'une polykystose récessive humaine. S'agit-il de la même maladie ? S'agit-il d'une autre mutation très rare du même allèle ? A ce jour, pas de réponse.

La PKD autosomique dominante est la maladie génétique rénale la plus fréquente de l'espèce féline : on estime en France sa prévalence à 41% dans la population des persans, et à 39% chez les Exotic Short Hair.

En 2004, le gène impliqué dans la PKD a été identifié. Par analogie avec la maladie humaine, il a été baptisé PKD1. Il est localisé sur le chromosome E3.

Il est responsable de la synthèse d'une protéine nommée « polycystine » dont le rôle exact est encore à élucider. La mutation en cause dans la PKD est une « mutation stop » qui entraîne la synthèse d'une polycystine tronquée.

Pathogénie et lésions.

Les kystes peuvent se développer à partir de tout segment du néphron (c'est l'unité fonctionnelle du rein qui assure filtration et réabsorption). Ils peuvent donc être présents dans le cortex comme dans la zone médullaire du rein.

L'atteinte est toujours bilatérale. 3 éléments semblent entrer en jeu dans la formation des kystes :

- Une prolifération épithéliale, avec modification de la polarisation des cellules, en particulier des pompes à Na⁺ / K⁺ qui jouent un rôle dans l'accumulation de sodium et donc de liquides dans les kystes.

- Les cellules épithéliales qui se multiplient à outrance ont une sensibilité accrue à certains facteurs prolifératifs tels que EGF (Epidermal Growth Factor). Parallèlement, leur sensibilité à certains facteurs anti-prolifératifs tels que TGF α (Transforming Growth Factor) est moindre.

- La matrice extra-cellulaire entourant les kystes est anormale et présente une accumulation de collagène, de fibronectine et d'actine.

Les atteintes du foie associées à la PKD sont représentées par des fibroses hépatiques (28 à 48% des cas) et des kystes hépatiques (22% des cas). L'association des kystes et de la fibrose hépatique est présente dans 17% des cas.

La fibrose du pancréas est présente dans environ 26% des chats atteints de PKD.

Expression clinique et diagnostic

L'expression de la maladie est variable selon la vitesse de croissance des kystes. La destruction du tissu rénal est corrélée au volume des kystes et va entraîner à plus ou moins long terme une perte de fonction rénale.

L'apparition des symptômes est donc plus ou moins tardive, allant de à 10 ans (moyenne de 7 ans).

Les signes d'appel sont ceux d'une insuffisance rénale chronique : baisse d'appétit, perte de poids, baisse d'état général, polyuro-polydipsie, ainsi que cécité brutale et troubles du comportement liés à une hyper tension artérielle.

Le diagnostic passe d'abord par l'examen clinique et le recueil des symptômes évoqués précédemment.

Une insuffisance rénale combinée à une néphromégalie (= reins de volume augmentés) peut avoir de nombreuses origines (Leucose, Péritonite Infectieuse Féline, shunt...). Seule l'échographie permet de trancher. Elle permettra également d'objectiver une éventuelle atteinte hépatique.

Dépistage et éradication.

La découverte du gène PKD1 permet désormais d'effectuer un test génétique par prélèvement de cellules buccales. La fiabilité est excellente (>99%)

Il semble intéressant d'écartier de la reproduction les animaux porteurs **dans les races peu atteintes par la PKD (prévalence < 10 % des individus)**.

Ce n'est pas le cas chez les persans où une telle politique entraînerait une perte de diversité génétique, une augmentation de la consanguinité et l'émergence de nouvelles tares génétiques.

Mieux vaut laisser reproduire les individus atteints de grande valeur avec un animal sain. 50% des chatons seront atteints puis sélectionnés.

Article de Antoine Bouvresse. Dr Vétérinaire
abouvresse@hotmail.com

Suite aux articles du Dr Christelle Maurey