

## Mucoviscidose et rein

L'espérance de vie des patients atteints de mucoviscidose s'est allongée : 40% d'entre eux ont actuellement un âge adulte. Parallèlement de nouvelles complications de cette pathologie sont apparues dont des manifestations rénales. Le patient atteint de mucoviscidose peut développer une atteinte rénale en rapport avec sa pathologie et/ou son traitement. Cette maladie rénale a d'autant plus de risque de survenir que l'âge des patients augmente. Elle peut conduire à une insuffisance rénale terminale relevant de l'épuration extra-rénale ou de la greffe. Il convient donc de surveiller la fonction rénale de ces patients.

La mucoviscidose, maladie autosomique récessive, est due à la mutation d'un gène codant pour une protéine ubiquitaire qui a un rôle fondamental dans le canal chlore de la membrane cytoplasmique : la protéine CFTR. Plus de 1500 mutations existent, affectant la production et/ou la fonctionnalité de la protéine. Les signes cliniques les plus graves apparaissent lors de la mutation DF508 homozygote. Mutation qui est aussi la plus fréquente. Les organes les plus touchés dans cette pathologie sont les poumons et le pancréas.

Une atteinte primitive du rein ne semble pas être une caractéristique de la mucoviscidose en dehors de la réduction de ses capacités à concentrer et diluer les urines et à sécréter le chlorure de sodium.

Par contre, les atteintes rénales prennent une place croissante dans la mucoviscidose en raison des infections répétées, de la toxicité rénale des antibiothérapies, du diabète sucré et des pathologies à complexes immuns.

### **Glomérulonéphrites à IgA.** (Cas clinique étudié par les auteurs)

Sa coexistence avec la mucoviscidose est peut être fortuite mais la question d'une association peut se poser étant donné que les infections bactériennes respiratoires récidivantes sont à l'origine d'une réponse immunitaire avec production d'IgA excessive.

### **Vascularite à ANCA**

Une vascularite s'observerait dans 2 à 3% des cas.

### **Amylose**

L'amylose secondaire (AA) semble être une complication rare ou méconnue, mais la survie prolongée des patients en fait une complication potentielle.

Sa pathogénie est vraisemblablement liée aux infections pulmonaires chroniques récidivantes puisque les poussées aiguës s'accompagnent d'une augmentation de la protéine précurseur SSA alors qu'elle diminue sous antibiothérapie. Il y a peut-être aussi une prédisposition génétique. L'amylose secondaire rénale peut conduire au stade terminal d'insuffisance rénale.

### **Néphropathie diabétique**

Plus de 30% des patients atteints de mucoviscidose deviennent précocement diabétiques insulino-requérants.

### Néphrocalcinose et lithiases urinaires

Le risque de Néphrocalcinose et de lithiases urinaires semble augmenté dans la mucoviscidose par rapport à la population générale. En effet il existe chez ces patients une augmentation des facteurs lithogènes : hyperoxalurie, hypocitraturie, hypomagnésurie et hyperphosphaturie.

### Néphrotoxicité des médicaments

Les médicaments incriminés sont en particulier les aminosides, les fluoroquinolones et les AINS. Ces traitements sont d'autant plus néphrotoxiques qu'ils sont utilisés en traitements prolongés.

### Néphropathie immunoallergique

Une néphropathie peut compliquer une mucoviscidose en cas d'allergie à des médicaments ou une infection.

### Conclusion

La mucoviscidose prédispose au développement de complications rénales qui se manifestent d'autant plus que les patients vivent de plus en plus vieux. Les différents facteurs de risques doivent être recherchés et traités au plus tôt et au mieux afin de préserver la fonction rénale de ces patients et en améliorer leur qualité de vie.

R. Montagnac et coll., Néphrologie et thérapeutique (2009), 5, 550-558

### Résumé PL ; relecture XB

Liens d'intérêts : l'auteur n'a pas transmis de liens d'intérêts concernant les données diffusées dans cette interview ou publiées dans la référence citée.