

# Bulletin de la Dialyse à Domicile

## Devenir des patients atteints de polykystose rénale traités en première intention par dialyse péritonéale. Expérience du pôle de dialyse à domicile depuis 1997

(Outcome of patients with polycystic kidney disease initially treated with peritoneal dialysis. Experience of our home dialysis unit since 1997)

Jean-Michel Poux<sup>1</sup>, Carlos Cardozo<sup>1</sup>, Anne Jolivot<sup>2</sup>, Jean-Pierre Fauvel<sup>2</sup>, Maurice Laville<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pôle Domicile - AURAL – 124 Rue Villon. LYON 69008

<sup>2</sup>Service de néphrologie - Hôpital Edouard Herriot – Hôpitaux Civils de Lyon – 5 place d'Arsonval, LYON 69003

Note : this publication is bi-lingual. English original text available same url : <https://doi.org/ 10.25796/bdd.v4i1.58843>

### Résumé

Nous avons, à l'aide du Registre de Dialyse Péritonéale de Langue Française, extrait et étudié rétrospectivement les infections péritonéales et le devenir des trente patients atteints de polykystose rénale autosomique dominante de l'adulte pris en charge en dialyse péritonéale depuis 1997 dans notre unité.

Il s'agissait de 15 hommes et 15 femmes, âgés en moyenne de 54 ans. L'atteinte hépatique était présente chez 85% d'entre eux. Dix patients n'avaient aucune morbidité. Le score de comorbidité Charlson était supérieur ou égal à 4 chez cinq patients. La majorité des patients était traitée par dialyse péritonéale automatisée nocturne. Un seul patient était non autonome en dialyse. Le temps cumulé de suivi pour l'ensemble des patients était de 836 mois soit en moyenne 28 mois par patient. Onze patients ont présenté au moins une infection péritonéale. Le nombre total d'infections péritonéales était de 24 dont 9 à bacille gram négatif. L'incidence des infections péritonéales était d'un épisode tous les 35 mois-patient. L'infection péritonéale a été responsable du transfert en hémodialyse de deux patients et du décès d'un patient. Quinze patients (50%) ont bénéficié d'une transplantation rénale. Un seul patient a nécessité une néphrectomie préparatoire à la transplantation. Sept patients ont été transférés en hémodialyse avec une médiane de traitement en dialyse péritonéale de 36 mois. Quatre patients sont décédés. Quatre patients sont actuellement traités en dialyse péritonéale.

En conclusion, ce travail rétrospectif montre que la dialyse péritonéale, particulièrement la dialyse péritonéale automatisée nocturne, est une bonne option de traitement en dialyse pour les patients atteints de polykystose rénale.

Mots clés : polykystose rénale, dialyse péritonéale, infection péritonéale, transplantation rénale

### Summary

We extracted data from the French Language Peritoneal Dialysis Register (RDPLF) and retrospectively studied peritonitis and the outcome of 30 patients with polycystic kidney disease initially treated with peritoneal dialysis within our dialysis unit since 1997.

There were 15 men and 15 women with a mean age of 54 years. Eighty-five percent of the patients had hepatic involvement. Ten patients did not suffer from comorbidities. The Charlson Comorbidity Index was greater than or equal to four in five patients. Most of the patients were treated with automated peritoneal dialysis during the night. Only one patient was not self sufficient with peritoneal dialysis. The entire medical monitoring lasted 836 months, representing an average of 28 months per patient. Eleven patients had one or more peritonitis. There were a total of 24 peritonitis, nine with gram negative bacillus. Incidence of peritonitis was one episode every 35 patient months. Peritonitis was responsible for sudden admission to the hemodialysis unit in two cases and death in one case. Fifteen patients (50%) benefited from renal transplantation. Only one patient had to undergo nephrectomy prior to renal transplantation. Seven patients were admitted to the hemodialysis unit (the median duration time on peritoneal dialysis was 36 months). Four patients died. Four patients are currently being treated with peritoneal dialysis.

In conclusion, this retrospective study points out that peritoneal dialysis, especially nocturnal automated peritoneal dialysis, is a good treatment option for patients with polycystic kidney disease necessitating dialysis.

Key words : polycystic kidney disease, peritoneal dialysis, peritonitis, renal transplantation

## INTRODUCTION

La polykystose rénale autosomique dominante (PKAD) est la principale maladie rénale héréditaire dans le monde, responsable en moyenne de 10% des cas d'insuffisance rénale chronique terminale en France [1]. Elle se caractérise par une augmentation constante, parfois très importante, du volume des deux reins porteurs d'innombrables kystes mais aussi souvent du foie qui peut, dans certains cas, occuper une place importante dans la cavité péritonéale. Elle est associée à une fréquence accrue de pathologies diverticulaires coliques et classiquement d'hernies de la paroi abdominale du fait de l'hyperpression abdominale générées par le volume du foie et des reins [2].

Selon les recommandations de la Haute Autorité de Santé de 2008 [3] la PKAD n'est pas, malgré ce phénotype clinique particulier, une contre-indication à la mise en route d'un traitement par dialyse péritonéale, mais une certaine réticence des néphrologues vis-à-vis de cette technique de dialyse est encore rencontrée. La problématique essentielle est surtout celle de la transplantation rénale (en particulier de la gestion de l'augmentation du volume des reins) dans cette population relativement jeune en dialyse.

Nous rapportons notre expérience de la prise en charge des patients atteints de PKAD et traités en dialyse péritonéale (DP) en première intention depuis 1997 dans notre unité de dialyse à domicile.

## METHODES

Nous avons, à l'aide du Registre de Dialyse Péritonéale de Langue Française (RDPLF), extrait les données du module principal « survie et infection » régulièrement mis à jour et étudié rétrospectivement le parcours et le devenir des trente patients atteints de PKAD pris en charge en DP depuis 1997 en première intention dans notre unité de dialyse à domicile. L'informatisation du dossier médical de dialyse du centre de traitement des maladies rénales est apparue en 2005 après le début de notre participation au RDPLF (1997), ce qui explique que certaines informations cliniques et thérapeutiques peuvent être absentes chez six patients traités entre 1997 et 2005. Le diagnostic de PKAD repose sur les critères habituels, en particulier radiologiques, et une histoire familiale de maladie rénale [4]. Enfin, nous n'avons pas un nombre suffisant de mesures de clairances péritonéales dans cette cohorte de patients pour faire part des résultats.

## RESULTATS

### 1. Caractéristiques cliniques et traitements des patients

Le tableau 1 décrit les caractéristiques cliniques et le temps de suivi en DP des 30 patients PKAD extraits du registre RDPLF depuis 1997. Ces patients étaient âgés en moyenne de 54 ans lors de leur prise en charge en DP et avaient peu de comorbidité (en particulier diabétique). Le score de comorbidité de Charlson était supérieur ou égal à 4 chez 5 patients. Seuls trois patients avaient des antécédents cardio-vasculaires. Une patiente était porteuse d'une maladie inflammatoire du tube digestif. L'atteinte hépatique était présente au moment de la prise en charge en dialyse chez 85% des patients. Le temps cumulé de suivi pour cette cohorte de patients était de 836 mois soit 28 mois en moyenne par patient.

↓ *Tableau 1. Caractéristiques cliniques des patients*

<b>Sexe</b>	15 H / 15 F
<b>Age moyen en dialyse</b>	54 ans (Extrêmes : 33 - 75 ans)
<b>Atteinte hépatique</b>	22 / 26 patients
<b>Comorbidités</b>	
Aucune	10 / 26 patients
Diabète	1 / 26 patients
Cardiopathie sévère	3 / 26 patients
Pathologie inflammatoire colon	une patiente
IMC > 30	3 / 25 patients
Score de Charlson ≥ 4	5 / 27 patients
<b>Suivi</b>	
Suivi total en mois (30 patients)	836
Suivi moyen en mois/patient	28 (Extrêmes : 4 - 91 mois)

Le tableau 2 décrit les principaux traitements et les modalités de traitement en dialyse péritonéale, dialyse péritonéale continue ambulatoire (DPCA) ou dialyse péritonéale automatisée (DPA) nocturne. La grande majorité des patients était autonome dans la méthode de dialyse et traité en dialyse péritonéale automatisée nocturne. Le traitement par EPO concernait 43 % des patients. Soixante-quinze pour-cent des patients bénéficiaient d'un traitement antihypertenseur (inhibiteur de l'enzyme de conversion, antagoniste de l'angiotensine 2 ou antagoniste calcique).

↓ *Tableau 2. Traitements*

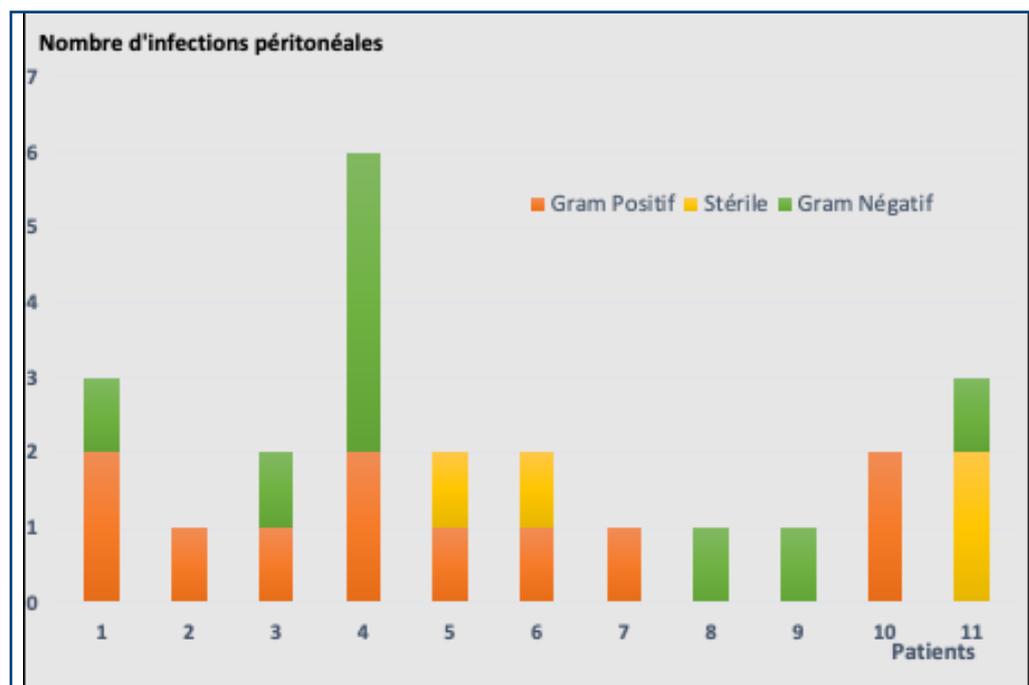
<b>Traitement antihypertenseur</b>	18/24 patients (75%)
<b>Traitement par érythropoïétine</b>	10/23 patients (43%)
<b>Dialyse Péritonéale (DP)</b>	
DP continue ambulatoire	7 patients
DP automatisée nocturne	23 patients (77%)
Autonomie en DP	29 / 30 patients

## 2. Infections péritonéales

Les infections péritonéales sont représentées sur la figure 1. Onze patients ont présenté au moins une infection péritonéale. Le nombre total de péritonite pour l'ensemble des patients était de 24. L'incidence des péritonites infectieuses était d'un épisode tous les 35 mois-patient, toutes méthodes de dialyse péritonéale confondues. Les bactéries à gram positif étaient les suivantes : 5 Staphylocoque Epidermidis, 3 Staphylocoque Aureus, 2 Streptocoque et 1 Bacillus Cereus. Dans neuf cas il s'agissait d'un bacille gram négatif : 4 E. Coli, 2 Moraxella, 1 Pantoea spp, 1 Pyocyanique, et 1 Citrobacter. Enfin, dans les quatre derniers cas la péritonite était stérile.

L'infection péritonéale a conduit à l'arrêt de la DP (avec transfert en hémodialyse) dans deux cas : patient 2 de la figure 1 – infection à Staphylocoque Epidermidis et patient 10 de la figure 1 – in

fection à *Bacillus Cereus*. L'infection péritonéale a conduit au décès d'un patient (patient 4 de la figure 1 – infection à *E. Coli* multi-résistant). Il s'agissait pour ce patient de la sixième péritonite dont quatre à bacille gram négatif (2 *E. Coli* et 2 *Moraxella*).



↑ Figure 1. Infections péritonéales chez onze patients

### 3. Devenir des patients. Transplantation rénale et transferts en hémodialyse.

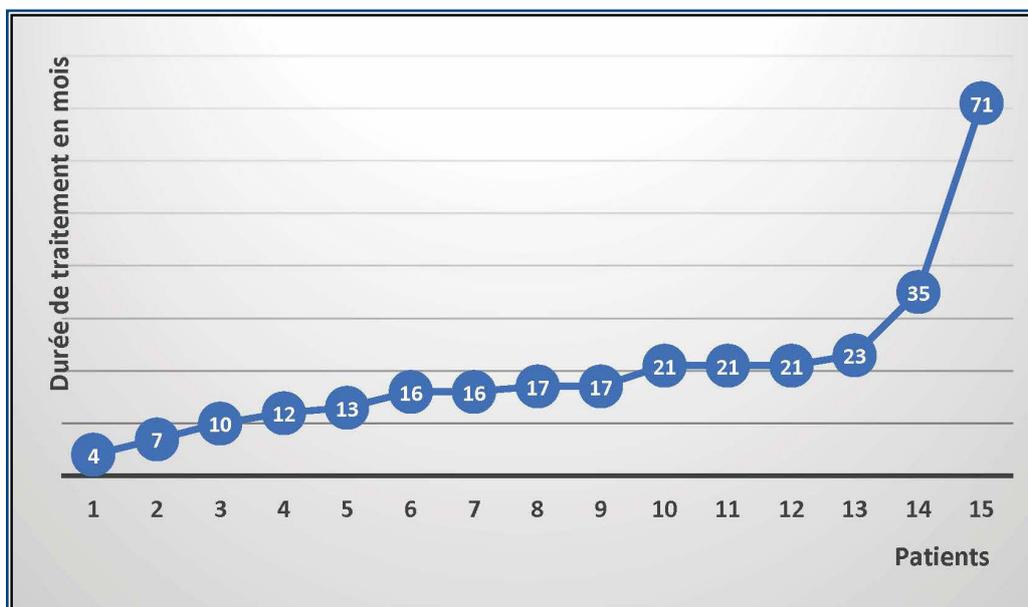
Le devenir de l'ensemble des 30 patients PKAD est représenté sur le tableau 3. Quinze patients (50 %) ont bénéficié d'une transplantation rénale dans un délai relativement court, moins de deux ans après la mise en DP pour la majorité des patients (Figure 2). Un seul des 30 patients a nécessité une néphrectomie pour préparation à la transplantation par voie chirurgicale, sans changement dans la méthode de dialyse.

Sept patients (23,3 %) ont été transférés en hémodialyse. La figure 3 représente le nombre de mois de traitement par DP (de 11 à 71 mois) des patients transférés en hémodialyse et les causes de transfert (insuffisance d'épuration et/ou perte d'ultrafiltration, infections péritonéales et dysfonction du cathéter de DP). La durée médiane de traitement en DP était de 36 mois pour ces 7 patients.

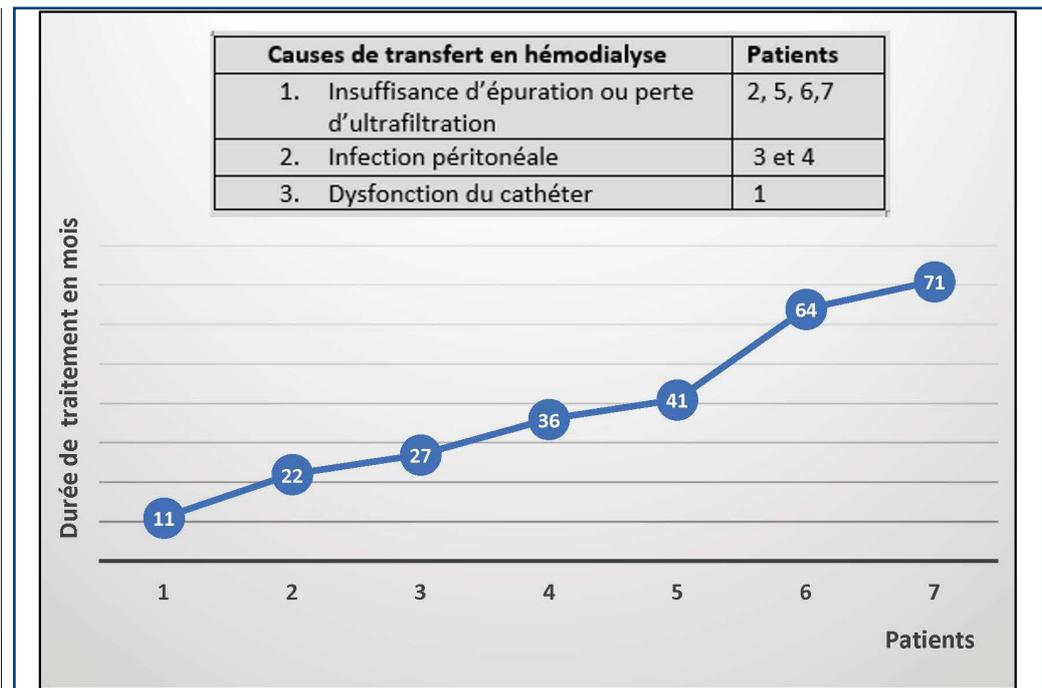
Quatre patients sont décédés, dont deux brutalement à domicile. Enfin, quatre patients PKAD sont actuellement traités (7, 8, 11 et 34 mois) par DP. Un de ces quatre patients a bénéficié d'une embolisation rénale en prévision de la transplantation rénale.

↓ *Tableau 3. Devenir des 30 patients*

<b>Transplantation rénale</b>	<b>15 patients</b>	<b>50.0%</b>
Néphrectomie préalable	un patient	
<b>Transferts en hémodialyse</b>	<b>7 patients</b>	<b>23.3%</b>
Médiane de traitement en DP	36 mois	
<b>Décès</b>	<b>4 patients</b>	<b>13.3%</b>
Age moyen	62 ans	
Temps moyen en DP	53 mois	
Infection péritonéale causale	Un cas	
<b>Dialyse péritonéale en cours</b>	<b>4 patients</b>	<b>13.3%</b>



↑ *Figure 2. Transplantation rénale chez 15 patients*



↑ Figure 3. Transferts en hémodialyse

## DISCUSSION

Les résultats de notre étude rétrospective mono-centrique comportant 30 patients sont favorables à la prise en charge en dialyse péritonéale (DP) des patients PKAD, avec possiblement une sélection des patients PKAD selon le volume des reins lors de leur orientation vers une modalité de dialyse. Nous avons confronté notre expérience aux résultats des deux registres Français de dialyse, le réseau REIN pour l'ensemble des patients dialysés et le registre RDPLF de la dialyse à domicile (années 2000 – 2010), qui ont été publiés conjointement en septembre 2017 [1], et à ceux de deux méta-analyses récentes regroupant respectivement 9 et 12 études [5,6], majoritairement rétrospectives, souvent mono-centriques. Ces deux méta-analyses se sont essentiellement intéressées à la survie des patients et à celle de la technique de dialyse ainsi qu'aux infections péritonéales, toutes méthodes de DP confondues. L'accès à la transplantation est étudié dans la première méta-analyse.

L'âge d'entrée en dialyse dans notre cohorte correspond à celle décrite dans la littérature [4]. La fréquence de l'atteinte hépatique (85%) est similaire aussi à celle décrite dans la littérature [2]. La majorité des patients a été traitée en DPA autonome.

La moitié des patients a pu bénéficier d'une transplantation rénale dans un délai relativement court. Un seul patient a nécessité une néphrectomie chirurgicale préalable à la transplantation rénale. On ne dispose pas de mesure du volume rénal. On ne dispose d'ailleurs de cette information dans aucune des études référencées dans les deux méta-analyses récentes consacrées à la DP. Il ne peut être exclu que le volume rénal (faible volume) ait, dans notre centre, orienté le choix de la méthode de dialyse vers la DP. Notons qu'une étude Française comportant 60 patients PKAD a observé que la pression intra-péritonéale n'était pas influencée par le volume rénal mais dépendant de l'Indice de masse corporelle [7]. Dans notre population il s'avère que seuls 3 patients sur 25 avaient un indice de masse corporelle > 30.

Pour les patients n'ayant pas pu bénéficier d'une transplantation rénale le transfert en hémodialyse apparaît en moyenne après 3 ans de traitement par DP (médiane de 36 mois). Les causes de transfert sont représentées par la dysfonction du cathéter dans un cas seulement, l'insuffisance d'épuration extra-rénale et/ou perte d'ultrafiltration dans quatre cas, et l'infection péritonéale dans deux cas. Quatre patients sont en cours de traitement en DP.

La première publication concernant la DP (DPCA) comme méthode de dialyse chez 26 patients PKAD remonte à 1998 [8]. Les données récentes des registres Français montrent que seuls 11% des patients PKAD sont pris en charge en DP ce qui traduit probablement une certaine réticence des néphrologues à utiliser cette technique de dialyse dans cette maladie rénale. Il est important de rappeler que la DP reste globalement victime de « freins » puisque le pourcentage de patients (PKAD et non PKAD) pris en charge en DP reste au fil des années < 10% [9]. Dans les registres Français la prise en charge en DP des patients PKAD est associée à une meilleure probabilité d'accès à la transplantation rénale [1]. Les deux méta-analyses publiées en DP [5,6] regroupant respectivement 882 et 931 patients PKAD montrent des résultats similaires en faveur de la prise en charge en DP de ces patients, en particulier pour la survie (meilleure en cas de PKAD) et la survie de la méthode de dialyse qui n'est pas différente des groupes contrôles (patients non PKAD). Une meilleure survie des patients PKAD en DP est aussi observée dans les registres Français de dialyse [1]. La meilleure survie des patients PKAD en DP, constatée dans toutes les études, s'explique très probablement par un âge plus jeune lors de la prise en charge en dialyse et les faibles comorbidités associées. Soulignons que dans ces deux méta-analyses l'expérience Française issue des données du registre de dialyse péritonéale (RDPLF) représentent une part importante des résultats puisqu'elle comporte 344 patients PKAD [10].

La très grande majorité de nos patients est autonome en dialyse péritonéale et nous avons opté autant que possible pour la DPA nocturne (un peu de 75% d'entre eux) compte tenu des risques potentiels d'augmentation de la pression intra-péritonéale. Ce qui n'exclut pas, dans notre expérience, la possibilité de faire de la DPCA. La DPA permet aussi dans cette population de patients relativement jeune d'avoir une vie professionnelle peu impactée par la dialyse mais aussi une meilleure vie sociale. Si on exclut la première publication de 1998 [8], l'information sur la prise en charge en DPA est disponible dans 7 publications [6]. La prise en charge en DPA varie entre 7 % en Chine et 54.9 % en France [10]. Dans les études les plus récentes (2015-2016) la DPA représente 42 à 45 % des patients.

La fréquence des infections péritonéales dans notre cohorte de 30 patients PKAD est calculée, toutes méthodes de DP confondues, à un épisode tous les 35 mois-patients. Ce taux d'infection péritonéal est conforme aux recommandations internationales les plus récentes [11]. Les infections péritonéales à bacilles gram négatifs ne semblent pas prépondérantes. Les bacilles gram négatifs représentent un peu plus de 37 pour cent de nos cas. L'infection péritonéale reste une complication sévère puisqu'elle est à l'origine du décès d'un patient. Dans notre centre, le taux de péritonite varie selon les années entre un épisode tous les 31 à 35 mois-patients et la fréquence des infections à bacille gram négatifs est estimée à 25% chez les patients non PKAD (données non publiées). Dans les deux méta-analyses [5,6] la fréquence des péritonites n'est pas plus importante dans la population de patients PKAD que dans la population non PKAD.

La problématique de la néphrectomie n'est pas abordée dans ces deux méta-analyses. Un de nos patients a bénéficié d'une néphrectomie avant transplantation rénale et un autre d'une emboli-

sation rénale en vue de la transplantation sans changement de méthode de dialyse pour les deux patients. On dispose de très peu d'information sur la gestion de la néphrectomie chez les malades en DP. Une étude Française récente a étudié le nombre de néphrectomie dans une cohorte de 24 patients PKAD traités en DP. Six de ces 24 patients ont bénéficié d'une néphrectomie préalable à la transplantation rénale. Cinq patients ont pu être maintenus en DP en post-opératoire [12].

Rappelons enfin que deux autres méta-analyses récentes [13,14], regroupant plus de 7500 patients PKAD, se sont intéressées à comparer la mortalité des patients pris en charge en DP et en hémodialyse. Il s'avère que la mortalité ne diffère pas entre les deux techniques de dialyse. Logiquement, l'hémodialyse semble associée à une incidence accrue de saignements kystiques rénaux.

Les limites des études disponibles en DP dans cette maladie rénale héréditaire sont importantes. Tout d'abord, le nombre d'études relatives à cette technique de dialyse est restreint. Le nombre de patients PKAD inclus est souvent assez faible puisque inférieur à 40 patients dans 6 études retenues dans les deux méta-analyses. Comme dans notre étude, les données de la littérature dont nous disposons sont majoritairement rétrospectives, certaines extraites de registres nationaux de dialyse. Elles sont issues en majorité, comme la nôtre, d'études mono-centriques comportant possiblement des biais de sélection patient comme la prise en compte du volume des reins, des complications infectieuses kystiques ou digestives diverticulaires. Enfin, il apparaît clairement que la meilleure survie des patients PKAD en DP s'explique par un âge plus jeune au moment de la prise en charge en dialyse et les faibles comorbidités, en particulier diabétiques.

## CONCLUSIONS

Ce travail rétrospectif tend à confirmer que la DP, en particulier la technique de DPA, est une bonne option de traitement (survie patient, survie technique, incidence des péritonites) dans la polykystose rénale, en particulier pour ceux en attente de transplantation rénale. Malgré tout il ne peut être exclu que le volume rénal ait été un élément important dans la décision de prise en charge de ces patients en DP. La gestion de la néphrectomie en DP, peu évoquée dans la littérature, reste une difficulté importante dans le parcours de soin de ces patients. L'embolisation rénale offre probablement une perspective intéressante dans ce domaine.

## CONFLITS D'INTERET

*Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt pour cet article.*

## REFERENCES

1. Sigogne M, Kanagaratnam L, Dupont V, Couchoud C, Verger C, Maheut H et coll. Polykystose rénale autosomique dominante et dialyse péritonéale : études rétrospectives à partir de deux registres nationaux REIN et RDPLF. *Néphrol et Ther.* 2017; 13(5): 270.
2. Pirson Y. Extra-renal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Adv Chronic Kidney Dis.* 2010; 17(2): 173-180.
3. Haute Autorité de santé. Indications et non-indications de la dialyse péritonéale chronique chez l'adulte. Recommandations de bonne pratique. 16 octobre 2008.
4. Noel N, Rieu P. Pathophysiologie, épidémiologie, présentation clinique, diagnostic et options

- thérapeutiques dans la polykystose rénale autosomique dominante. *Nephrol et Ther.* 2015; 11(4): 213-225
5. Dupont V, Kanagaratnam L, Sigogne M, Bechade C, Lobbedez th, Portoles J et coll. Outcome of polycystic kidney disease patients on peritoneal dialysis: systematic review of literature and meta-analysis. *PLos One* 2018; 13(5): e0196769
  6. Boonphiphop B, Thongprayoon C, Wijarnpreecha K, Medaura J, T Chebib FT, Cheungpasitporn W. Outcomes of patients with autosomal-dominant polycystic kidney disease on peritoneal dialysis: a meta-analysis. *Nephrology* 2019; 24: 638-646
  7. Sigogne M, Kanagaratnam L, Mora C, Pierre M, Petrache A, Marcus C et coll. Etude des facteurs associés à la pression intra-péritonéale chez les patients atteints de polykystose hépatorenale autosomique dominante et traités par dialyse péritonéale. *Nephrol et Ther.* 2019; 15(5): 266
  8. Hadimeri H, Johansson AC, Haraldsson B, Nyberg G. CAPD in patients with autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Périt Dial Int.* 1998; 18: 429-432
  9. Ryckelynck JP, Abbadie O, Castrale C, Lavainne F, Fakhouri F, Lobbedez T. Pourquoi et comment promouvoir la Dialyse péritonéale ? *Presse Med.* 2011; 40(11): 1053-1058
  10. Lobbedez Th, Touam M, Evans D, Ryckelynck J-Ph, Knebelman B, Verger Ch. Peritoneal dialysis in polycystic Kidney disease patients. Report from the French peritoneal dialysis registry (RDPLF). *Nephrol Dial transplant* 2011; 7: 2332 – 2339.
  11. Recommandations ISPD concernant les infections en dialyse péritonéale (traduction Française) : mise à jour 2010. *Perit Dial Int* 2010; 30: 393-423
  12. Courivaud C, Roubiou C, Delabrousse E, Bresson-Vautrin C, Chalopin JM, Ducloux D. Polycystic kidney size and outcomes on peritoneal dialysis: comparison with haemodialysis. *Clin Kidney J.* 2014; 7(2): 138-143
  13. Zhou C, Gu Y, Mei C, Dai B, Wang Y, Xue C. Dialysis modality and mortality in polycystic kidney disease. *Hemodial Int.* 2018; 22(4): 515-523
  14. Xingxing F, Meizi K, Dongmei C, Lianglan S. Comparison of mortality between peritoneal dialysis and hemodialysis in polycystic kidney disease. *Renal Failure* 2019; 41(1): 14-15

Reçu le 16/11/2020, accepté après révision le 19/02/2021, publié le 07/04/2021

Open Access : cet article est sous licence Creative commons CC BY 4.0 : <https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.fr>

Vous êtes autorisé à :

Partager — copier, distribuer et communiquer le matériel par tous moyens et sous tous formats

Adapter — remixer, transformer et créer à partir du matériel pour toute utilisation, y compris commerciale. Cette licence est acceptable pour des œuvres culturelles libres.

L'Offrant ne peut retirer les autorisations concédées par la licence tant que vous appliquez les termes de cette licence. selon les conditions suivantes :

Attribution — Vous devez créditer l'Œuvre, intégrer un lien vers la licence et indiquer si des modifications ont été effectuées à l'Œuvre. Vous devez indiquer ces informations par tous les moyens raisonnables, sans toutefois suggérer que l'Offrant vous soutient ou soutient la façon dont vous avez utilisé son Œuvre. <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>.