


Les témoignages de patients

Propos recueillis dans le cadre du questionnaire en ligne « La polykystose hépatique », janvier-mai 2021

« Quand on a une polykystose hépatorenale, souvent on ne voit que le néphrologue. Il serait peut-être judicieux d'avoir la proposition d'une consultation pluridisciplinaire (néphrologue, hépatologue, nutritionniste...) ».

« La greffe de foie a été une totale réussite, je n'ai plus mal, je peux manger normalement, et je récupère du poids (j'étais en dénutrition). Je suis très heureuse, et je ne regrette pas, même si c'était une opération lourde et difficile ».

 **Rendez-vous sur le site internet :** <https://www.polykystose.org> **pour plus d'informations :** deux spécialistes ont répondu à des interrogations de patients issues du questionnaire.

Qui consulter, à quel moment ?

Nos pistes

Si l'on se sait atteint de PKD1, PKD2 ou PLD, en cas de douleurs, de nausées ou de gros ventre :

- ▶ **Le médecin généraliste** peut orienter vers un néphrologue et/ou un hépatologue.
- ▶ **Une échographie et/ou un scanner** permettent de faire le point sur les kystes hépatiques et d'identifier s'il y a ou non hépatomégalie.
- ▶ **Un hépatologue** pourra vous proposer un suivi, une prise en charge médicamenteuse ou chirurgicale selon votre situation. Il jugera de l'intérêt de renouveler des examens de surveillance selon l'évolution de vos symptômes.

Nos conseils

- ▶ **Contactez le service hépatologie du CHU** proche de chez vous pour savoir si la polykystose hépatique massive est prise en charge. Si besoin, vous pourrez éventuellement être orienté.e vers un centre spécialisé. Voici une liste établie par Transhépate.

www.transhepate.org/les-centres-de-greffe/

- ▶ **Se donner la possibilité de prendre un second avis.**

Contacts

contact@polykystose.org

Patrick GUIRCHOUN
Président
patrickguirchoun@gmail.com

Isabelle CAPART
Vice-présidente
isabellecapart7@gmail.com

Alexandre LANNOOTE
Vice-président
alexandre.lannoote@polykystose.org

ASSOCIATION POLYKYSTOSE FRANCE  **PKD** FRANCE

Ce livret a été réalisé grâce au groupe projet composé d'Isabelle Capart (Vice-présidente en charge du parcours patient), Annabel Q, Esther D, Magali L, Martine M, avec la participation d'Alexandre Lannoote (Vice-président en charge des systèmes d'information).

Nous remercions le laboratoire Sanofi pour son don. 

Copyright- tous droits réservés - Décembre 2021

ASSOCIATION POLYKYSTOSE FRANCE 

PKD FRANCE

La polykystose hépatique, parlons-en !

Qu'est-ce que la polykystose hépatique et sa complication : l'hépatomégalie

www.polykystose.org

La polykystose hépatorenale autosomique dominante est une maladie génétique (en lien avec un gène dominant – PKD1 – ou en lien avec un gène récessif – PKD2, et plus rarement avec le gène GANAB). Elle se traduit par le développement de kystes dans les reins, pouvant aboutir à une insuffisance rénale traitée par la dialyse et/ou par la greffe d'un rein.

La plupart des patients atteints ont des kystes sur le foie, dont le nombre est susceptible d'augmenter avec l'âge. Ces kystes n'empêchent pas le foie de fonctionner. Il arrive aussi que la polykystose hépatique (PLD, au gène dominant) survienne comme maladie isolée : des kystes sont présents sur le foie, sans que les reins soient atteints.

Pour un petit nombre de patients atteints de PKD1, PKD2 ou PLD – 80% sont des femmes – les kystes hépatiques prolifèrent et entraînent une hépatomégalie (gros foie). Le foie prend de plus en plus de volume, et cela devient gênant dans la vie quotidienne : douleurs liées à la compression du foie sur les organes proches (estomac, voies biliaires, vessie, diaphragme...), mal de dos, gros ventre.

Quand elle provoque une hépatomégalie, la polykystose hépatique devient une maladie gênante voire handicapante, pas toujours bien connue du corps médical.

Aussi l'objectif de ce livret est d'informer et de sensibiliser les patients et les soignants sur différents aspects en lien avec cette maladie.



Vivre avec la maladie

Près de 400 personnes (84% de femmes et 16% d'hommes) ont participé au questionnaire en ligne proposé par l'Association Polykystose France entre janvier et mai 2021.

Un tiers des répondants n'a pas encore consulté : la plupart parce qu'ils ne savent pas à qui s'adresser (43%) ou parce qu'ils ne pensent pas avoir encore besoin de prise en charge (31%).

Plus d'un tiers des personnes ayant consulté n'a pas le sentiment d'avoir été entendu et pris en charge. « Les kystes n'empêchent pas le foie de fonctionner, vous devez apprendre à vivre avec » est la réponse la plus fréquente. Ce qui est vrai tant que le nombre de kystes et le volume du foie restent limités.

Cependant quand le foie devient très volumineux, les conséquences sur le mode de vie sont difficiles : gros ventre, douleurs, gêne respiratoire, reflux acides voire difficulté à se nourrir.

Les répondants ont besoin d'être davantage écoutés et pris au sérieux, et que les conséquences physiologique, esthétique et psychologique de leur maladie soient prises en compte. Ils ont exprimé leur inquiétude sur l'évolution de la maladie, leur besoin de conseils en termes d'hygiène de vie et d'informations sur les prises en charge possibles.

Quelle prévention ?

On soupçonne les hormones féminines de jouer un rôle dans le développement des kystes du foie, notamment quand les femmes ont connu des grossesses ou une prise d'oestrogènes. Il est donc préférable d'adapter la contraception et de ne pas surconsommer de phyto-oestrogènes (soja, protéines de soja, protéines de pois).

Comme pour la population générale, il est recommandé de limiter la caféine, l'alcool et bannir le tabac.

Attention, rien ne prouve que la pratique du jeûne agisse sur la taille du foie ou sur le développement des kystes.

Pour traiter la douleur, il faut éviter les AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens, comme l'ibuprofène) et préférer le paracétamol ou les opiacés si nécessaire.

La marche, la natation ou le vélo, sont des sports plus adaptés que les sports violents et de contact.

D'autres activités peuvent être bénéfiques pour mieux vivre avec la maladie : la sophrologie, la méditation, le yoga. Et si besoin, l'accompagnement psychologique.

Les associations de patients comme l'Association Polykystose France, permettent de s'informer et d'échanger entre personnes concernées (groupe de parole).

Certains hôpitaux proposent au patient de l'éducation thérapeutique et des formations à sa pathologie.

Quelle prise en charge ?

Nous exposons quelques pistes actuelles. Chaque cas étant unique, il est impératif d'en parler avec un hépatologue.

Traitement médicamenteux

L'injection mensuelle d'un analogue de la somatostatine (lanréotide ou somatuline) contribue chez certains patients à ralentir la progression des kystes du foie, voire à en réduire un peu le volume. Les résultats varient selon les personnes.

Chirurgie

En cas de très gros kyste, gênant et douloureux, **une ponction du liquide kystique** peut être proposée, et complétée par une alcoolisation sous contrôle radiologique. Cependant, les kystes reviennent souvent après quelques semaines ou quelques mois.

Selon la façon dont les kystes sont répartis sur le foie, **une marsupialisation (ou fenestration)** peut être envisagée – la technique reste délicate et elle est peu employée.

Si une majorité de kystes est située dans une même partie du foie, et que le lobe restant fonctionne suffisamment bien, on peut réaliser **une hépatectomie partielle**. Autrement dit, retirer la partie gênante du foie. La partie saine du foie continue de fonctionner et se régénère après l'opération.

L'embolisation est une pratique introduite depuis peu en France. Elle consiste en une injection par vascularisation de micro-fils de fer et d'alcool dans le kyste pour qu'il se nécrose. Le foie dégonfle et se répare.



Les conseils des praticiens

Dr. Dominique Joly, Pr. des universités-Praticien hospitalier en néphrologie, Hôpital Necker.

« Trois analogues de la somatostatine (octréotide, lanréotide, pasiréotide) ont fait l'objet d'essais cliniques chez des personnes atteintes de polykystose hépatique massive.

Ces produits sont injectés (piqûre intramusculaire) tous les mois. Les effets indésirables (principalement digestifs) sont fréquents dans les jours qui suivent les 2 ou 3 premières injections, puis

Dr Claire Francoz, gastro-entérologue et hépatologue, Hôpital Beaujon.

« Autant la polykystose rénale est bien connue du corps médical, autant la polykystose hépatique reste le parent pauvre de cette maladie génétique. De nombreux patients, et en particulier des femmes - car ce sont elles qui sont principalement atteintes de polykystose très invalidantes - errent de néphrologues en autres médecins spécialistes et se voient souvent répondre que l'atteinte hépatique est bénigne. Ce ne sont que des kystes qui ne se compliquent que très rarement, ils ne compromettent pas la fonction du foie et ne justifient pas de traitement. C'est en partie vrai. Mais si les kystes sont bénins, ils peuvent entraîner des symptômes lorsqu'ils sont très nombreux ou très volumineux. Ces symptômes sont la conséquence du volume pris par le foie qui comprime les organes

s'estompent ou disparaissent par la suite. Sur le long terme, la tolérance de ces traitements est correcte. Dans la quasi-totalité des cas, la croissance des kystes hépatiques est stoppée ; au cours des six premiers mois, on peut même observer (principalement sous lanréotide) une baisse du volume des kystes, variable d'un patient à l'autre, mais suffisante pour améliorer le score de qualité de vie. Ces traitements sont à envisager dans les polykystoses hépatiques diffuses débutantes ou modérées. Prescrits trop tardivement ils ne permettront pas, sauf exception, de récupérer une qualité de vie satisfaisante. »

de voisinage, en particulier l'estomac et l'intestin, et peuvent être à l'origine de troubles digestifs divers et variés. Les formes les plus graves s'accompagnent d'une dénutrition sévère qu'il est impossible de corriger à moins de faire un traitement chirurgical consistant à enlever tout (transplantation hépatique) ou partie (hépatectomie) du foie. Mais ce qui est le plus mal connu du corps médical, c'est le retentissement psychologique et l'altération de l'image de soi que peut entraîner un gros ventre, celui d'une femme enceinte à terme, ou bien encore cet abdomen parcouru de « grosses boules » qui rendent difforme. La vie quotidienne devient difficile, le travail est pénible, le moindre effort est douloureux et l'image que renvoie le miroir est insupportable, à tel point que de nombreuses patientes se cachent et ne se regardent plus. Il ne faut pas accepter ce ventre difforme. Des solutions sont possibles, même si certaines d'entre elles, en particulier la greffe, peuvent faire peur. »

