

CONGRÈS

Réunion annuelle de la Société québécoise de néphrologie 2007. Château Bonne-Entente à Québec

FEASIBILITY OF OVERNIGHT CARDIORESPIRATORY MONITORING IN SCREENING FOR SLEEP DISORDERED BREATHING IN A CHRONIC HEMODIALYSIS POPULATION.

N. Tangri ^a, J. Kimoff ^b, P. Barre ^c, S. Iqbal ^c,
K. Champagne ^b

^a Department of medicine, McGill University Health Centre, Montréal, Québec, Canada

^b Division of respirology, department of medicine, McGill University Health Centre, Montréal, Québec, Canada

^c Division of nephrology, department of medicine, McGill University Health Centre, Montréal, Québec, Canada

Background. - Sleep disordered breathing (SDB) is highly prevalent in patients with end-stage renal disease (ESRD). Sleep disturbances in ESRD may be a marker of inadequate dialysis and is associated with an increased cardiovascular mortality. Home cardiorespiratory monitoring (Stardust, Respironics Inc.) has been effective in screening for SDB in patients with a high pre-test probability of SDB. We sought to test the feasibility of Stardust recording in screening hemodialysis patients for sleep disordered breathing as part of recruitment for a randomized controlled trial on the effect of hemodiafiltration on SDB.

Methods. - Patients without treated SDB who were stable on in-centre hemodialysis for a period > 3 months were eligible. Subjects underwent home cardiorespiratory monitoring after receiving approximately 2 hours of verbal instruction at the hospital on use of the Stardust device. The recorder was then installed by the patient at home. Complete unattended polysomnography with the equipment installed by a sleep technician at home was performed on a separate night.

Results. - Eight patients (7 men, 1 woman) were screened for SDB. Home cardiorespiratory monitoring resulted in a fair or better study quality as per the Sleep Heart and Health Study criteria¹ in only 2/8 patients. In contrast, overnight PSG resulted in very

good to excellent studies in 7/8 patients. The prevalence of SDB was 100 percent. (Mean AHI 26, SD 28)

Discussion. - Sleep-disordered breathing is highly prevalent in our hemodialysis (HD) population. Self-installed home cardiorespiratory monitoring may not be a feasible screening method in HD patients. The success with complete polysomnography suggests that a degree of technical support is required for both screening and diagnostic sleep studies in this patient population.

L'INFIRMIÈRE PRATICIENNE SPÉCIALISÉE EN NÉPHROLOGIE, UNE PRATIQUE EN DEVENIR

J. Dupont, D. Boucher, L. Dumais

CHUQ, Québec, Canada

Avec l'adoption de la loi 90 en 2003, un nouveau rôle de l'infirmière a émergé au Québec pour le domaine de la néphrologie : l'infirmière praticienne spécialisée (IPS). Cette infirmière, détentrice d'une maîtrise et d'un diplôme d'études supérieures, dispense des soins infirmiers et médicaux répondant ainsi aux besoins complexes des patients et de leur famille. Suite à sa formation, elle se doit de réussir un examen de spécialité comprenant trois volets (pratique, écrit et oral) menant à l'obtention d'un certificat de spécialiste en néphrologie. Ainsi, l'IPS en néphrologie a le droit de prescrire des examens diagnostiques, des médicaments et autres substances ainsi que des traitements médicaux selon l'article 36.1 de la *loi sur les infirmières et infirmiers du Québec* (issu de l'article 31 de la *loi médicale*). Les règles de soins médicaux et les règles d'utilisation des médicaments encadrent ces droits et peuvent varier d'un établissement à l'autre. L'IPS partage son temps entre la pratique clinique (70 %), le soutien clinique aux infirmières et autres professionnels (10 %), la formation et l'enseignement (10 %) et la recherche (10 %). Elle dispense des soins et services aux patients insuffisants rénaux en pré-dialyse, en dialyse péritonéale, en hémodialyse et en greffe rénale. Au centre hospitalier universitaire de Québec (CHUQ), il y a trois IPS : une en dialyse à domicile, une en hémodialyse et une en greffe rénale.

Ce nouveau rôle s'intègre à l'équipe interdisciplinaire en complémentarité pour améliorer les soins et services et permettre une meilleure utilisation de l'expertise de tous. Cette nouvelle pratique remplie de défis est prometteuse.

INVESTIGATIONS DE L'ANÉMIE DE L'INSUFFISANCE RÉNALE CHRONIQUE DANS UN MODÈLE MURIN

R.F. Gagnon

Service de néphrologie, hôpital général de Montréal, centre universitaire de santé McGill, Montréal, Canada

Un modèle d'insuffisance rénale chronique (IRC) développé chez la souris il y a plus de 20 ans (Gagnon RF et Duguid WP, Urol. Res. 1983 ; Gagnon RF et al., Uremia Invest. 1984-1985) a été utilisé pour l'investigation de complications diverses de l'IRC. L'approche chirurgicale originale utilisée consiste en deux étapes distinctes, i.e. l'électrocoagulation de la surface du rein droit en premier lieu suivie d'une néphrectomie gauche deux semaines plus tard. L'insuffisance rénale qui débute immédiatement après la deuxième chirurgie est d'une gravité inversement proportionnelle au nombre de néphrons fonctionnels du rein droit qui ont échappé au dommage causé par l'électrocoagulation initiale. Le sacrifice-évaluation a lieu habituellement six semaines après la néphrectomie gauche. Tous les travaux publiés ont porté sur des souris femelles jeunes de la lignée pure C57BL/6 avec une IRC d'une gravité légère à sévère. Une caractérisation exhaustive du modèle (Gagnon RF et Gallimore B, Urol. Res. 1988) a démontré la présence de plusieurs anomalies typiques de l'IRC chez l'humain, incluant une anémie dont le degré est corrélé positivement avec l'azotémie ; de plus, cette anémie demeure stable durant de longues périodes (jusqu'à 15 semaines) (Gagnon RF et Ansari M, Nephron 1990).

En collaboration avec des experts en hématologie, nous avons montré dans ce modèle que l'anémie de l'IRC est accompagnée inexplicablement d'une absence d'expression du message du mARN de l'érythropoïétine dans le foie (Zhang F et al., Exp. Hematol. 1996). L'anémie des souris avec IRC répond de façon directement proportionnelle au traitement par des doses croissantes d'érythropoïétine humaine recombinante (Zhang F et al., Nephron 1996) ; de plus, cette anémie est corrigée rapidement par le traitement combiné de doses sous-thérapeutiques d'érythropoïétine humaine recombinante et du facteur de croissance semblable à l'insuline (IGF-1) [Brox AG et al., Kidney Int 1996]. Des expériences récentes dans ce modèle indiquent clairement que l'anémie de l'IRC est due non seulement à une déficience en érythropoïétine, mais aussi à une résistance envers son effet thérapeutique (Eliopoulos N et al., J. Am. Soc. Nephrol. 2006).

UNE « FRACTURE » DU REIN : LES CONSÉQUENCES DE TRAUMATISMES SÉVÈRES DU POINT DE VUE NÉPHROLOGIQUE

O.H.F. Chin, R. Gagnon, G. Artho, L. Rosenthal

Départements de médecine et radiologie, centre universitaire de santé McGill, Montréal, Canada

Les lésions rénales survenant au cours de traumatismes sévères de toutes sortes ont une fréquence d'environ 1-5 % des cas. Les conséquences à long terme de ces lésions sont variables. Nous rapportons le cas d'un malade de 40 ans qui avait subi un traumatisme sévère (i.e. accident de métro) en juillet 1993, à l'âge de 26 ans, causant de multiples blessures au thorax ainsi qu'aux membres supérieurs et inférieurs. Lors de sa présentation, on lui avait diagnostiqué une « fracture » du rein gauche révélée par des examens radiologiques. Une tomодensitométrie axiale de l'abdomen a démontré de multiples régions hypodenses dans la région médiane du parenchyme rénal gauche. De plus, une scintigraphie rénale a démontré une perfusion globale légèrement diminuée du rein gauche avec une large région non perfusée dans sa portion médiane. Lors de son congé de l'hôpital, trois semaines plus tard, la créatinine sérique était de 85 mmol/l et sa tension artérielle 120/80.

Après avoir été perdu de vue durant 14 ans, le malade a récemment été retrouvé pour un contrôle de son bilan de santé. Une scintigraphie rénale a démontré de nouveau l'image du rein gauche « fracturé » et sa fonction rénale est demeurée stable à 83 mmol/l. Sa tension artérielle, cependant, s'est avérée très élevée à 180/100-120, bien que le malade soit asymptomatique. Un traitement antihypertenseur a été commencé et une réévaluation radiologique approfondie a été effectuée.

Cette présentation portera sur les différents traumatismes rénaux ainsi que leurs complications potentielles à long terme.

INFECTIONS RELIÉES AUX ACCÈS VASCULAIRES ET AUTRES INFECTIONS CHEZ LES INSUFFISANTS RÉNAUX DE DIFFÉRENTES RÉGIONS DU QUÉBEC, CANADA

S. Iqbal ^a, J.P. Lafrance ^a, K. Dasgupta ^a, J.A. Ritchie ^a, S. Benaroya ^a, L. Ward ^a, M. Vasilevsky ^c, P. Barré ^d, D. Boisvert ^e, M. Ghannoum ^b, M. Lipman ^f, J. Eid ^g, M. Cantarovich ^h, I. Bounatiro ⁱ, E. Rahme ^a

^a McGill University, Montréal, Québec, Canada

^b Hôpital de Verdun, Montréal, Québec, Canada

^c Montreal General Hospital, Montréal, Québec, Canada

^d Royal Victoria Hospital, Montréal, Québec, Canada

^e Hôpital de Hull, Canada

^f Jewish General Hospital, Montréal, Québec, Canada

^g Saint. Mary's Hospital Center, Montreal, Québec, Canada

^h Hôpital de Val-d'Or, Montréal, Québec, Canada

ⁱ Hôpital général du Lakeshore, Montréal, Québec, Canada

Selon les données du Registre canadien des insuffisances et des transplantations d'organes (CORR), l'infection est la troisième cause de mortalité rapportée chez les patients avec insuffisance rénale terminale. Cette présentation soulignera les données de ce registre en ce qui a trait aux infections chez les insuffisants rénaux. Un protocole de recherche visant à déterminer l'incidence et les facteurs de risque des infections (et leurs complications) reliées aux accès en dialyse dans le Réseau universitaire intégré de santé (RUIS) de l'université McGill sera détaillé. Ce projet vise la révision de tous les dossiers des patients dialysés entre le 1^{er} décembre 2000 et le 31 décembre 2006. Une étude pilote à partir des 15 premiers dossiers a montré une incidence de 0,56 hospitalisation par patient-année. Chez les 11 patients en dialyse péritonéale, l'incidence de péritonite était de 0,11 péritonite par patient-année. Les données sur d'autres infections fréquentes (pneumonie, sepsis, infections des voies urinaires) chez les patients en dialyse seront aussi collectées à l'intérieur de ce protocole. Quelques aspects des mesures préventives pour les infections seront discutés, puisque ce protocole de recherche présente une opportunité unique de déterminer l'impact de certains facteurs modifiables tels que le nombre d'infirmières par patient et l'espace dans les salles de traitement pour des populations urbaines, rurales et autochtones de patients dialysés. Éventuellement, les résultats de cette recherche pourraient permettre d'établir un protocole de surveillance des infections et d'impliquer davantage la communauté pour réduire le risque de ces infections.

ÉVOLUTION DES ABORDS VASCULAIRES : UNE PERSPECTIVE INTERNATIONALE DES DOPPS I À III

J. Ethier ^a, D.C. Mendelssohn ^b, S. Elder ^c, R. Pisoni ^c

^a CHUM, Montréal, Québec, Canada

^b Humber River Regional Hospital, Weston, Ontario, Canada

^c Arbor Research Collaborative for Health, Ann Arbor, Michigan, États-Unis

Au cours de la dernière décennie, des recommandations concernant la création et le suivi des abords vasculaires (AbV) ont été émises. Les études DOPPS I à III (1996 à 2006) permettent de déterminer l'impact de

ces recommandations sur les modes de pratique dans les unités de dialyse à un niveau international. Ces études prospectives, observationnelles des modes de pratique en dialyse et de leurs résultats regroupent plus de 300 unités de dialyse, plus de 12 000 patients (pts) dans 7 à 12 pays. Durant les périodes à l'étude, la proportion de FAV a augmenté en A/NZ et au Royaume-Uni, mais a diminué en Espagne, en Italie et en Allemagne. L'utilisation des greffons a diminué de moitié aux États-Unis surtout au profit d'un accroissement des FAV. Malheureusement, la proportion de cathéter (KT) a augmenté dans plusieurs pays d'Europe, au Canada et aux États-Unis. Ce phénomène n'est pas limité aux pts âgés ou diabétiques, mais touche les non-diabétiques et de façon plus marquée les femmes. Le risque d'être dialysé par KT augmente proportionnellement au nombre de chirurgies antérieures pour AbV. Un tel risque est plus important dans les unités qui tardent à créer les abords vasculaires ou à les ponctionner.

Par ailleurs 9, 56, 35 % des pts avec KT ont eu respectivement zéro, une-deux, supérieur à deux chirurgies pour AbV. Entre les pays, la proportion de FAV est plus élevée si la proportion de diabétiques est moindre. Entre 35 et 68 % des nouveaux pts débutent leur dialyse avec un AbV permanent, proportion qui est plus élevée chez les pts connus d'un néphrologue depuis plus de quatre mois. Plus les délais entre l'adresse en chirurgie et l'évaluation par le chirurgien, et entre cette dernière et la chirurgie, sont longs, plus la chance de débuter la dialyse avec un AbV permanent est élevée (AOR de 0,89 et 0,94, $p < 0,0001$). Une proportion plus élevée de pts avec KT a des KT/V $< 1,2$ vs pts avec FAV. La mortalité est également plus élevée chez les pts avec KT (RR = 1,54, $p < 0,0001$) et avec greffons (RR = 1,23, $p < 0,006$) vs FAV. Beaucoup d'efforts demeurent à déployer pour augmenter la proportion de pts dialysés via une FAV. Pour améliorer les soins aux pts, les délais de création et de ponction des AbV méritent une attention particulière au Canada.

PRONOSTIC RÉNAL D'ENFANTS ÂGÉS DE 7-18 ANS NÉS AVEC UNE EXTRÊME PRÉMATURITÉ

M.P. Morin, J. Rouillard-Lafond, C. Girardin

Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke, Sherbrooke, Québec, Canada

Introduction. - Plusieurs études ont établi les effets négatifs d'un petit poids de naissance causé par un retard de croissance intra-utérin sur la fonction rénale à l'âge adulte. Cependant, peu se sont intéressées à l'impact de la prématurité extrême sur la fonction rénale de ces enfants devenus grands.

Objectifs. - Le but de la présente étude est donc de comparer la fonction rénale de cette population à celle d'enfants nés à terme.

Méthodologie. - Pour ce faire, nous avons déterminé la pression artérielle, le taux de filtration glomérulaire et la microalbuminurie chez 24 enfants nés entre 24 et 28 semaines de gestation et maintenant âgés de 7 à 18 ans. Vingt de ces derniers ont pu être appariés pour l'âge, le sexe et l'index de masse corporelle (IMC) à des enfants nés à terme. Lors d'une rencontre, la taille, le poids et la pression artérielle de ces deux groupes de patients ont été mesurés. La créatinine, les électrolytes et la cystatine C plasmatique ont également été quantifiés. La microalbumine, la créatinine et les électrolytes urinaires ont été mesurés sur une miction. Les facteurs de risque de dommages rénaux dans l'histoire périnatale des sujets prématurés ont été recueillis. Les valeurs de Fonque chez ceux du groupe témoin (moyenne $1,1 \pm 1,1$ mg/mol), bien que cette différence ne soit pas statistiquement significative ($p = 0,0861$). De plus, huit sujets du groupe des enfants prématurés (33 %) présentaient une microalbuminurie, avec un ratio albumine/créatinine supérieur à 2,0 mg/mol, contrairement à quatre (20 %) du groupe témoin (ODD : 2 ; CI : 0,5-8). En revanche, il n'y avait aucune différence statistiquement significative entre les deux groupes au niveau de la fonction glomérulaire, estimé soit par la formule de Schwartz ($p = 0,2627$), soit par la cystatine C ($p = 0,4594$). Tout de même, trois enfants prématurés (12,5 %) présentaient une insuffisance rénale se manifestant par une clairance de la créatinine de moins de 90 ml/min/1,73 m², mais aucun dans le groupe témoin (ODD : 6,6 ; CI : 0,324-137,4). Quant à la valeur de la fraction d'excrétion du sodium, on ne retrouvait pas de différence significative, bien que cinq enfants prématurés (21 %) présentaient une fraction anormale de plus de 1 % par rapport à un seul à terme (5 %) [ODD : 4,7 ; CI : 0,5-44,5]. Finalement, les enfants prématurés présentaient une valeur de tension artérielle diastolique plus élevée (65 ± 7 vs 61 ± 7 ; $p = 0,025$).

Conclusion. - En somme, ces données suggèrent que les enfants et adolescents nés extrêmement prématurément ne présentent généralement pas de fonction glomérulaire altérée à l'adolescence. Ils semblent en revanche présenter plus fréquemment une tubulopathie et une microalbuminurie annonçant une possible évolution vers une glomérulopathie cliniquement significative, bien que le nombre de sujet limctions rénales a été comparé de façon appariée, alors que les nombres de patients avec des valeurs cliniquement anormales dans chaque groupe ont été confrontés.

Résultats. - Ainsi, la valeur de microalbuminurie chez les sujets prématurés (moyenne $2,8 \pm 4,3$ mg/mol de créatinine urinaire) était plus élevée que la puissance de cette étude.

LA PRISE SIMULTANÉE DE SEVELAMER ET DE CARBONATE DE CALCIUM DIMINUE-T-ELLE LE POUVOIR DE CHÉLATION DU PHOSPHORE ?

G. Ouellet, M. Mailhot, L.G. Ste-Marie, H. Cardinal, L. Roy

Département de médecine et nutrition, hôpital Saint-Luc CHUM, Montréal, Québec, Canada

Le sevelamer a la capacité d'adsorber les sels biliaires. Bien qu'il soit possible que le sevelamer puisse également adsorber une partie du carbonate de calcium, il n'existe pas de recommandation sur la prise concomitante ou séparée de ces deux chélateurs du phosphore. Le but de cette étude était d'évaluer l'impact sur la phosphorémie de la prise simultanée, comparativement à la prise à des repas séparés, du sevelamer et du carbonate de calcium.

Quatorze patients hémodialysés chroniques ont été enrôlés dans cette étude chassée-croisée, contrôlée et à répartition aléatoire comprenant deux périodes d'étude de quatre semaines, précédées chacune d'une période d'épuration d'une semaine. Le sevelamer et le carbonate de calcium étaient pris simultanément durant la période A, et à des repas séparés durant la période B. L'ordre des périodes était aléatoire. La dose totale quotidienne de carbonate de calcium et de sevelamer était constante pour chaque patient durant toute l'étude et avait été déterminée selon leur dose habituelle de chélateurs. Les patients ne devaient pas modifier leurs habitudes alimentaires. L'apport alimentaire en phosphore était évalué trois fois par semaine par une nutritionniste. Les paramètres de dialyse demeuraient constants pour la durée de l'étude. La phosphorémie, la calcémie et l'albuminémie ont été mesurées à la fin de chaque semaine d'étude.

En conclusion, la prise simultanée du sevelamer et du carbonate de calcium ne diminue pas le pouvoir de chélation du phosphore. Ces deux chélateurs peuvent donc être pris simultanément ou à des repas séparés, selon la préférence du patient.

LES CRITÈRES DE SÉLECTION DES CANDIDATS À LA DIALYSE AU QUÉBEC : ASPECTS ÉTHIQUES

J. Saint-Arnaud ^a, J. Côté ^a, C. Chapados ^a, M. Bourdeau ^a, C. Loiseleur ^b, L. Bouchard ^c, P. Verrier ^d, M. Audet ^a, J. Gagnon ^a, C. Dupuis ^a

^a Université de Montréal, Canada

^b Université McGill, Québec, Canada

^c Université d'Ottawa, Canada

^d Hôpital du Sacré-Cœur de Montréal, Québec, Canada

Durant les dernières décennies, il y a eu une forte augmentation du nombre de personnes traitées en dialyse rénale au Canada. Une enquête par questionnaires a été

effectuée entre 2000 et 2001 dans 14 centres de dialyse québécois, auprès de 156 intervenants des équipes multidisciplinaires et 412 patients inscrits en hémodialyse et en dialyse péritonéale. Les résultats présentés concernent les critères d'exclusion utilisés par les intervenants (Q1) et ceux souhaités dans le futur en situation de rareté des ressources selon les intervenants (Q2) et selon les patients (Q3). Les proportions suivantes sont rapportées pour chacun des critères : refus du malade (Q1 : 66 % ; Q2 : 85 % ; Q3 : 40 %), mort imminente (49, 89, 56 %), coma végétatif persistant (44, 90, 53 %), phase terminale d'une maladie autre que rénale (37, 73, 47 %), stades avancés de démence (30, 72, 41 %), âge (24, 52, 5 %), cancer métastatique (20, 55, 52 %), déficience mentale sévère (15, 46, 30 %), non-respect des directives de soins (5, 20, 25 %), idées suicidaires persistantes (4, 8, 17 %), VIH/sida (2, 8, 29 %), diabète ayant nécessité des amputations (1, 7, 24 %), dépression sévère (1, 2, 12 %), toxicomanie (1, 8, 17 %). Les différences entre les critères d'exclusion utilisés et souhaités en situation de rareté par les intervenants sont statistiquement significatives, sauf pour la mort imminente ($p = 0,071$), le coma végétatif persistant ($p = 0,350$) et le diabète sévère ($p = 0,905$). Les différences sont statistiquement significatives entre les critères d'exclusion souhaités en situation de rareté selon les intervenants et selon les patients, sauf pour la déficience mentale sévère ($p = 0,189$). Aucun critère n'est considéré par l'ensemble des répondants comme un strict critère d'exclusion. On questionne l'application des principes éthiques : respect du refus de traitement, obligation de ne pas faire de tort et équité envers ceux qui sont en attente d'un traitement.

MALADIE DE DENT : DESCRIPTION DE NOUVELLES MUTATIONS AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE SHERBROOKE

J.F. Bilodeau, A.M. Côté, T. Nawar, B. Lemieux

Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke, Québec, Canada

La maladie de dent constitue une cause d'insuffisance rénale chronique rare dont les manifestations cliniques sont multiples à travers le monde. Cette maladie héréditaire récessive liée à l'X se caractérise surtout par une protéinurie de faible poids moléculaire, une hypercalciurie et une néphrocalcinose. Le principal gène responsable est situé sur le chromosome Xp11.23/p11.22 et il code pour un canal chlore voltage-dépendant et un échangeur chlore-proton (*CLCN5*). Ce canal ionique s'exprime de façon prédominante au niveau des endosomes des cellules du tubule proximal du rein. Déjà plus de 80 mutations distinctes du gène responsable ont été décrites. Récemment dans notre centre, trois patients (dont deux frères) ont reçu le diagnostic de la maladie de dent ; il s'agit de deux mutations n'ayant pas été rap-

portées dans la littérature. Le but de la présentation est donc de décrire le phénotype de chacun de ces patients, de façon à attirer l'attention des néphrologues cliniciens sur cette entité au visage polymorphe.

TUMEURS BRUNES FACIALES CHEZ UN MALADE EN HÉMODIALYSE CHRONIQUE

R. Sabbagh, M. Vasilevsky, R.F. Gagnon, R. Tabah

Centre universitaire de santé McGill, Québec, Canada

Les tumeurs brunes sont des lésions osseuses peu communes associées à l'hyperparathyroïdie. Les manifestations histologiques classiques comprennent des cellules ostéoclastiques géantes dans un stroma fibreux hémorragique, donnant aux lésions leur couleur brune caractéristique. Les tumeurs brunes surviennent plus souvent dans les côtes, les clavicules, la ceinture pelvienne et la mâchoire inférieure ; les maxillaires sont rarement affectés. Nous décrivons le cas d'un homme de 61 ans qui a développé une hyperparathyroïdie secondaire grave (HSG) durant les cinq premières années de traitement par l'hémodialyse. Parmi les signes et symptômes qu'il a présentés, on note des douleurs osseuses fortes généralisées, une diminution progressive de la taille, une difformité faciale gauche dans la région maxillaire, des masses au palais, et l'aspect raccourci et boudiné des phalanges terminales. Une tomographie faciale a confirmé les lésions maxillaires bilatérales et une aspiration avec aiguille fine de la masse maxillaire gauche a révélé la présence de cellules ostéoclastiques géantes. Des radiographies du crâne et de la colonne montrèrent l'image classique du crâne « sel et poivre » et du rachis « en maillot de rugby » de l'HSG, respectivement. Une radiographie du thorax et une tomographie de la poitrine ont aussi mis en évidence une tumeur brune dans une côte droite. Le malade a subi une parathyroïdectomie chirurgicale, soulageant immédiatement ses douleurs osseuses et entraînant une régression légère progressive de ses tumeurs brunes faciales. Cette régression a paré au besoin d'une résection chirurgicale des tumeurs brunes.

LA CRÉATION D'UN NOUVEAU MODÈLE MURIN DE SYNDROME NÉPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DANS DES SOURIS HUMANISÉES SUGGÈRE LA RESPONSABILITÉ DE CELLULES IMMATURES

A.L. Sellier-Leclerc^a, C. Loirat^a, G. Deschênes^a, M. Peuchmaur^b, P. Ronco^b, R. Monteiro^b, E. Haddad^b

^a Hôpital Robert-Debré, Tenon et Inserm U699, Paris, France

^b CHU Sainte-Justine, Montréal, Québec, Canada

Introduction. - Il est admis que le syndrome néphrotique idiopathique (SNI) est dû à la sécrétion, par les cellules du système immunitaire, d'un facteur circu-

lant responsable de la protéinurie. Néanmoins, la nature de ces cellules et du facteur circulant est inconnue.

Méthodes. - Nous avons greffé des cellules de témoins et de patients à des souris immunodéficientes et déterminé si les souris présentaient une protéinurie. Nous avons utilisé deux approches : l'injection de cellules CD34+ par voie intraosseuse et l'injection de cellules mononucléées périphériques (PBMC) par voie intrapéritonéale.

Résultats. - Après injection de PBMC, toutes les souris ont présenté une prise de greffe atteignant un maximum de 12 à 14 % de cellules humaines qui étaient toutes des lymphocytes T, mais aucune de ces souris n'a été protéinurique. Après injection des cellules CD34+, toutes les souris du groupe témoin ($n = 12$) et 11 sur 12 souris du groupe patient ont présenté une prise de la greffe atteignant un maximum de 0,7 à 0,9 % de cellules humaines, qui n'étaient ni des lymphocytes T ni des lymphocytes B. Toutes les 11 souris du groupe patient avec prise ont présenté une hyperprotéinurie survenant entre trois et quatre semaines après la greffe. L'étude histologique des reins des souris protéinuriques était normale en microscopie optique, et montrait un effacement des pédicelles des podocytes en microscopie électronique.

Conclusion. - Nous avons réussi à créer un modèle murin du SNI en humanisant des souris avec des cellules CD34+ de patients. Nos résultats suggèrent en outre que les cellules responsables de la maladie sont probablement des cellules immatures, issues des cellules CD34+, en cours de différenciation, et non des lymphocytes T matures.

LA DERMOPATHIE FIBROSANTE NÉPHROGÉNIQUE : UN RAPPEL DU PRINCIPE DE PRÉCAUTION

I. Plamondon, C. Samson, A.K. Watters, L.R. Bégin, J. Côté, C. Déziel, S. Quéryn

Hôpital du Sacré-Cœur, Montréal, Québec, Canada

À ce jour, plus de 200 cas de dermopathie fibrosante néphrogénique (maintenant appelée fibrose systémique néphrogénique) ont été répertoriés dans le monde et tous les cas rapportés sont survenus chez des patients atteints d'insuffisance rénale, la plupart dialysés. Nous rapportons ici l'histoire d'un patient hémodialysé chez qui la maladie a été constatée dans les mois qui ont suivi une angiorésonnance magnétique des membres inférieurs. La maladie se manifeste par un épaississement de la peau et une fibrose des tendons qui mènent à des contractures articulaires qui peuvent condamner rapidement le patient au fauteuil roulant. Certains patients ont des manifestations polysystémiques parfois mortelles à type de cardiomyopathie, de fibrose pulmonaire ou d'hypertension pulmonaire. Aucun traitement n'a été démontré efficace chez une grande série de patients. On soupçonne fortement un lien entre l'exposition aux sels de gadolinium et l'apparition de la maladie chez des insuffisants rénaux, bien qu'un lien de causalité n'ait pas encore été établi. Chez un sujet atteint d'insuffisance rénale, un examen d'imagerie par résonnance magnétique avec rehaussement au gadolinium ne doit être fait qu'après avoir bien évalué le rapport bénéfice/risque. Les implications quant au choix des méthodes d'imagerie à la recherche d'une néphropathie ischémique ou encore d'une atteinte aorto-iliaque avant une greffe rénale sont discutées.