

Les résultats de l'étude du Pr. Gross sur le syndrome d'Alport sont parus dans *Kidney International* Organe officiel de la société mondiale de néphrologie

On se rappelle que l'AIRG-France a soutenu pendant plusieurs années cette étude à la suite d'un appel d'offres lancé par l'association auquel seul le Pr Gross avait répondu. Nous sommes heureux et fiers d'avoir pu aider à faire avancer les choses au sujet du syndrome d'Alport et d'avoir permis que plusieurs pays rejoignent le Pr. Gross, pour arriver aujourd'hui à une vraie mobilisation mondiale sur cette pathologie. Grâce à cette action, les USA, le Canada, l'Europe et même la Chine travaillent sur le syndrome d'Alport.

Après cette levée en masse, nous espérons que les chercheurs de tous ces pays continueront leurs efforts pour arriver à de nouveaux résultats encourageants pour les familles frappées par cette maladie.

L'ÉTUDE

QUELLES SONT LES DONNÉES DONT DISPOSAIENT LES AUTEURS ?

1. Le syndrome d'Alport conduit inévitablement à l'insuffisance rénale terminale et il n'y a actuellement aucun traitement capable de retarder la survenue de l'insuffisance rénale.
2. Les IEC sont des médicaments couramment utilisés pour traiter l'hypertension artérielle. Il a été montré que les IEC entraînaient une diminution de la protéinurie dans le syndrome d'Alport (comme dans d'autres maladies rénales chroniques).
3. Il a également été démontré que les IEC retardaient l'insuffisance rénale chez les souris ayant un syndrome d'Alport.

QUELLE A ÉTÉ L'HYPOTHÈSE DE TRAVAIL ?

1. Vérifier l'efficacité des IEC. En effet, certains néphrologues ont prescrit des IEC à des patients ayant un syndrome d'Alport, alors même que ces patients n'avaient pas d'hypertension artérielle.
2. Déterminer s'il existe un moment favorable dans l'évolution pour commencer le traitement. L'évolution du syndrome d'Alport est bien

connue : c'est d'abord une hématurie microscopique qui apparaît chez les petits enfants, suivie d'une micro albuminurie, précédant la protéinurie, puis la fonction rénale diminue, évoluant vers l'insuffisance rénale terminale en environ 20 ans.

QUELLE A ÉTÉ LA BASE DE L'ÉTUDE ?

Elle s'est basée sur le Registre européen du syndrome d'Alport qui a pu recueillir les données cliniques, évolutives, anatomopathologiques, familiales, génétiques de 573 patients. Ce registre a été soutenu par l'AIRG -France et la fondation KfH pour la médecine préventive en Allemagne.

D'après les données recueillies, 283 patients ont été suivis plus de 20 ans. Certains avaient reçu des IEC, d'autres n'avaient jamais été traités. Ils ont été classés en quatre groupes selon leur état clinique rénal au début du traitement par les IEC : jamais traités (T-0) ; ayant une microhématurie ou une microalbuminurie (groupe T-I) ; ayant une protéinurie (groupe T-II) ; ayant une insuffisance rénale (groupe T-III). Les auteurs ont étudié la date de mise en dialyse dans chacun des quatre groupes. Les IEC utilisés ont été le plus souvent le ramipril ou l'énalapril.

QUELS SONT LES RÉSULTATS ?

L'effet bénéfique des IEC donnés tôt dans l'évolution a été démontré : l'âge médian de la mise en dialyse est de 22 ans pour les patients non traités et de 40 ans pour ceux qui reçoivent des IEC alors qu'ils ont un stade protéinurie. Aucun des patients du groupe T-I n'est en insuffisance rénale terminale. De même, les IEC ont amélioré la survie des patients.

CONCLUSION

Les auteurs concluent que le traitement par les IEC doit être commencé tôt chez des patients ne présentant qu'une hématurie microscopique ou une microalbuminurie. De ces résultats découle une autre conclusion : le diagnostic de syndrome d'Alport doit être affirmé le plus rapidement possible.



Pr. GROSS