

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'ont 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 microalbuminurie, 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 en 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 une 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.

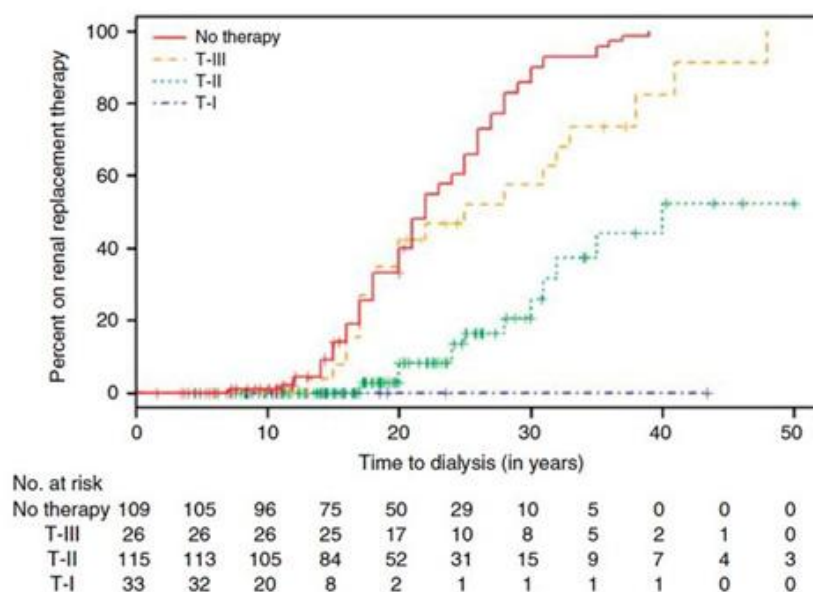
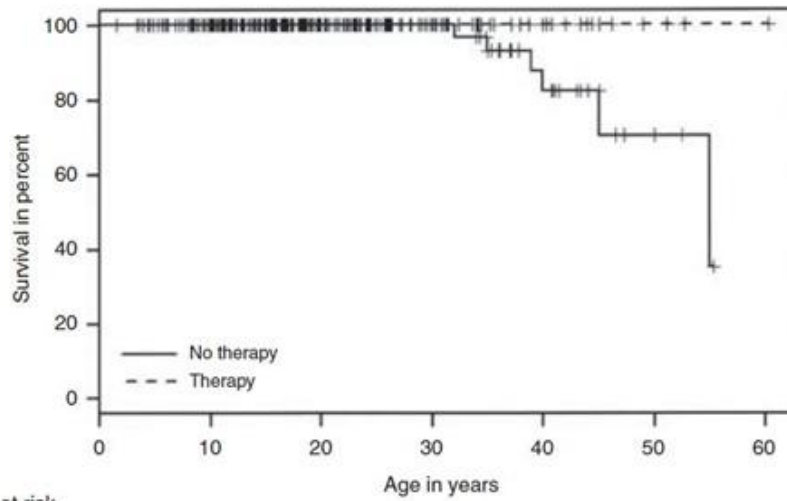


Figure 2 | Age at onset of renal replacement therapy in different treatment modalities. Untreated patients (red curve) are relatives to the treated patients (yellow, green, and blue curves) and have the same genotype. Angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibition delays renal failure in a time-dependent manner. Tick marks indicate censoring data. Kaplan-Meier estimate.



No. at risk		Age in years					
	0	10	20	30	40	50	60
No therapy	101	88	59	40	16	3	0
Therapy	174	151	75	27	13	3	1

Figure 4 | Effect of treatment on life expectancy. Untreated patients (solid line) are relatives to the treated patients (dashed line) and have the same genotype. Angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibition improves life expectancy ($P = 0.0369$ vs. *noT*). Tick marks indicate censoring data. Kaplan-Meier estimate.

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.