

Huit patients avaient choisi comme technique d'épuration extra-rénale l'hémodialyse. La confection de la voie d'abord vasculaire était faite au stade 5 dans 5 cas et au stade 4 dans un seul cas. Un patient a choisi la dialyse péritonéale.

Conclusion Malgré les progrès remarquables observés dans la prise en charge de la MRC, l'atteinte des différents objectifs recommandés demeure difficile à réaliser dans notre contexte socioéconomique.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.nephro.2022.07.315>

PO-N37

Étude des trajectoires de soins des patients insuffisants rénaux chroniques stade 5 en traitement conservateur

E. Laurent^{1,*}, M. Siebert², D. Naveiro², S. Pasquet³, C. Vigneau⁴

¹ Université Rennes 1-M2 Dipa, Rennes, France

² CHU Pontchaillou, Rennes, France

³ Ifps Saint-Brieuc, Saint-Brieuc, France

⁴ Université Rennes 1, Rennes, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : laurentelo13@gmail.com (E. Laurent)

Introduction Le nombre de personnes âgées souffrant d'insuffisance rénale augmente. La dialyse ne leur offrira pas nécessairement un gain de survie, ce qui pose la question de l'intérêt du traitement conservateur. Cependant, les trajectoires de soins de ces patients sont très peu documentées.

Description Cette étude avait pour objectif de décrire les trajectoires de soins de patients insuffisants rénaux chroniques stade 5 en traitement conservateur. Elle s'est déroulée d'octobre 2021 à juin 2022.

Méthodes Il s'agissait d'une étude mixte multicentrique.

La partie quantitative a analysé les données de la cohorte Breizh IRC-5 qui regroupe les patients porteurs d'une IRC stade 5 suivis dans plusieurs centres en Bretagne. Elle a comparé les données sociodémographiques et cliniques des patients en traitement conservateur à celles des patients ayant un projet de suppléance. La partie qualitative reposait sur l'analyse thématique de 8 entretiens semi-directifs visant à recueillir l'expérience de patients au sujet de leur trajectoire de soins en traitement conservateur.

Résultats Les patients en traitement conservateur représentaient 13 % de la cohorte. Ils étaient plus âgés (âge médian supérieur de 18 ans), plus dépendants, avaient plus de comorbidités (2,1 en moyenne contre 1,6) et vivaient davantage en institution que les patients ayant un projet de suppléance. Ils étaient peu suivis par des gériatres (6,6 %) et des équipes de soins palliatifs (8,3 %).

Conclusion Bien qu'il ne soit pas toujours issu d'une décision médicale partagée, le traitement conservateur semble répondre au souhait de fin de vie à domicile des patients. Leurs trajectoires de soins sont complexes et à haut risque de fragmentation des soins. Les discussions au sujet de leur fin de vie semblent peu formalisées. Leur accompagnement devrait pouvoir être amélioré par la mise en place de plans de soins personnalisés et un accès facilité aux équipes de gériatrie et de soins palliatifs.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.nephro.2022.07.316>

PO-N38

Lumasiran chez les patients atteints d'hyperoxalurie primaire de type 1 (HP1) avec une fonction rénale altérée : données de l'analyse à 6 mois de l'essai de phase 3 ILLUMINATE-C

J. Sionniere¹, J.W. Groothoff^{2,*}, M. Mini³, H. Shasha-Lavsky⁴, J.C. Lieske⁵, Y. Frishberg⁶, E. Simkova⁷, A.L. Sellier-Leclerc^{8,*}, A. Devresse⁹, D. Magen¹⁰

¹ Alnylam, Paris, France

² Dpt Of Ped. Nephrology, Emma Children's Hospital, Amsterdam, Pays-Bas

³ Division Of Nephrology, Dpt Of Pediatrics, Texas Children's Hospital/Baylor College Of Medicine, Houston, États-Unis

⁴ Pediatric Nephrology Unit, Galilee Medical Center, Azrieli Faculty Of Medicine, Bar Ilan University, Nahariya, Israël

⁵ Division Of Nephrology And Hypertension, Mayo Clinic, Rochester, États-Unis

⁶ Division Of Ped. Nephrology, Shaare Zedek Medical Center, Faculty Of Medicine, Jerusalem, Israël

⁷ Al Jalila Children's Hospital, Dubai, Émirats Arabes Unis

⁸ Hôpital Femme Mère Enfant And Cic Inserm, Bron, France

⁹ Division Of Nephrology, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Bruxelles, Belgique

¹⁰ Ped. Nephrology Institute, Rambam Health Care Campus, Haifa, Israël

* Auteurs correspondants.

Adresses e-mail : j.w.groothoff@amsterdamumc.nl

(J.W. Groothoff), anne-laure.sellier-leclerc@chu-lyon.fr

(A.L. Sellier-Leclerc)

Introduction L'HP1 se caractérise par une surproduction d'oxalate et une maladie rénale progressive. La fonction rénale déclinant, l'oxalate plasmatique (POx) augmente et entraîne une oxalose systémique.

Description Lumasiran, qui réduit la production hépatique d'oxalate, a démontré une réduction de POx et une sécurité acceptable chez les patients avec fonction rénale altérée. Dans l'étude ILLUMINATE-C, des réductions moyennes de 33,33 % (IC95 % [-15,16 ; 81,82]) et 42,43 % (IC95 % [34,15 ; 50,71]) de la POx ont été observées à M6 dans les cohortes A (sans hémodialyse, n = 6) et B (hémodialyse, n = 15).

Méthodes Les patients inclus avaient un DFG_e ≤ 45 mL/min/1,73 m² et une POx ≥ 20 µmol/L. Cette analyse présente l'évaluation de l'oxalose cardiaque, la néphrocalcinose, les événements de calculs rénaux et les symptômes invalidants de l'HP1.

Résultats Parmi les patients avec une FEVG < 55 % à l'inclusion, 1/1 de la cohorte A et 2/4 de la cohorte B ont présenté une amélioration ≥ 5 % à M6. Tous les patients avec une déformation longitudinale < 15 % ont montré une amélioration ≥ 2 % à M6 (1/1 cohorte A, 3/3 cohorte B).

ans la cohorte A, 5/6 patients avaient une néphrocalcinose à l'inclusion ; 2 sont restés stables, 3 se sont améliorés (2 unilatéraux, 1 bilatéral) à M6 ; le patient sans néphrocalcinose s'est aggravé (bilatéral). Dans la cohorte B, les patients avec néphrocalcinose (2/11) se sont améliorés (1 unilatéral, 1 bilatéral).

Dans la cohorte A, le taux de calculs était de 3,20/personne-année (IC95 % [1,96 ; 5,22]) dans l'année précédant l'inclusion et 1,48 (IC95 % [0,55 ; 3,92]) pendant les 6 mois de traitement.

Les symptômes (fatigue, nausées, douleurs osseuses, mobilité réduite) se sont améliorés ou sont restés stables dans les deux cohortes.

Conclusion Lumasiran a entraîné des réductions substantielles de POx chez des patients HP1 avec néphropathie avancée. Les données de cette analyse, cohérentes avec un relargage d'oxalate des réserves systémiques, continueront à être évaluées dans la période d'extension.

Les résultats des études ILLUMINATE démontrent l'efficacité du Lumasiran pour l'ensemble des patients HP1.

Déclaration de liens d'intérêts Abstract soumis au nom des auteurs par Jacques Sionnière Laboratoire Alnylam.

<https://doi.org/10.1016/j.nephro.2022.07.317>

PO-N39

Existe-t-il une alternative à l'épuration extra rénale pour un homme de 78 ans atteint de MRC 5 refusant la dialyse ? Option TONNIC : thérapie optimisée nutritionnelle non invasive de l'insuffisance rénale chronique

I. Tostivint*, M.P. Dousseaux, C. Isnard-Bagnis
Pitié-Salpêtrière, Paris, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : isabelle.tostivint@aphp.fr (I. Tostivint)

Introduction Les patients MRC 5 présentent un risque de dénutrition majeure liée au catabolisme protidique important les exposants à une sarcopénie délétère que beaucoup préfèrent traiter par une mise en dialyse. Nous présentons le cas d'un patient âgé de 75 ans MRC5 ayant refusé la dialyse pour lequel nous avons mis en place une thérapie optimisée nutritionnelle non invasive de l'IRC(TONNIC) avec adaptation des protéines à 0,5 g/kg/j +céto-analogues (1cp/5 kg).

Description Nous décrivons l'évolution de ses paramètres cliniques, sanguins et urinaires ainsi que sa composition corporelle par impédancemétrie, avant, pendant et après 2 années de suivi par TONNIC.

Méthodes Il s'agit d'un case report avec analyse avant pendant et après traitement par TONNIC.

Résultats L'amélioration clinico-biologique est nette avec amélioration de la vitalité (selon le patient), perte de masse grasse de 2,9 kg (16,9 à 14,0 kg), gain de masse musculaire (26,9 à 30,47 kg) soit presque 3,5 kg en 2 ans. L'albumine est restée à 40 g/L Le DFG est passé de 11 à 9 mL/min, l'urée de 30 à 20 mmol/L. L'indice d'activité métabolique reflétant la vitalité cellulaire est passé de 4,0 (mauvais) à 5,01 (bon). Plusieurs perfusions de fer (3 en 2 ans) ont été nécessaires chez un patient sous EPO. L'adaptation des protéines avec cétoanalogues et recours aux produits hypoprotidiques a permis une augmentation de l'activité physique avec gain de masse musculaire optimisant le recyclage de l'urée, corrigeant les signes cliniques et biologiques urémiques (acidose métabolique, hyperphosphatémie, HPT secondaire, hypocalcémie, hyper-urémie) dont notre patient MRC5 est exempt.

Conclusion Cette prise en charge TONNIC l'a maintenu autonome d'un point de vue rénal, ce qui lui a soi disant amélioré considérablement sa qualité de vie sans dénutrition avec au contraire avec un gain important de masse musculaire lui permettant de mieux bouger (marche, escaliers et nage). Cette alternative bien accompagnée semble utile pour des patients motivés refusant la dialyse.

Déclaration de liens d'intérêts LUNNE, Biohealth, AIRG, Fondation du Rein, France Rein, Astra Zeneca, Bayer, Fresenius Kabi, site Innospark, Astra-Zeneca, Lilly-Boehringer Mannheim.

<https://doi.org/10.1016/j.nephro.2022.07.318>



PO-N40

Les manifestations rénales dans la maladie de Fabry : à propos de 6 observations

S. Tlili^{1,*}, L. Ben Fatma², H. Boudabous³, I. Kraoua³,
A. Ben Chahida¹, H. Ghabi¹, L. Rais¹, T. Ben Younes⁴, I. Mami¹,
M.K. Zouaghi¹

¹ Service de néphrologie, La Rabta, Tunis, Tunisie

² Service de néphrologie, Tunis, Tunisie

³ Service de pédiatrie, La Rabta, Tunis, Tunisie

⁴ Service de neurologie pédiatrique, Institut National De Neurologie Mongi Ben Hamida, Tunis, Tunisie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : tlili.syrine@yahoo.fr (S. Tlili)

Introduction La maladie de Fabry est un trouble métabolique très rare résultant d'une activité déficiente de l'enzyme lysosomale alpha-galactosidase A (alpha-GalA). Elle est responsable d'une accumulation lysosomale de glycosphingolipides se traduisant par une atteinte multisystémique.

Description Identifier les différentes manifestations rénales au cours de la maladie de Fabry.

Méthodes Il s'agit d'une Analyse rétrospective monocentrique de 6 observations de patients atteints de maladie de Fabry avec atteinte rénale.

Résultats Nous avons colligé 6 patients repartis en 5 hommes et 1 femme issus de 3 familles. L'âge moyen au diagnostic de la maladie était à 24,7 ans (21–30 ans), le diagnostic a été confirmé par un dosage enzymatique de l'alpha 1 glycosidase, montrant une activité effondrée chez tous les patients.

Les circonstances de découverte sont dominées par un acrosyndrome et des signes cutanés. Seulement 2 patients étaient initialement asymptomatiques, dépistés par l'enquête familiale.

Les manifestations rénales observées sont une hyperfiltration rénale dans 2 cas, protéinurie isolée chez 2 patients, et une insuffisance rénale chez 2 patients avec un taux de créatinine respectivement à 15 mg/L et 22 mg/L.

La ponction biopsie rénale a été pratiquée chez 2 patients montrant des lésions caractéristiques de la maladie de Fabry avec accumulation des sphingolipides et vacuolisation des cellules rénales.

Tous nos patients ont été mis sous traitement enzymatique substitutif. La ponction biopsie rénale a été pratiquée chez 2 patients montrant des lésions caractéristiques de la maladie de Fabry avec accumulation des sphingolipides et vacuolisation des cellules rénales.

Deux des patients ont atteint le stade terminal de l'insuffisance rénale nécessitant une thérapie de remplacement rénal. Ils sont en attente de transplantation rénale.

Les autres manifestations multisystémiques qui ont été observées sont : un acrosyndrome chez 4 patients, des signes cutanés avec des angiokératomes chez 2 patients, une atteinte neurologique chez 2 patients et une surdité de perception chez 1 patient.

Conclusion L'hyperfiltration glomérulaire et l'albuminurie sont des signes cliniques précoces précédant le déclin progressif de la fonction rénale.

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<https://doi.org/10.1016/j.nephro.2022.07.319>

