



## Item258-Néphropathie glomérulaire.

### Objectifs CNCI

- Diagnostiquer une néphropathie glomérulaire.
- Connaître les néphropathies glomérulaires les plus fréquentes (syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes, glomérulopathie extra-membraneuse, néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA, glomérulonéphrites rapidement progressives), leurs étiologies et les principes de leurs traitements.

Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié national: <a href="#">Néphropathies glomérulaires</a>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome glomérulaire</li> <li>- Oedèmes / HTA / s. extra-rénaux</li> <li>- Protéinurie / hématurie / IRA-IRC</li> <li>- PBR / histologie (MO) / dépôts (IF)</li> <li>- M. de Berger = VADS / IgA</li> <li>- GNRP type I = Ac anti-MBG</li> <li>- GNRP = créatinine x2 en &lt; 3M</li> <li>- Granulome = Wegener + C&amp;S</li> <li>- Atcd infectieux si SN impur (SNA)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diagnostic = 4 sous-parties</li> <li>- Glycémie devant tout SN</li> <li>- LED chez une femme jeune</li> <li>- Traitement néphroprotecteur par IEC</li> <li>- Prolifération extra-C = GNRP</li> <li>- RTx/ETT devant GNRP</li> <li>- IRA &gt; 48h sur SNA = GNRP</li> </ul>

### Généralités sur les néphropathies glomérulaires

- Remarque: « néphropathie glomérulaire » (NG) = « glomérulonéphrite »
- Diagnostic toujours en **4 étapes**: [positif / syndromique / histologique / étiologique] +++

#### Diagnostic positif: syndrome glomérulaire (2x3)

- « syndrome glomérulaire » = tout signe évoquant une atteinte du glomérule
- **Signes cliniques**
  - **Signes rénaux**
    - **Oedèmes** (secondaires à la protéinurie)
    - **HTA** (secondaire à la prolifération endocapillaire → SRAA)
  - **Signes extra-rénaux** (à rechercher systématiquement)
    - généraux: AEG, fièvre
    - articulaires: arthralgies et myalgies
    - digestifs: douleur abdominale et rectorragies
    - cutanés: purpura et livedo
    - pulmonaires (hémoptysie) et ORL (épistaxis)
    - neurologiques: neuropathie périphérique
- **Signes paracliniques**
  - **Protéinurie** (cf [Protéinurie et syndrome néphrotique de l'adulte et de l'enfant](#))
    - Dépistée par la BU / confirmée par la protéinurie des 24h (> 300mg/j)
    - **En faveur d'une NG si:**
      - Protéinurie abondante: > **2g/24h**
      - Associée à une hématurie (protéinurie « impure »)
      - Albumine >> globuline (sinon néphropathie tubulaire)
      - SdG si protéinurie non sélective = albumine < 80%
  - **Hématurie** (cf [Hématurie.](#))
    - Dépistée par la BU
    - Confirmée par ex. cytologique quantitatif des urines
    - **En faveur d'une NG si:**
      - Hématurie macroscopique: sans caillot (sinon étiologie urologique)
      - Hématurie micro: **cylindres** hématiques et/ou déformation des hématies
  - **Insuffisance rénale organique** (cf [Élévation de la créatininémie.](#))
    - Dépistée par la créatininémie
    - Confirmée par le calcul de la clairance selon la formule de Cockcroft

- DFG ~ clairance = (140-âge) x poids x A(1-1.2) / [créatinine]

**Diagnostic syndromique**

	Sd néphrotique (SN)	Sd des hématuries macroscopiques récidivantes (HMR)	Sd néphritique aigu (SNA)	Sd de GN rapidement progressive (GNRP)
Installation	progressive (sauf SNI: « explosive »)	poussées récidivantes	brutale +/- rapidement progressif	
Oedèmes	+++	-	++	-
HTA	+/- (si impur)	+/-	poussée	+/-
Protéinurie Albuminémie	protéinurie > 3g/j albumine < 30g/L	+/-	protéinurie ++ albuminémie > 30g/L	
Hématurie	+/- (si impur)	+++ / macroscopique	microscopique +++ (ou macro +)	
IRA	+/- (si impur)	+/-	++ / transitoire	+++ / persistante

**Diagnostic histologique**

- Examen complémentaire = biopsie ponction rénale (BPR) +++
  - Indications
    - **Systématique** devant tout syndrome glomérulaire
    - **!! sauf si (5):**
      - Enfant entre 1 et 10ans avec SN pur sans signes extra-rénaux (SNI)
      - Diabétique avec tous les critères de la ND avérés (cf [Diabète sucré de types 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.](#))
      - Suspicion d'amylose: faire la biopsie des glandes salivaires en 1er
      - NG héréditaire déjà diagnostiquée (cf pas de traitement de toute façon)
      - Etiologie médicamenteuse évidente (AINS et sels de lithium)
  - Modalités
    - **Hospitalisation** systématique / PBR percutanée / sous AL / sous guidage écho
    - **Pré-PBR (5): hémostase + NFS-P + échographie + ECBU** préalables / **PA** sous contrôle
    - **Arrêt:** AINS/TAC/Anti-aggrégant
  - **!! Contre-indications à la PBR: (5)**
    - Troubles de l'hémostase ou thrombopénie (= TP/TCA avant)
    - HTA non contrôlée
    - Rein unique ou malformation rénale
    - IRC sévère (< 30mL/min) avec atrophie rénale
    - Infection urinaire / micro-anévrismes rénaux (PAN +++)
  - **Complications de la PBR:**
    - Hématurie macroscopique / Hématome rénal / Fistule artério-veineuse
    - Abscess / Infection
    - Plaie d'autres organes
  - **Interprétation: toujours en 2 temps pour les NG +++**
    - **Histologie** = microscopie optique (MO): recherche **prolifération** cellulaire
    - **Immunologie** = immuno-fluorescence (IF): recherche **dépôts** d'anticorps
- **Caractéristiques des NG à la PBR**

Sd	Type histologique	MO = prolifération / dépôts non immuns	IF = dépôts immuns
SN	LGM	◦ Glomérules <b>normaux</b>	◦ Pas de dépôts
	HSF	◦ « Podocytose » ◦ Fibrose avec dépôts hyalins ◦ Synéchies segmentaires et focales	◦ peu importants voire absents ◦ Si présents = IgM et C3
	PMD	◦ Prolifération mésangiale	

	GEM	<ul style="list-style-type: none"> <li>o <b>Pas</b> de prolifération cellulaire</li> <li>o MBG épaissie / spiculée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>o <b>Dépôts</b> extra-membraneux diffus</li> <li>o IgG et C3</li> </ul>	
HMR	IgA	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Prolifération endo-capillaire des cellules mésangiales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>o <b>Dépôts</b> mésangiaux diffus <b>d'IgA</b></li> <li>o +/- dépôts de C3 / IgG / IgM</li> </ul>	
GNRP	Type I	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Prolifération extra-capillaire</li> <li>o = <b>croissants</b> épithéliaux +++</li> <li>o <b>Nécrose</b> des anses capillaires</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Sérogram anti-fibrinogène positif</li> </ul>	Dépôts linéaires d'IgG
	Type II			Dépôts granuleux
	Type III			<b>Pas</b> de dépôts +++
SNA	GNA	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Prolifération mésangiale endocapillaire</li> <li>o « Humps » : dépôts MBG externe</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Aspect « en ciel étoilé »</li> <li>o Dépôt de C3 +/- IgG</li> </ul>	

**Diagnostic étiologique**

- Remarque: syndromes = modes de révélation de la NG (≠ étiologies)
- Corrélation entre mode de révélation et étiologie non systématique !
- **Etiologies selon le mode de révélation syndromique**

SN	enfant	o SN idiopathique (SNI) (LGM / HSF / PMD)
	adulte	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Primaire = GEM I (40%) / SNI (20%) (HSF &gt; LGM)</li> <li>o Secondaire = diabète (20%) / amylose (5-10%) / LED (5%)</li> </ul>
HMR	o Néphropathie à IgA (Maladie de Berger) +++	
GNRP	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Type I: Syndrome de Goodpasture</li> <li>o Type II: Purpura rhumatoïde et autres étiologies</li> <li>o Type III: Wegener / PAM / Churg &amp; Strauss</li> </ul>	
SNA	o GNA post-streptococcique	

- **Examens complémentaires pour diagnostic étiologique**
  - o **Bilan biologique standard**
    - Glycémie veineuse (cf néphropathie diabétique)
    - NFS-plaquettes / urée / créat / iono sanguin
  - o **Bilan néphrologique complet**
    - Protéinurie des 24h
    - ECBU pour sédiment urinaire
    - Ionogramme urinaire
    - Electrophorèse des protéines urinaires
    - Echographie rénale +/- doppler
  - o **Bilan immunologique**
    - Exploration du complément: C3, C4 et CH50
    - ANCA: Ac anti-cytoplasme des PNN = (cf Wegener/PAM/C&S)
    - Ac anti-MBG (cf Sd de Goodpasture)
    - Cryoglobulinémie (cf GNRP de type II) / Facteur rhumatoïde
    - Ac anti-nucléaires (AAN) et anti-DNA natif (cf LED)
  - o **Bilan infectieux**
    - Sérologies VIH / VHB / VHC
    - Hémo cultures / ETT
  - o **PBR ++**

**NG révélées par un syndrome néphrotique (SN)**

**Etiologies des SN**

- **SN de l'enfant = SN idiopathique (SNI) +++**

- SNI = ex- »néphrose lipoïdique » ou « SN primitif » = 90% des SN de l'enfant
- 3 types histologiques: LGM +++ (80%) / HSF (10%) / PMD (10%)
- **SN de l'adulte**
  - **NG primitives (60% des cas)**
    - GEM I: glomérulonéphrite extra-membraneuse primitive: 40%
    - SNI: syndrome néphrotique idiopathique (LGM et HSF +++): 20%
    - GNMP I: glomérulonéphrite membrano-proliférative I: < 2%
    - (Rarement, la maladie de Berger peut donner un SN)
  - **NG secondaires (40% des cas)**
    - Diabète: 20%
    - Amylose (AL ou AA): 5-10%
    - Lupus érythémateux disséminé (LED): 5%
    - Formes secondaires de: GEM / SNI / GNMP = 10%
    - GN héréditaires: < 1%
- SN idiopathique (SNI) par lésions glomérulaires minimales (LGM)** (cf Protéinurie et syndrome néphrotique de l'adulte et de l'enfant.)
- **Généralités**
  - LGM = une des 3 formes histologiques du SN idiopathique avec HSF et PMD
  - Principale cause de SN **chez l'enfant: 2-7 ans +++** (80% ds cas!)
  - Mais beaucoup plus rare chez l'adulte: 10% des SNI
  - **LGM toujours primitive chez l'enfant mais peut être secondaire chez l'adulte**
    - Etiologies médicamenteuses: AINS et Interféron / Rifampicine / Lithium
    - Etiologies hématologiques: Maladie de Hodgkin / LNH
- **Diagnostic**
  - **Syndrome néphrotique**
    - SN = protéinurie > 3g/24h (> 50mg/kg) et hypoalbuminémie < 30g/L
    - **SN pur +++** : [pas d'hématurie / pas d'HTA / pas d'IR organique] (**A savoir !**)
    - Protéinurie sélective: albumine >80%
  - **Examen clinique**
    - Apparition brutale et généralisée chez l'enfant (« explosive »)
    - **Oedèmes +++**: blancs / mous / prenant le godet / déclives, etc
    - Douleurs abdominales fréquentes (cf ascite / oedème méésentérique..)
    - **Rechercher des complications +++**
      - thrombo-emboliques: TVP, EP, etc. (fuite urinaire des facteurs)
      - infectieuses: pneumopathie, péritonite, etc. (fuite urinaire des Ig)
  - **Examens complémentaires**
    - **Bilan biologique et immunologique**: normal +++
    - **Biopsie ponction rénale (PBR)**
      - !! Non indiquée en 1ère intention si forme typique de l'enfant
      - Systématique si corticoR chez l'enfant ou SNI de l'adulte (éliminer HSF)
      - MO: 100% **glomérules normaux / sans dépôts** (« lésions fonctionnelles »)
- **Evolution**
  - Les SNI de type LGM sont de **bon pronostic** en général
  - **Chez l'enfant**
    - 95% des enfants en rémission complète après 4S de corticothérapie
    - Mais: 30% guéris / 20% récurrences rares / 50%: rechutes fréquentes
  - **Chez l'adulte**
    - Taux de corticorésistance élevé (définition: échec après 12-16S de corticoT )
- **Traitement**
  - **Traitement symptomatique**
    - **Traitement des oedèmes**: restriction sodée + diurétiques (furosémide)
  - **Traitement curatif = corticothérapie+++**
    - **Chez l'enfant**
      - **En 1ère intention: Prednisone (Cortancyl®) pendant 18S (4M1/2)**
        - Attaque: forte dose pendant **4S** (2mg/kg/j)
        - Entretien: dose alternée pendant **8S** (2mg/kg/ 2j)
        - Décroissance progressive sur **6S** (1.5 puis 1 puis 0.5mg/kg)
      - **En 2nde intention si corticorésistance**
        - Corticorésistance = échec après 5S de corticothérapie (dont 1S IV)
        - PBR systématique (recherche HSF ou PMD) + génétique (podocine)
        - Traitement immuno-suppresseur = ciclosporine (mais néphrotoxicité ++)
    - **Chez l'adulte**
      - Traitement d'attaque: prednisone 1mg/kg/j PO pendant 12 à 16 semaines

- Traitement d'entretien: décroissance sur 3M (rémission complète) ou 6M (partielle)
- **Traitement /Prévention des complications (4A savoir ! ( ))**
  - Traitement anti-agrégant ou anti-coagulant si albuminémie < **20g/L**
  - Traitement néphroprotecteur par IEC si insuffisance rénale associée
  - Statines et régime si dyslipidémie
  - Anti-hypertenseur si HTA associée

#### SN idiopathique par hyalinose segmentaire et focale (HSF)

- **Généralité**
  - Une des 3 formes histologiques du SNI (avec LGM et PMD)
  - Chez enfant = 10-15% des SNI
  - Chez **adulte** = 15-20% des SNI (facteur ethnique: africains ++)
- **Etiologies**
  - **HSF primitive +++**
    - = idiopathique: de loin la plus fréquente
  - **HSF secondaire**
    - Réduction néphronique: agénésie rénale ++ / néphrectomie, etc.
    - Post-inflammation: LGM, diabétique, vascularites
    - Néphropathies tubulo-interstitielles: reflux vésico-urétéral +++
    - Autres: VIH, drepanocytose, conso d'héroïne, obésité ++, etc.
- **Diagnostic**
  - **Syndrome néphrotique**
    - SN = protéinurie > 3g/24h et hypoalbuminémie < 30g/L
    - **SN impur**: parfois associé à HTA / hématurie micro / IR
    - **Protéinurie non sélective** = Alb < 80% (SdG !)
  - **Examen clinique**
    - HSF primitive = oedème et protéinurie à début brutal (// LGM)
    - HSF secondaire = pas d'oedème ni hypoalbuminémie / début progressif
  - **Examens complémentaires**
    - **Ponction biopsie rénale (PBR)**
      - **MO: histologie** = « podocytose » (lésions des podocytes)
        - Fibrose des anses capillaires
        - **Dépôts hyalins** = synéchies segmentaires et focales
        - **Immuno-fluorescence (IF)**
          - Dépôts peu importants d'IgM et de C3 (ou négatif)
- **Evolution**
  - Les SNI avec lésions de HSF sont de **mauvais pronostic**
  - IRC progressive chez 25% des enfants et 70% des adultes
  - IRC terminale après 5 à 20 d'évolution (si SN associé ++)
- **Traitement**
  - **Traitement symptomatique du SN**: cf **Protéinurie et syndrome néphrotique de l'adulte et de l'enfant**.
    - **Traitement des oedèmes**: restriction sodée + diurétiques (HEC)
  - **Traitement curatif = corticothérapie**
    - A forte dose et durée prolongée
    - Chez l'adulte: 1mg/kg/j pendant au moins 16S puis 3M à 6M
  - **Traitement /Prévention des complications (4A savoir ! ( ))**
    - Traitement anti-agrégant ou anti-coagulant si albuminémie < **20g/L**
    - Traitement néphroprotecteur par IEC si insuffisance rénale associée
    - Statines et régime si dyslipidémie
    - Anti-hypertenseur si HTA associée

#### Glomérulonéphrite extra-membraneuse (GEM)

- **Généralités**
  - **1er type histologique des SN de l'adulte**: 40% des cas (>60 ans) / H > F
  - Mais rare chez l'enfant (< 5% des SN)
  - !! Ne rentre pas dans la catégorie des SN idiopathiques (≠ LGM ou HSF)
- **Etiologies**
  - **GEM primitive idiopathique +++**
    - = 85% des cas / mais reste un diagnostic d'élimination
    - Association aux anticorps anti PLA2 récepteur type M
  - **GEM secondaire (4)** (15% des cas)
    - **Cancers solides** (adénocarcinomes ++ : poumon / sein / CCR ; mélanome)
    - **Infections**: **VHB** / VHC / syphilis / filariose / lèpre
    - **Inflammation**: lupus / PR / sarcoïdose
    - **latrogénique**: sels d'or / D-pénicillamine

- **Diagnostic**
    - **Syndrome néphrotique**
      - SN présent dans > 85% des cas de GEM (I ou II)
      - SN d'installation **progressive** (≠ SNI à LGM ou HSF)
      - Le plus souvent, SN « **impur** » : hématurie microscopique (70%) et HTA (30%)
    - **Examen clinique**
      - Oedème d'installation progressive (≠ SNI à LGM ou HSF I)
      - **Orientation étiologique**: en gros retenir:
        - H < 50ans = GNEM primitive idiopathique ++
        - F < 50ans = rechercher un lupus ++
        - H ou F > 50ans = autre étiologie: cancer / sarcoïdose, etc.
    - **Examens complémentaires**
      - **Biopsie ponction rénale**
        - Indication = systématique puisque SN de l'adulte ++
        - **MO**: pas de prolifération cellulaire / MBG épaissie et spiculée
        - **IF**: **dépôts extra-membraneux** d'IgG et de C3 / atteinte diffuse
      - **Pour rechercher une étiologie de GEM secondaire +++**
        - **Cancer**: TDM TAP / EOGD + coloscopie / PSA / ex ORL et fibroscopie bronchique
        - **Connectivite**: AAN +/- Ac anti-DNA / complément
        - **Infection**: sérologies VHB / VHC / VDRL-TPHA
  - **Evolution: variable mais le plus souvent favorable**
    - 25% = rémission spontanée
    - 50% = persistance du SN mais pas d'IRC
    - 25% = IRC lentement progressive
  - **Traitement**
    - **Traitement symptomatique du SN +++** cf Protéinurie et syndrome néphrotique de l'adulte et de l'enfant.
      - cf pendant la 1ère année: on espère une rémission spontanée
      - **Traitement des oedèmes**: restriction hydro-sodée + diurétiques
      - **Prévention des C<sup>0</sup>**: MTEV (AVK) + HTA (IEC) + dyslipidémie (statines)
    - **Traitement immunosuppresseur**
      - Seulement si SN sévère ou IRC débutante / efficacité certaine mais médiocre
      - Prednisone/chlorambucil ou prednisone/ciclophosphamide en alternance pdt 6M
- Autres causes de syndrome néphrotique à connaître +++**
- **Néphropathie diabétique**: 20% des SN de l'adulte / 1ère cause de SN II (cf **Diabète sucré de types 1 et 2 de l'enfant et de l'adulte. Complications.**)
  - **Amyloses**: de type AL ou AA (cf **Myélome multiple des os**)
  - **Lupus (NG lupique)**: SN révèle 50% des NG lupique / parfois: SNA / GNRP (cf **Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des anti-phospholipides**)

## NG révélées par un syndrome des hématuries macroscopiques récidivantes (HMR)

**GN primitive à dépôt mésangiaux d'IgA (maladie de Berger)**

- **Généralités**
  - NG primitive de l'adulte **la plus fréquente** au monde = 30% des NG
  - 10% des IRT en France / p = 1.5 ‰
- **Diagnostic**
  - **Examen clinique**
    - **Terrain**: adulte **jeune** / homme > femme (sex ratio = 2-3)
    - **Anamnèse**: atcd d'HM au décours d'une **infection virale** (des VADS)
    - **Hématurie +++**
      - Hématurie macroscopique récidivante (HMR)
      - Sans caillot / sans douleur (parfois micro et asymptomatique)
      - Durée: quelques heures à quelques jours
      - Au décours d'une infection des VADS / récidive à la prochaine infection
    - **Signes extra-rénaux**: **AUCUN** (≠ purpura rhumatoïde)
  - **Examens complémentaires**
    - **BU et ECQU**: mise en évidence d'une hématurie +/- protéinurie
    - **ECBU**: élimine une infection urinaire
    - **Ponction biopsie rénale (PBR)**
      - **MO**: hypertrophie +/- prolifération mésangiale **endocapillaire**
      - **IF**: **dépôts** mésangiaux granuleux **diffus d'IgA** (dans tous les glomérules)

- **Diagnostic différentiels**
    - **devant dépôts d'IgA**: purpura rhumatoïde (enfant) / cirrhose (adulte)
    - **devant hématurie récidivante**: syndrome d'Alport (maladie liée à l'X) recherche de surdité ++
  - **Evolution**
    - **Pronostic très variable; 20ans après le diagnostic**:
      - IRT avec dialyse ou transplantation = 25% des cas
      - Anomalies rénales persistantes: sans IRC = 50% / avec IRC = 20%
      - Rémission complète = 5%
    - **Facteurs de mauvais pronostic (6)**
      - Sexe masculin / enfant
      - Tabagisme actif
      - Hypertension artérielle (HTA)
      - Protéinurie > 1g/24h (ou SN)
      - Insuffisance rénale d'emblée
      - PBR: fibrose interstitielle / lésions vasculaires / dépôts extra-glomérulaires
  - **Traitement** (!! pas de traitement codifié pour l'instant)
    - **Traitement symptomatique**: maintenir la PA < 130/80mmHg
    - **Traitement néphroprotecteur**: cf prévention de l'IRC: **IEC** en 1ère intention
    - **Corticothérapie**: pour les formes graves seulement / pendant 6M en alterné (protocole Locatelli)
    - **Traitement préventif**: éradication des foyers (ex: amygdalectomie) / seulement si HM répétées
    - **Transplantation rénale**: à proposer au stade d'IRT
- Remarque: autres NG à dépôts d'IgA**
- **Purpura rhumatoïde** = vascularite donnant une GNRP de type II (cf infra)
  - **Héréditaire: syndrome d'Alport**: hématurie / protéinurie / atteinte familiale +++ (liée à l'X)
  - **NG à dépôts diffus d'IgA secondaires**:
    - Cirrhose hépatique alcoolique (25% des patients cirrhotiques !)
    - Spondylarthrite ankylosante
    - Psoriasis cutané ou articulaire
    - Entérocolite chronique: maladie de Crohn

## NG révélées par un syndrome de GN rapidement progressive (GNRP)

### Généralités sur les GNRP

- **Définition**
  - GNRP = vascularite nécrosante: nécrose des anses capillaires du glomérule
  - **Urgence** néphrologique +++ (IR rapidement progressive et irréversible) (**A savoir !**)
- **Classification histologique des GNRP**
  - **Type I = par dépôt linéaires d'IgG anti-MBG (10%)**
    - Si atteinte pulmonaire (HIA) = syndrome de Goodpasture
    - Si pas d'atteinte pulmonaire = NG des Ac anti-membrane basale glomérulaire
  - **Type II = par dépôt granuleux de complexes immuns circulants (40%)**
    - **Nature du complexe dépend de l'étiologie**:
      - Lupus érythémateux = IgG + C3 + C1q
      - Cryoglobulinémie mixte = IgG + IgM + C3
      - Endocardite: IgM + C3
      - Purpura rhumatoïde (!! forme sévère seulement) = IgA (cf supra)
  - **Type III = pas de dépôts : vascularites pauci-immunes (50%)**
    - Absence de dépôts immuns dans les glomérules mais **ANCA** dans le **sérum**
    - **3 étiologies à connaître**:
      - Granulomatose de Wegener
      - Polyangéite microscopique
      - Syndrome de Churg et Strauss
- **Bilan systématique en urgence devant toute GNRP**
  - **Pour diagnostic positif: en 1ère intention**
    - **Créatinine +++**: IR rapidement progressive [**créatinine**] x2 en < 3 mois
    - **EPU / protéinurie des 24h**: protéinurie modérée (< 3g/L)
    - **ECQU**: (ECBU avec sédiment urinaire) hématurie microscopique
  - **Pour diagnostic étiologique**:
    - **Bilan immunologique sanguin +++**
      - !! GNRP = urgence: ne pas se contenter de l'hypothèse syndromique
      - **GNRP Type I** = Ac anti-MBG / complément (C3-C4-CH50)
      - **GNRP Type II** = cryoglobulines / AAN / hémocultures

- GNRP Type III = ANCA (p et c)
- Ponction biopsie rénale (PBR)
  - Histologie (MO)
    - prolifération **extra-capillaire** = **croissants** épithéliaux
    - vacularite nécrosante / recherche de granulome (W et C&S) / nécrose des
  - Dépôts immuns (IF)
    - diagnostic positif = sérum **anti-fibrinogène** (nécrose fibrinoïde)
    - diagnostic étiologique: Ac anti-IgA / IgG / complément, etc.
- Pour recherche de complications
  - Radio thorax: systématique (**A savoir !**) : recherche une HIA (cf risque vital)
  - Echographie rénale: recherche obstruction urinaire (réflexe devant toute IRA)

#### GNRP de type I: vascularites avec Ac anti-MBG

- Syndrome de Goodpasture (70% des cas)
  - Remarque: NPC syndrome de Goodpasture et syndrome pneumo-rénal
    - Sd de Goodpasture = GNRP type I + hémorragie intra-alvéolaire (HIA)
    - Sd pneumo-rénal = insuffisance respiratoire aiguë + insuffisance rénale aiguë
    - → Sd pneumo-rénal comprend le Sd de Goodpasture mais aussi:
      - les GNRP II ou III si HIA, le SDRA, un OAP sur IRA ou ICA, etc.
  - Diagnostic
    - Examen clinique
      - Terrain: homme jeune / tabagique / contact avec solvants = FdR
      - Atteinte rénale = IRA progressive / souvent oligo-anurique
      - Atteinte pulmonaire = HIA: dyspnée et hémoptysie +/- importante
      - Signes extra-rénaux / extra-respiratoires = AUCUN (≠ autres vascularites)
    - Examen pour diagnostic positif
      - Bilan immuno sanguin = **Ac anti-MBG** circulants +++ (90% des cas)
      - Ponction biopsie hépatique (PBR)
        - Histo: sérum anti-fibrinogène / prolifération extra-capillaire
        - IF: dépôts linéaires d'**IgG** le long des MBG dans 100% des cas
    - Examen pour évaluation du retentissement
      - RTx-GDS: syndrome alvéolaire homogène et bilatéral
      - NFS / Gpe-Rh-RAI: cf anémie sur hémorragie (cf HIA)
  - Traitement
    - Hospitalisation systématique / en urgence / en **REA** si HIA massive
    - Traitement symptomatique +++ : **O2** + traitement de l'hyperK +/- épuration extra-renal
    - Traitement étiologique (spécialisé)
      - Corticothérapie: 15mg/kg/j en IV pdt 3J puis 1mg/kg/j pdt 6-8S
      - Echanges plasmatiques: 1x/j pdt 15j (élimine l'auto-Ac anti-MBG)
      - Immunosuppresseur: ciclophosphamide (Endoxan®): PO pendant 3M
  - Pronostic
    - Pulmonaire: bon mais rechute (risque de décès)
    - Rénal: mauvais mais pas de rechute
- NG des Ac anti-MBG = GNRP isolée (30% des cas)
  - = GNRP par Ac anti-MBG mais isolée: pas d'HIA

#### GNRP de type II = « GN secondaires »

- Généralités
  - !! Groupe très hétérogène: en gros, toutes les pathologies donnant à la PBR:
  - MO: histologie: prolifération extra-capillaire / présence de croissants / nécrose
  - IF: dépôts immuns: dépôts **granulaires** d'Ig +/- complément: selon l'étiologie:
    - Purpura Rhumatoïde = IgA (cf Purpuras chez l'adulte et l'enfant)
    - LED = IgG + C3 + C1q (cf Lupus érythémateux disséminé. Syndrome des anti-phospholipides)
    - Cryoglobulinémie mixte = IgG + IgM + C3 (cf Pathologies auto-immunes : aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement.)
    - Endocardite = IgM + C3 (cf Endocardite infectieuse)

#### GNRP de type III: vascularites pauci-immunes (par ANCA)

- Généralités
  - Définition
    - Vascularites caractérisées par des Ac anti-cytoplasme des PNN (ANCA)
  - Comprend (3)
    - Polyangéite microscopique (PAM)
    - Maladie de Wegener (granulomatose)
    - Syndrome de Churg & Strauss
  - Fréquence: PAM >> M. de Wegener > Churg et Strauss (très rare)



- Diagnostic
  - Examen clinique
    - Signes généraux: AEG / fébricule pour toutes
    - Atteinte rénale +++ : **GNRP** avec hématurie (micro) / pas d'HTA ni oedème
    - Atteinte cutanée: purpura vasculaire / livedo
    - Atteinte ORL: otite / sinusite / rhinite / épistaxis (Wegener +++)
    - Atteinte respiratoire: hémorragie intra-alvéolaire / asthme dans C&S +++
    - Atteinte neurologique: neuropathie périphérique (mononeuropathie multiple)
    - Autres: arthalgies / myalgies / douleur abdominales, etc.
  - Examens complémentaires
    - NFS-CRP: syndrome inflammatoire avec hyperleucocytose et CRP ↑
    - Bilan rénal: IRA progressive (x2 en < 3M) / protéinurie / hématurie
    - Bilan immunologique: dosage des ANCA
      - p-ANCA (anti-MPO): positifs dans PAM et C&S
      - c-ANCA (anti-PR3): positifs dans Wegener
    - Ponction biopsie rénale: en urgence +++ (A savoir !)
      - MO: prolifération **extra-capillaire** / vascularite nécrosante
      - IF: **pas de dépôt** glomérulaire (≠ des autres GNRP)
      - Signes spécifiques: granulomes à cellules géantes dans Wegener et C&S
- Orientation diagnostique +++
  - Polyangéite microscopique
    - Clinique: GNRP **isolée** +/- HIA et/ou **douleurs abdominales** / angor
    - Paraclinique: p-ANCA (+) / PBR = pas de granulome
  - Granulomatose de Wegener
    - Clinique: GNRP avec atteinte **ORL** (sinusite / épistaxis) / HIA / uvéite
    - Paraclinique: c-ANCA (+) / PBR = granulome
  - Syndrome de Churg et Strauss
    - Clinique: GNRP avec **asthme** / **neuropathie** / hyperéosinophilie +++
    - Paraclinique: p-ANCA (+) / PBR = granulome
- Traitement
  - Traitement d'attaque: corticoïdes à forte dose + ciclophosphamide (Endoxan®) +/- échanges
  - Traitement d'entretien: corticoïdes à faible dose + Endoxan® ou Imurel® pendant 1 à 2ans
  - NPO: Prophylaxie contre la pneumocystose: Bactrim®

## NG révélée par un syndrome néphritique aigu (SNA)

Glomérulonéphrite aiguë post-streptococcique +++

- Généralités
  - SNA = atteinte inflammatoire aiguë du glomérule
  - Caractéristique histologique = prolifération endo-capillaire (≠ GNRP)
  - Evolution typique = apparition brutale et **transitoire** / Si IRA > 48h: évoquer GNRP !
- Diagnostic
  - Examen clinique
    - Anamnèse: recherche d'une infection à SGA < 3S non soignée par ABT (A savoir !)
      - Angine érythémateuse / érysipèle / impétigo / scarlatine
      - Intervalle libre entre infection et SNA = **J15 à J21**
    - SN impur: oedèmes avec HTA et hématurie
      - Typiquement (idem SN): blancs / mous / déclives / prenant le godet
      - Diagnostic ≠ avec SN pur facile car présence d'HTA + hématurie + IR
    - Urines
      - Oligurie fréquente (diurèse < 500mL/24h)
      - Urines foncées: « bouillon sale » (cf hématurie) et mousseuses (protéinurie)
  - Examens complémentaires
    - Bandelette urinaire
      - Protéinurie: abondante / non sélective
      - Hématurie: micro +++ ou macro + / GN = hématies déformées ou cylindriques
    - Bilan biologique
      - Créatinine: IRA mais toujours spontanément **régressive en < 48H**
      - Sérologie: Ac anti-streptolysine (ASLO / inconstants si infection cutanée)
      - Exploration du complément: hypocomplémentémie
    - Ponction biopsie rénale (PBR)
      - Indications
        - Chez adulte = **systématique** +++

- Chez enfant = seulement si post-SGA non évident ou IR > 48h
- **MO: prolifération endo-capillaire** + « humps » (dépôts sur MBG ext.)
- **IF:** aspect en « ciel étoilé » : dépôts de **C3** +/- IgG
- **Evolution**
  - Complications à la phase aiguë: poussée hypertensive / OAP / IRA avec hyperK-AM
  - Typiquement: régression de l'IRA < 48-72h / hématurie en 3M / protéinurie ensuite
  - Pronostic global excellent: guérison sans séquelle: 90% des enfants / 80% des adultes
- **Traitement**
  - **Hospitalisation**
    - **Systématique** devant tout SNA (cf risque de GNRP si IRA persistante)
    - En général, sortie si disparition de l'IRA et des oedèmes après 72h
  - **Traitement symptomatique +++**
    - Repos au lit / restriction hydrosodée
    - Diurétiques de l'anse = furosémide (Lasilix®)
    - Anti-hypertenseurs si poussée d'HTA associée
    - P° CD: HBPM en préventif / bas de contention
  - **Traitement étiologique**
    - !! Pas d'ABT systématique: seulement si infection persistante
  - **Surveillance**
    - **Clinique:** poids / diurèse / PA
    - **Paraclinique:** BU / créatinine / protéinurie / dosage **C3** jusqu'à normalisation

## Synthèse pour questions fermées

6 causes de syndrome néphrotique ?

- LGM
- HSF
- GEM
- Diabète
- Amylose
- GNMP

La cause de GEM la plus fréquente ?

- Idiopathique ++ (recherche Anticorps anti PLA 2 récepteur type M)

1 anticorps associé au syndrome de Goodpasture ?

- Anticorps anti MBG (membrane basale glomérulaire)

4 causes de syndrome néphritique ?

- Cryoglobulinémie
- Lupus
- Post infectieux (Streptocoque du groupe A)
- Purpura rhumatoïde