

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: Néphropathies glomérulaires	- Syndrome glomérulaire - Oedèmes / HTA / s. extra-rénaux - Protéinurie / hématurie / IRA-IRC - PBR / histologie (MO) / dépôts (IF) - M. de Berger = VADS / IgA - GNRP type I = Ac anti-MBG - GNRP = créatinine x2 en < 3M - Granulome = Wegener + C&S - Atcd infectieux si SN impur (SNA)	- Diagnostic = 4 sous-parties - Glycémie devant tout SN - LED chez une femme jeune - Traitement néphroprotecteur par IEC - Prolifération extra-C = GNRP - RTx/ETT devant GNRP - IRA > 48h sur SNA = GNRP

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

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"> o Primaire = GEM I (40%) / SNI (20%) (HSF > LGM) o Secondaire = diabète (20%) / amylose (5-10%) / LED (5%)
HMR	o Néphropathie à IgA (Maladie de Berger) +++	
GNRP	<ul style="list-style-type: none"> o Type I: Syndrome de Goodpasture o Type II: Purpura rhumatoïde et autres étiologies o Type III: Wegener / PAM / Churg & Strauss 	
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
 - Hémocultures / 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% récives 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 C⁰**: 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