

## NEPHROPATHIES GLOMERULAIRES PRIMITIVES ET SECONDAIRES

### I. INTRODUCTION

- Les néphropathies glomérulaires ont une présentation et une évolution aiguë et/ou chronique.
- Elles sont parfois secondaires à une maladie générale (infection, maladie métabolique, maladie auto-immune...).
- L'atteinte rénale peut être isolée.
- Le diagnostic des néphropathies glomérulaires repose sur les données de l'histologie rénale.
- Le pronostic, le traitement et la surveillance sont spécifiques à chacune des glomérulopathies.

### II. DIAGNOSTIQUER UNE NEPHROPATHIE GLOMERULAIRE

#### A. Savoir évoquer un syndrome glomérulaire

Une pathologie glomérulaire est évoquée devant l'un ou les deux signes suivants :

- ✓ Protéinurie glomérulaire
- ✓ Hématurie
- ✓ Trois autres signes peuvent être associés :  
HTA, œdèmes et l'insuffisance rénale : aiguë ou chronique

#### B. Savoir reconnaître un syndrome glomérulaire

LA PROTEINURIE :

Dépistée par la bandelette ;

Confirmée par le dosage (en mg/g de créatininurie ou en mg/mmol de créatininurie ou en g/24 heures) ;

Composée principalement ( $\geq 60$  %) d'albumine

- Origine

**Glomérulaire**, faite de plus de 50 % d'albumine

**Tubulaire**, faite de protéines de faible poids moléculaire, telles que la beta- 2-microglobuline

**De surcharge, due à la présence d'une protéine sanguine en excès**, de faible poids moléculaire et donc librement filtrée mais dont l'excès dépasse les capacités de réabsorption tubulaire

- Sélectivité de la PU Glomérulaire

**Sélective** : composée de plus de 85 % d'albumine,

**Non sélective** : composée de 50 à 85 % d'albumine et de protéines de poids moléculaire plus élevé que l'albumine

L'HEMATURIE :

Microscopique ou macroscopique (totale, indolore, sans caillots, ni signes fonctionnels urinaires.)

## **C. Différents syndromes glomérulaires : mode de présentation des NG**

### **C.1. SYNDROME GLOMERULAIRE**

Protéinurie sans syndrome néphrotique

Hématurie

+/\_ HTA, +/\_ IR

### **C.2. SYNDROME NEPHROTIQUE**

- Albuminurie > 3 g/j
- Albuminémie < 30 g/l,
- Protidémie < 60 g/l

1° Pureté:

SN impur: si présence un ou plusieurs signes Hématurie

Hypertension artérielle

Insuffisance rénale organique

Non sélective de la protéinurie

### **C.3. SYNDROME DE GLOMERULOPATHIE RAPIDEMENT PROGRESSIF (GNRP)**

Syndrome néphrétique

Insuffisance rénale d'aggravation rapide

+/\_ HTA

### **C.4. SYNDROME NEPHRETIQUE AIGU (GNA) :**

Apparition brutale

Œdèmes

Hypertension artérielle

Oligurie

Protéinurie

Hématurie

+/\_ insuffisance rénale

### **C.5. SYNDROME D'HEMATURIE MACROSCOPIQUE RECIDIVANTE**

Hématurie macroscopique récidivante

- ± Hématurie microscopique  
entre les épisodes
- ± Protéinurie
- ± HTA

### **C.6. PROTEINURIE ISOLEE**

### **III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

#### **Néphropathies vasculaires**

- thrombose de la veine rénale ;
- microangiopathie thrombotique

#### **Néphropathies Tubulaire :**

- défaut de réabsorption dans les tubulopathies ;
- surcharge plasmatique en protéides dans le myélome

### **VI. BILAN clinique utile au diagnostic**

#### **1. Interrogatoire**

#### **2. Examen physique :**

Recherche des signes extra rénaux +++

Signes généraux ; Signes neurologiques ; Signes ophtalmologiques ; Signes hématologiques ; Signes ORL ; Cardiaque ; Signes cutanés ; Signes articulaires

#### **3. Bilan paraclinique :**

##### **SANG :**

NFS-plaquettes, groupage sanguin, bilan d'hémostase

Urée, créatinine, ionogramme, HCO<sub>3</sub>, phosphate, calcium, GAI

Électrophorèse des protéines : EPP et immunofixation sérique,

Bilan immunologique

CRP, VS

Hémocultures

Sérologies : virales (VHB, VHC, HIV), bactérienne, parasitaire.

##### **URINE :**

Protéinurie de 24h ou Le rapport albumine sur créatinine urinaire : RPC, EPP et immunofixation urinaire

ECBU

Urée, créatinine, ionogramme

#### **ECHOGRAPHIE RENALE ET DES VOIES URINAIRES**

#### **LA PONCTION BIOPSIE RENALE**

#### **TDM.IRM**

## V. PHYSIOPATHOLOGIE :

### Les agressions :

- IMMUNOLOGIQUES.
- METABOLIQUES
- HEMODYNAMIQUES.
- INFECTIEUSES ; TOXIQUES.
- HEREDITAIRE

### Les conséquences :

- PROTEINURIE
- HEMATURIE
- HTA
- INSUFFISANCE RENALE

### Résultats :

- **Primitive**

D'origine immunologique ou en général idiopathique

- **Secondaire**

Diabète

Maladies du système

Hémopathies : MYELOME, LYMPHOME ETC

Infections chroniques

Maladies inflammatoire chronique: RCUH, MALADIE de Crohn

Médicaments: AINS autres

## VI. Classification des néphropathies glomérulaires

### A. GN Primitives

#### Non prolifératives

Hyalinose segmentaire et focale

Glomérulonéphrite extramembraneuse

Lésion glomérulaire minime

#### Prolifératives

Néphropathie à IgA primitive (maladie de Berger)

Glomérulonéphrite membrano-proliférative

### B. GN SECONDAIRES

#### Non prolifératives

amylose,

néphropathie diabétique

Syndrome d'Alport

#### Prolifératives

GN lupique,

Vascularites

GN aiguë postinfectieuse

Maladies inflammatoires chroniques : PR

## VII. PRISE EN CHARGE

### A. Traitement symptomatique :

- **Néphro-protection** : diminuer la protéinurie, IEC ou ARA II
- Contrôler les facteurs de risque cardiovasculaire
- Diurétiques
- Limiter les médicaments néphrotoxiques ;
- En cas d'insuffisance rénale, adapter les thérapeutiques.

### B. Traitements spécifiques :

Traitement d'une cause sous-jacente ;

Corticothérapie

Les immunosuppresseurs

### C. Surveillance :

#### ➤ Elle dépend :

- du profil évolutif du syndrome glomérulaire, très variable d'un patient à l'autre ;
- des pathologies associées ;
- des risques iatrogènes à moyen et long terme ;

#### ➤ Elle repose sur :

- la surveillance clinique ;
- la surveillance régulière des urines par bandelettes par le patient et/ou le laboratoire ;
  - en l'absence de protéinurie à la bandelette urinaire, les examens biologiques sanguins ou autres actes techniques ne sont pas justifiés ;
  - en cas de protéinurie persistante, surveillance biologique (au moins tous les 3 mois) : créatininémie, ionogramme sanguin, albuminémie, bilan lipidique, protéinurie des 24 heures, créatininurie, ECBU.

## VIII. LES NEPHROPATHIE GLOMERULAIRE LES PLUS FREQUENTES

### 1. Le Syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes (SN LGM)

- La plus fréquente de SN chez l'enfant, touche également l'adulte.
- Début brutal par un SN pur.
- PBR : non réalisée d'emblée chez l'enfant) absence de lésions en microscopie optique et de dépôts en immunofluorescence.
- Le traitement : antiprotéinurique corticothérapie.
- L'évolution : Cortico sensible avec rémission dans les 90% des cas

### 2. hyalinose segmentaire et focale

- *Les causes :*

Réduction néphronique

Obésité

Infection par le VIH

Reflux vésico-urétéral

Héroïne

Médicaments

Drépanocytose Idiopathique

Syndrome néphrotique impur

- PBR : oui , segmentaire et focale
- Traitement : Corticoïdes pour la forme idiopathique et de la cause si elle est secondaire

### 3. La glomérulopathie extra-membraneuse

- l'adulte (surtout après 60 ans).
- Causes :

Primitive

Causes des GEM secondaires : lupus (femme jeune), cancers solides, infections virales (hépatite B), médicaments (AINS).

- La clinique : début par syndrome néphrotique (85% des cas) impur.
- La PBR : la présence de dépôts extramembraneux
- Le traitement :

antiprotéïnurique

et éventuellement immunosuppresseur

- X complications du syndrome néphrotique et thrombose des veines rénales.

### 4. Glomérulonéphrite extracapillaire

- Classification :

Type 1 avec dépôts d'anticorps anti-MBG maladie de Goodpasture (syndrome pneumorénal)

Type 2 avec dépôts de complexes immuns

Type 3 sans dépôts (pauci-immune): vascularite à ANCA

- La clinique :

Insuffisance rénale rapidement progressive (entre quelques jours et quelques semaines)

Avec hématurie (parfois macroscopique)

Et protéinurie

- La PBR : glomérulonéphrite proliférative à croissants extra-capillaires
- Traitement : Urgence diagnostique et thérapeutique. Corticoïdes et immunosuppresseur

### 4. Glomérulonéphrite endocapillaire

- La cause : Post-streptococcique
- La clinique : syndrome néphrétique aigu
- La PBR : Prolifération endocapillaire Importants dépôts de C3
- Traitement : restriction hydro sodée, diurétiques

### 5. glomérulonéphrite membranoproliférative

- La cause :

Idiopathique

Hépatite B et C

Endocardite bactérienne

- La clinique :

Syndrome néphrotique impur

Avec hématurie

Syndrome néphrétique aigu

- La PBR : Dépôts

### 6. La néphropathie à IgA

- La plus fréquente des glomérulopathies primitives observées dans le monde.
- Les causes

NIgA primitive (maladie de Berger);

NIgA secondaires :

- La clinique

Un syndrome d'hématurie macroscopique récidivante (concomitance avec épisode infectieux ORL)

- La PBR : dépôts mésangiaux d'IgA en immunofluorescence.
- Le Traitement :

antiprotéïnurique,

corticoïdes dans les formes sévères.

## 7. Les amyloses

- Définition : dépôt localisé au rein ou le plus souvent diffus (maladie générale), d'une substance amorphe constituée de protéines insolubles
- La clinique : un syndrome néphrotique intense
- Les types : Amylose AA et AL
- Traitement :  
Étiologique  
Et/ou colchicine pour l'amylose AA  
Chimiothérapie pour l'amylose AL

- ✓ PBR : ponction biopsie rénale
- ✓ GN : glomérulonéphrite
- ✓ SN : syndrome néphrotique
- ✓ NlgA : La néphropathie à IgA
- ✓ IEC ; ARII : bloqueurs du système rénine angiotensine, néphroprotection
- ✓ IEC : Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) inhibent la conversion de l'angiotensine I en angiotensine II
- ✓ AR II : Blocage de l'angiotensine II
- ✓ EPP : électrophorèse des protéines
- ✓ GAJ : La glycémie de sang à jeun
- ✓ PR : La polyarthrite rhumatoïde