

Glomérulonéphrite à dépôts de C 3

Sara ait ghazi *, Wiame Rami *, Ghita Yousfi *, Basmat Amal Chouhani*1, Ghita El Bardai *1,, Nadia Kabbali*1, Tarik Sqalli Houssaini*1, Laila Tahiri 2, Hinde Elfatemi2

- 1*service de néphrologie, hémodialyse et transplantation, CHU HASSAN II. FES .MAROC.
- ^{2*} service d'anatomie pathologique CHU HASSAN II DE FES.MAROC.
- 3* Laboratoire d'épidémiologie et de recherche en science de la santé, Faculté de médecine, de pharmacie et de médecine dentaire, université sidi Mohamed Ben Abdellah, Fés. Maroc.



I-INTRODUCTION:

La glomérulonéphrite à dépôts de C3 est une entité rare, récemment décrite qui affecte l'adulte et l'enfant.

Le diagnostic est histologique, basé sur l'immunofluorescence qui se caractérisé par la présence de dépôts exclusifs de C3.

La pathogénie semble être associée aux anomalies de la voie alterne du complément (1).

L'objectif consiste à étudier le profil clinico-biologique et évolutif de la glomérulonéphrite à dépôts de C3 dans la région de Fès.

II-MATERIELS ET METHODES :

Nous avons réalisé une étude observationnelle rétrospective monocentrique dans le service de néphrologie à l'hôpital universitaire de Fès. Incluant tous les patients qui ont eu une ponction biopsie rénale percutanée sur rein natif entre Janvier 2012 et Décembre 2022.

Les données ont été recueillies sur dossiers des patients ; saisies et traités sur EXCEL.

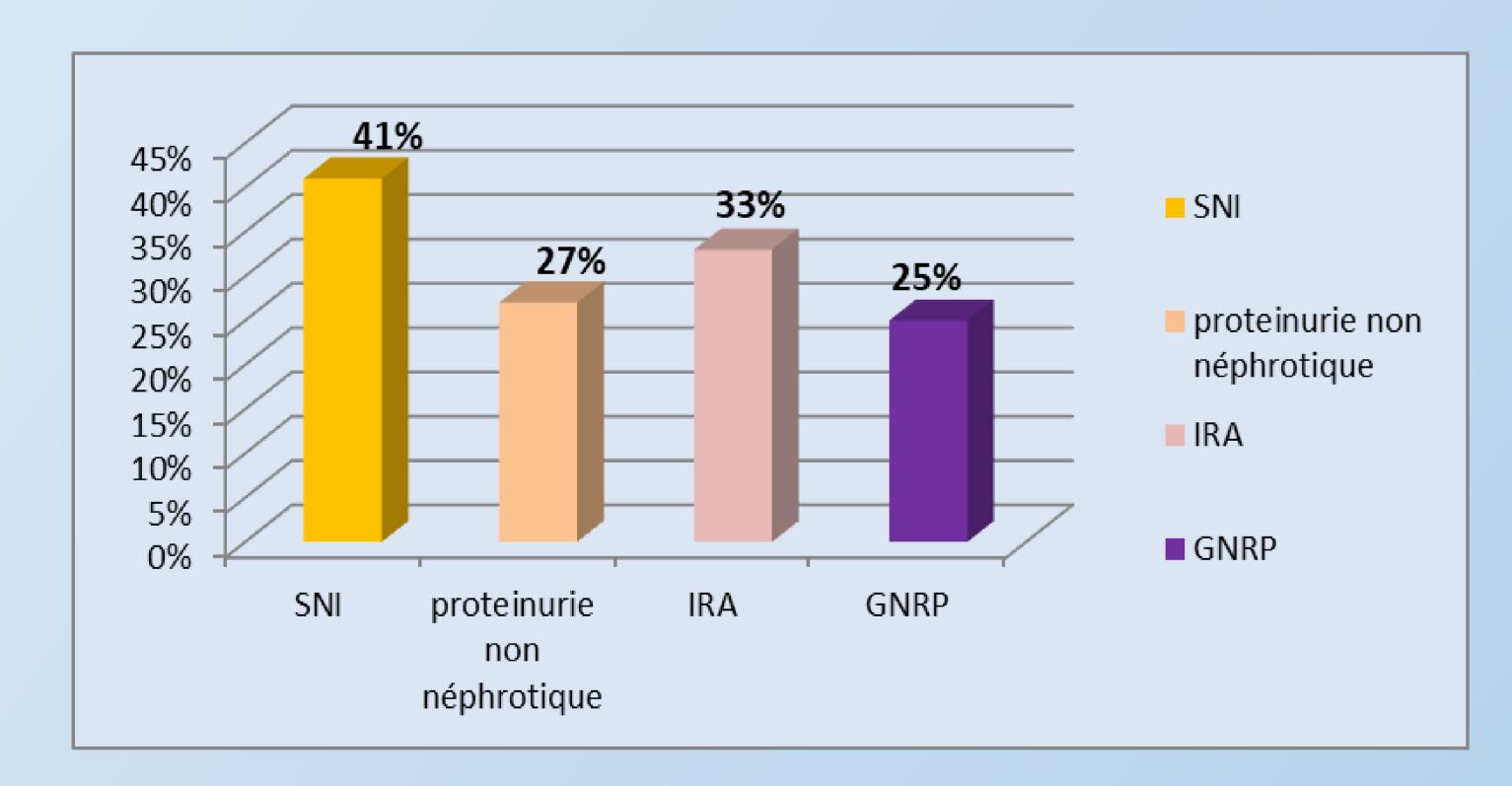
Nous avons relevé les éléments suivants : données cliniques, paracliniques des patients, et les résultats histopathologiques puis les patients ont été évalués à moyen et à long terme.

III-RESULTATS:

Sur 1850 biopsies recensées, le diagnostic d'une glomérulonéphrite à C3 a été objectivé chez 13 patients soit (0.7 %). L'âge moyen de ces patients était 41,58 ± 22,51 ans [10,72]. Le sexe ratio H/F était de 0,71.

Le diabète était présent chez un seul cas (8,3%), l'hypertension artérielle était présente chez 58,33% des cas.

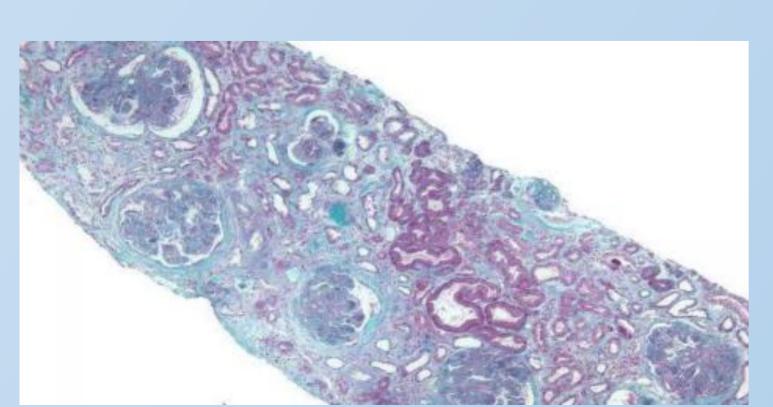
Au moment de diagnostic, deux patients étaient anuriques (16,66%), un syndrome ædémateux était présent chez 58,33%.



Graphique 1 : Mode de révélation de la glomérulonéphrite à dépôts de C3

55.5 % avaient une hypocomplémentémie portant sur la fraction C3.

75% avaient un aspect de glomérulonéphrite membrano-proliférative avec une prolifération mésangiale et endocapillaire en optique et une coloration brillante pour C3 dans le mésangium et les parois capillaires glomérulaires en immunofluorescence, 25% avaient une glomérulonéphrite a dépôts de C3 avec prolifération extra-capillaire floride .Par ailleurs Aucun patient n'a montré de coloration significative pour les chaînes légères IgG, IgM, C1q, kappa et lambda.(2) (image 1)



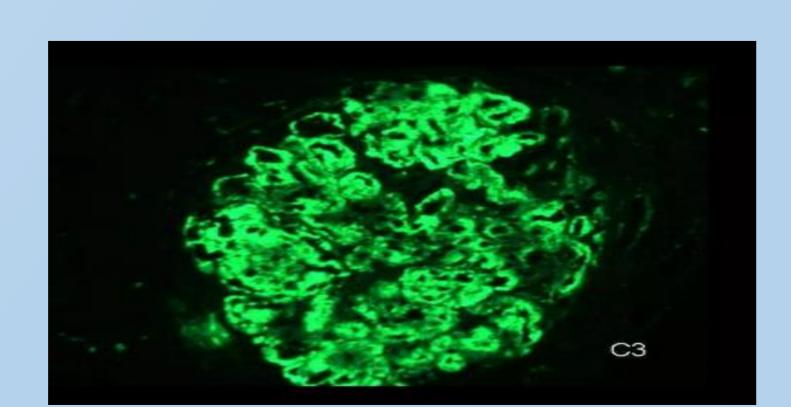


Image 1 : Aspect en MO et IF d'une glomérulonéphrite à dépôts de C3

Sur le plan thérapeutique, un traitement par immunosuppresseur à base de corticothérapie a été indiqué chez dix patients (76%), six patients ont reçu le mycophénolate mofétil (46%), et devant le tableau de la glomérulonéphrite rapidement progressive trois patients ont reçu la cyclophosphamide (25,01 %).

L'évolution a été marquée par une rémission complète chez un seul patient (7.6%), quatre patients ont gardé l'insuffisance rénale chronique (30,76 %) stade III-IV, par ailleurs quatre patients (30,7 %) n'ont pas répondu au traitement et ayant nécessité le recours à l'hémodialyse comme modalité de suppléance devant la progression de la maladie rénale chronique, deux patients ont été perdu de vue (15,38 %) et deux patients décédés au cours de la période du suivie (15,38%).

Une créatinémie supérieure à 30 mg/l au moment du diagnostic, la prolifération extra capillaire et la fibrose interstitielle à la ponction biopsie rénale semblent être des facteurs de mauvais pronostic.

DISCUSSION/CONCLUSION:

Dans notre étude l'incidence de la glomérulonéphrite à dépôts de C3 au cours des dix dernières années est de 0,7 % sur l'ensemble des biopsies sur rein natifs. Ces résultats sont conformes à ceux de la littérature où elles demeurent généralement inférieures à 5%.

Nous avons constaté que la glomérulonéphrite à dépôts de C3 survient à tous les âges avec une prédominance féminine et une moyenne d'âge de 41 ans ce qui a été décrit dans l'étude tunisienne de L.Agrebi (1), la présentation clinique est similaire et variable dans les deux études et la plupart des patients souffraient d'hypertension, de protéinurie, d'hématurie et d'insuffisance rénale (3).

Dans notre étude, 25% des patients avaient comme présentation clinique une glomérulonéphrite rapidement progressive avec des proliférations extra-capillaires à la ponction biopsie rénale ce qui est concordant avec l'étude tunisienne (25%).

Le complément C3 était consommé chez 53% patients témoignant de l'activation de la voie alternative, Contre 28 % dans l'étude tunisienne.(3)

Sur le plan thérapeutique, il n'y a pas d'études de haute qualité pour guider le traitement optimal des patients atteints de glomérulonéphrite à dépôts de C3. Bien que des études observationnelles suggèrent que les patients atteints de glomérulonéphrite à C3 traités avec des agents immunosuppresseurs ont généralement une meilleure préservation de la fonction rénale et sont plus susceptibles d'entrer en rémission que ceux traités de manière conservatrice.

D'importants progrès ont été réalisés dans la compréhension physiopathologique de ces glomérulopathies, permettant de mieux préciser les mécanismes impliqués dans la survenue des lésions rénales. Ces progrès ont permis de développer une nouvelle approche thérapeutique basée sur le blocage de la voie alterne avec l'anticorps monoclonal anti-C5 (1).

Comme décrit dans la littérature, le pronostic est caractérisé par une évolution fréquente vers l'insuffisance rénale chronique terminale. L'insuffisance rénale et la fibrose étaient des facteurs de mauvais pronostic (4).

Références:

- 1.Glomérulopathies a` C3 C3 glomerulopathy Sophie Chauvet
- 2. https://fr.slideshare.net/Medamine86/c3-nephrpathy
- 3. Glomérulopathie à dépôts isolés de C3 : profil clinico-biologique et évolutif : I.Agrebi :
- https://doi.org/10.1016/j.nephro.2017.08.216
- 4. Glomérulopathies C3: maladie des dépôts denses et glomérulonéphrite: Tal Kopel, M.D: https://www.uptodate.com/contents/c3-glomerulopathies-dense-deposit-disease-and-c3glomerulonephritis?search=glomerulonephritis%20with%20d%C3%A9posits%20C3%20&source=sear ch_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1