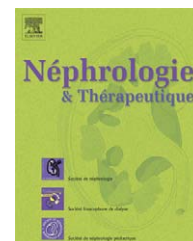


Disponible en ligne sur www.sciencedirect.comjournal homepage: [//france.elsevier.com/direct/nephro/](http://france.elsevier.com/direct/nephro/)

Communications affichées

Néphrologie

AN001 Affiche Néphrologie. Infection

Séroprévalence de l'hépatite C chez les insuffisants rénaux chroniques à Conakry

M.-L. Kaba ^a, A.-O. Bah ^a, M. Touré ^b, A.-M. Soumah ^a, J.-B. Kantambadouno ^a, I. Chérif ^a, A. Tolno ^a, A.-S. Diallo ^c, Y.-I. Touré ^a

^a Service de néphrologie-hémodialyse, hôpital Donka, CHU de Conakry, Guinée

^b Centre national de transfusion sanguine, centre national de transfusion sanguine, Conakry, Guinée

^c Service de médecine interne, hôpital Donka, Conakry, Guinée

Introduction. - L'hépatite C est l'infection la plus fréquente chez les patients hémodialysés chroniques, sa prévalence varie en fonction des zones géographiques et d'un centre à l'autre. Cause majeure d'hépatopathies chroniques dans le monde, elle touche le continent africain tout comme l'épidémie du VIH sida. L'objectif de notre travail était de déterminer la séroprévalence de l'hépatite C au sein des patients en insuffisance rénale chronique (IRC) et chez les dialysés à l'Hôpital Donka.

Patients et méthodes. - Une population de 111 insuffisants rénaux chroniques au stade d'urémie évoluée dont 15 hémodialysés a été appariée selon l'âge et le sexe et comparée à 91 patients hospitalisés dans un service de Médecine Interne qui n'avaient pas d'insuffisance rénale. L'étude s'est déroulée de Mars à Décembre 2004, elle incluait 69 hommes et 42 femmes chez les insuffisants rénaux chroniques, 56 hommes et 35 femmes chez les témoins. L'âge moyen des patients était de 40.9 ± 0.1 ans et celui des témoins 41.3 ± 0.8 ans. L'insuffisance rénale chronique évoluée était définie par une clairance de la créatinine calculée inférieure à 50 ml/mn. Ont été exclus les cas d'insuffisance rénale aiguë, les transplantés et les cas d'infection à VIH. La technique utilisée était le spot et

les cas positifs faisaient l'objet d'un double test, puis d'un test de confirmation (monolisa anti-hvc version 2).

Résultats. - La comparaison des cas par rapport aux témoins selon l'âge et le sexe n'était pas significative (p NS). Le sex-ratio était de 1.6 dans les deux groupes. La séroprévalence des anticorps anti-VHC était de 4 cas/91 (4.4 %) chez les non urémiques et de 1 cas/111 (0.90 %) chez les urémiques, sans aucun cas chez les 15 dialysés.

Discussion. - Ce faible taux de prévalence serait dû d'une part à une durée en dialyse pour le moment courte ; et d'autre part à un recrutement limité pour ce traitement dans notre pays.

Conclusion. - Le respect des précautions d'hygiène ainsi que la sécurité transfusionnelle demeurent les principales mesures de prévention pour tous les centres de traitement de l'insuffisance rénale chronique.

AN002 Affiche Néphrologie. Infection

Tuberculose rénale : à propos de 33 observations

A. Bouhabel ^a, F. Takoucht ^a, W. Bousbia ^a, Y. Boulahia ^b, D. Iftene ^b

^a Service de néphrologie-hémodialyse, hôpital militaire universitaire, Constantine, Algérie

^b Service de néphrologie-hémodialyse, hôpital central de l'armée, Alger, Algérie

Introduction. - La tuberculose sous toutes ses formes est un problème de santé publique majeure dans notre pays. Trois à 4 % des tuberculeux développent une tuberculose rénale menaçant la filtration glomérulaire par les lésions irréversibles qu'elle engendre.

Matériels et méthodes. - Étude rétrospective descriptive (janvier 2001-mai 2006) ayant concerné 33 patients traités pour tuberculose rénale (20 hommes et 13 femmes). L'âge moyen est de 42 ans (extrêmes 21-89 ans). Les paramètres

étudiés sont cliniques, biologiques, radiologiques et thérapeutiques.

Résultats. - Cinquante-trois pour cent des patients ont eu une symptomatologie clinique supérieure à 12 mois ; le motif de consultation le plus fréquent sont les signes urinaires fonctionnels rebelles et chroniques ; 10 % des patients ont déjà une insuffisance rénale lors du début de traitement. Le diagnostic de certitude (BK ou Anapath) n'a été possible que dans 60 % des cas. L'anomalie radiologique la plus souvent retrouvée est l'urétérohydronéphrose uni- ou bilatérale sans cause décelable tous les patients ont été traités selon le schéma national de 1ère ligne (une patiente : régime de 2ème ligne pour rechute). La fonction rénale s'est améliorée dans 4 cas et s'est normalisée dans 3 cas.

Discussion. - Prédominance masculine avec une moyenne d'âge jeune. Plus de la moitié des patients ont été pris en charge tardivement au delà de 12 mois du début de la symptomatologie. Le diagnostic est souvent suspecté devant le caractère rebelle de signes ainsi que le polymorphisme clinique. Les effets secondaires des antituberculeux sont survenus surtout chez les insuffisants rénaux.

Conclusion. - Pathologie infectieuse fréquente qui menace l'appareil urinaire par des lésions irréversibles chez une population active posant un problème de prise en charge multidisciplinaire. Le diagnostic précoce est primordial pour prévenir l'insuffisance rénale chronique et l'échéance de l'EER.

AN003 Affiche Néphrologie. Infection

La pyélonéphrite aiguë à propos de 45 cas

K. Amali, A. Tarik, S. Daki, M. Zamd, G. Medkouri, K. Hachim, M. Benghanem, B. Ramdani

Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

Introduction. - La PNA est une infection bactérienne avec invasion tissulaire des cavités excrétrices et du parenchyme rénal, son diagnostic est avant tout clinique et bactériologique. L'objectif de l'étude est de montrer le profil clinique, biologique, radiologique et thérapeutique.

Matériels et méthodes. - C'est une étude rétrospective regroupant les cas de PNA hospitalisés au service de néphrologie hémodialyse CHU Ibn-Rochd de Casablanca sur 12 ans (du 1993-2005).

Résultats. - Quarante-cinq patients ont été étudiés ; (37F/8H) ; moyenne d'âge : 41 ans, avec des extrêmes (11 ans-70 ans) ; la durée moyenne d'hospitalisation est de 8,2 J (2-14 jours). Les facteurs prédisposants retrouvés chez 31 patients (68.88 %) : diabète (16 cas), lithiase rénale (7 cas), pyélonéphrite gravidique (5 cas), adénome de prostate (2 cas), prolapsus génital (2 cas), pyélonéphrite sur rein unique avec antécédents de pyonéphrose (3 cas), PNA avec drépanocytose (1 cas). L'uroculture positive dans 19 cas ; l'isolement de l'Escherichia Coli (16 cas), *Klebsiella pneumoniae* (2 cas), *Staphylococcus aureus* (1 cas). L'hémoculture est positive dans 8 cas. L'échographie est normale dans 35 cas, elle montre deux reins hyperéchogènes avec œdème interstitiel (4 cas), dilatation des voies excrétrices (6 cas). La bi-antibiothérapie a été indiquée

chez tous nos patients. La durée moyenne du traitement est de 2 semaines.

Discussion. - Des séries publiées rapportent que la PNA intéresse les femmes dans 70 à 90 % ; et que les facteurs incriminés dans la survenue de la PNA tel que le diabète et les anomalies urogénitales entraînent cette infection par voie ascendante. Dans notre série ceci a été retrouvé chez 69 % des patients. L'*Escherichia coli* reste le germe le plus responsable. La biantibiothérapie associe une fluoroquinolone ou céphalosporine de 3^{ème} génération avec une Aminoside.

Conclusion. - La PNA représente une urgence diagnostique et thérapeutique d'où la nécessité de l'éradication des facteurs incriminés dans sa genèse.

AN004 Affiche Néphrologie. Infection

Grefe bactérienne sur implant progestatif sous cutané chez une patiente lupique sous traitement immuno suppresseur par mycophénolate mofétile

J.-F. Cantin^a, N. Quirin^a, J.-C. Valery^b, J.-M. Tivollier^a

^a Service de néphrologie-hémodialyse, centre hospitalier territorial, Nouméa, Nouvelle-Calédonie, France

^b Service de néphrologie-hémodialyse, centre hospitalier, Cahors

Introduction. - Nous rapportons l'observation clinique d'une greffe bactérienne sur implant contraceptif sous cutané ayant pour conséquence, l'entretien et l'aggravation d'une cellulite à Staphylocoque secondaire à une furonculose.

Patients et méthodes. - Femme 26 ans, néphropathie lupique proliférative diffuse (IVa) découverte en 07/04. Traitement initial par ciclophosphamide en cure mensuelle et bolus de corticoïdes. Mise en place d'une contraception par implant SC au bras gauche de type progestatif (Implanon[®]) en 01/05. Maladie lupique active après un an de traitement par ciclophosphamide (cure trimestrielle).

Nombreuses complications infectieuses dans l'intervalle (abc tibia à Burkholderia pseudomallei, mélioïdose, zona). PBR 02/06 : néphrite lupique proliférative diffuse, avec perte néphronique et fibrose interstitielle. Indication cellcept 3g/j et baisse corticothérapie à 15 mg 1j/2 en 03/06. Un mois après début du cellcept, furonculose du bras gauche et cellulite secondaire à Staphylocoque Aureus. Résistance clinique au traitement par vancomycine et rifamycine. Collection axillaire secondaire avec drainage chirurgical de l'abcès et d'une fusée mammaire. Persistance syndrome inflammatoire clinique et biologique. L'ablation de l'implant progestatif permettra la guérison rapide du tableau clinique et biologique.

Discussion. - L'originalité de cette observation tient au fait que chez cette patiente immunodéprimée, une greffe bactérienne se produit sur l'implant sous cutané mis en place un an auparavant sans complication infectieuse. L'implant lui-même est responsable de l'entretien et de la complication du tableau infectieux. La modification récente du traitement immunosuppresseur par le MMF ne semble pas en cause compte tenu des nombreuses complications infectieuses observées auparavant sous ciclophosphamide.

Conclusion. - L'implant SC de progestatif doit être considéré comme un corps étranger et peut être le foyer d'une greffe bactérienne secondaire. Une vigilance clinique est de mise en cas de septicémie chez ces patientes immunodéprimées. L'ablation de l'implant SC en cas de signes loco-régionaux ou de persistance d'un syndrome inflammatoire sans autre étiologie retrouvée est impérative pour obtenir une guérison du tableau infectieux.

AN005 Affiche Néphrologie. Infection

Du mycétome à la nocardiose systémique : infection à *Nocardia farcinica* chez une patiente lupique

T. Bachelet, B. Bourgeon, N. Raynaud

Service de néphrologie et transplantation rénale, Chd-Felix Guyon, Saint-Denis, Réunion, France

Introduction. - La nocardiose, infection bactérienne localisée ou disséminée, causée par un actinomyces aérobie, touche électivement les patients immunodéprimés. Nous rapportons le cas d'une nocardiose disséminée à *Nocardia farcinica* chez une patiente lupique.

Patients et méthodes. - Il s'agit d'une femme de 40 ans, présentant un lupus érythémateux disséminé depuis 5 ans, avec atteinte cutanéoparticulaire, ganglionnaire et rénale (glomérulonéphrite mésangiale 2A). Sa maladie est difficilement contrôlée par un traitement immunosuppresseur associant hydroxychloroquine, prednisone, et mycophénolate mofétil (stoppé sur intolérance digestive). L'existence d'arthralgies a conduit à augmenter la prednisone à 20 mg/J (0.5 mg/Kg). 3 mois après, elle est opérée d'un abcès de la fesse avec mise à plat et traitement antibiotique probabiliste anti-staphylococcique pendant 10 jours. Trois semaines plus tard, elle développe un tableau d'altération de l'état général avec fièvre ; douleurs épigastriques, adénopathies inguinales homolatérales à l'abcès et troubles de la conscience sans focalisation. Une oesophagite ulcérée à candida est mise en évidence. On récupère la culture de l'abcès : positive à *Nocardia*. De surcroît, 6 hémocultures reviennent positives pour le même germe. Le bilan d'extension retrouve des abcès au niveau hépatique, pulmonaire et cérébral. On confirme l'existence de signes d'activité lupique associés. Une antibiothérapie intraveineuse, initialement probabiliste par cotrimoxazole, est ensuite adaptée à l'antibiogramme et l'espèce (*Nocardia farcinica*) sur amoxicilline-acide clavulanique. L'évolution clinico-biologique est secondairement favorable.

Discussion. - Le diagnostic de Nocardiose, classiquement décrite chez les transplantés rénaux, doit aussi être évoqué chez des patients présentant une maladie systémique, en particulier lors d'intensification du traitement immunosuppresseur.

Nocardia farcinica est une espèce particulière de *Nocardia*, résistante au cotrimoxazole ; elle nécessite d'être identifiée.

Conclusion. - Le pronostic, fatal dans 80% des cas, impose une antibiothérapie adaptée, précoce et prolongée.

AN006 Affiche Néphrologie. Infection

Tuberculose digestive chez l'hémodialysé : à propos d'un cas

P. Giaime^a, S. Burtay^b, V. Faure^b, P. Brunet^b, B. Dussol^b, Y. Berland^b,

^a Service de Néphrologie, Assistance publique - Hôpitaux de Marseille, Marseille

^b Service de Néphrologie-Hémodialyse, Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

Introduction. - La tuberculose est une complication infectieuse classique chez l'hémodialysé. L'hémorragie digestive est fréquente chez l'insuffisant rénal chronique. Nous rapportons un cas de tuberculose digestive découverte lors du bilan d'une hémorragie digestive

Objectif. - présentation et diagnostic de la tuberculose chez l'hémodialysé.

Patients et méthodes. - Description d'un cas et revue de la littérature depuis 1995.

Cas clinique. - un homme de 61 ans hémodialysé chronique, est admis pour une hypotension artérielle per-dialytique secondaire à une déglobulisation aiguë sur rectorragies abondantes. Ses antécédents sont : une cardiopathie ischémique, un diabète, et une tuberculose pulmonaire incomplètement traitée (2 mois) deux ans auparavant. Après transfusion, la coloscopie retrouve sept ulcérations supracentimétriques du colon. L'anatomopathologie diagnostique un granulome tuberculoïde. La culture des prélèvements de selles retrouvera la présence de *Mycobacterium tuberculosis*. Le patient est traité par quadrithérapie anti-tuberculeuse. L'évolution à 3 mois est favorable avec l'absence de récurrence des hémorragies, et une amélioration de l'état général.

Discussion. - La tuberculose se manifeste dans 50% des cas sous une forme extra-pulmonaire chez l'hémodialysé. L'atteinte digestive est présente dans 35% des cas (neurologique 17%, lymphadénopathies 12%, urogénitale 6%). Les manifestations cliniques sont des douleurs abdominales (80%), une anorexie, de la fièvre, des troubles du transit (diarrhée ou constipation), ou une hémorragie digestive. L'identification peut se faire sur prélèvements de selles par examen direct, par culture, ou par PCR. Les prélèvements histologiques orientés (bourrelets inflammatoires lors d'une coloscopie) retrouvant un granulome tuberculoïde avec nécrose caséeuse sont un élément essentiel du diagnostic. Ces données concordent avec notre observation : une atteinte digestive se manifestant par une hémorragie, et dont le diagnostic de certitude est fait par l'histologie et la culture.

Conclusion. - La tuberculose digestive doit être évoquée chez un hémodialysé chronique présentant une altération de l'état général avec des douleurs abdominales avec ou sans hémorragie digestive. La recherche de bacille de Koch dans les selles est un examen diagnostique très rentable et doit être systématiquement réalisée devant toute suspicion de tuberculose.

AN007

Affiche Néphrologie.
Toxique ou médicament**Premier cas d'insuffisance rénale chronique toxique irréversible lié à l'acide zolédronique**

H. Francois, J.-P. Rougier, B. Mougenot, P. Ronco
Service de néphrologie et dialyses, hôpital Tenon, Paris, France

Introduction. - Nous rapportons ici le cas d'un patient âgé de 67 ans, éthylo-tabagique sevré en 2004, ayant pour principal antécédent un myélome stade Ia à IgG kappa associé à un plasmocytome sternal découvert en 1990.

Patients et méthodes. - En 1990 sa fonction rénale (FR) était normale pour l'âge (53 ans) avec un débit de filtration glomérulaire (DFG) évalué par la formule MDRD à 72 ml/min/1,73m², avec des chaînes légères libres urinaires kappa monoclonales (1,32g/24h) sans autre anomalie du sédiment urinaire. Le patient a été traité par 8 cures de chimiothérapie non néphrotoxique puis par radiothérapie. Il est en rémission complète en 1992 avec une FR stable (MDRD = 72 ml/min/1,73m²) et l'absence de toute protéinurie. Une rechute strictement localisée survient en janvier 2003 sous la forme d'un plasmocytome à IgG kappa du vertex. La FR est alors toujours stable (MDRD = 71 ml/min/1,73m²) sans protéinurie. Le patient est traité par 12 cures de melphalan et prednisone, une radiothérapie locale et une injection mensuelle d'acide zolédronique (AZ, 4 mg par cure) permettant une bonne réponse osseuse locale. Alors que le patient ne reçoit que de l'AZ, la FR se dégrade entre avril 2004 (MDRD = 71 ml/min/1,73m²) et juin 2004 (58 ml/min/1,73m²). Le patient nous est adressé en novembre 2004 avec un MDRD à 34 ml/min/1,73 m² alors que la pression artérielle est normale. L'écho-doppler rénal est normal sauf le caractère bosselé des reins (11 cm). Il n'existe pas de syndrome de Fanconi biologique. La protéinurie est à 500 mg/24h de profil tubulo-interstitiel sans composant monoclonal.

Discussion. - Aucun évènement ou prise de thérapeutique autre que l'AZ ne pouvait expliquer cette insuffisance rénale. Une ponction biopsie rénale est réalisée qui retrouve une néphropathie tubulo-interstitielle fibreuse irrégulière avec lésions tubulaires proximales d'apoptose comparables à celles déjà décrites par l'équipe de D'Agati. L'immunofluorescence est négative. L'AZ a été définitivement interrompu en novembre 2004. La protéinurie s'est normalisée en mars 2005 mais la FR s'est très peu améliorée (MDRD = 40 ml/min/1,73 m²) avec plus de 18 mois de recul.

Conclusion. - Si la toxicité tubulaire proximale aiguë de l'AZ a déjà été rapportée, surtout en cas de FR préalablement altérée, aucun cas d'insuffisance rénale chronique irréversible n'avait été décrit jusqu'à ce jour. Surveiller la FR au cours des traitements par AZ est donc fondamental, même chez les patients ayant une FR normale.

Référence

[1] Markowitz et al. Kidney Int 64:281-289, 2003.

AN008

Affiche Néphrologie.
Essai clinique**L'attente de la greffe rénale est associée à une augmentation progressive de la symptomatologie anxio-dépressive**

M. Ammor^a, A. Durrbach^a, B. Charpentier^a, A. Dezamis^b, S. Amidi^b, P. Hardy^b, E. Corruble^b

^a Service de Néphrologie, APHP-Néphrologie, Le Kremlin-Bicêtre, France

^b Psychiatrie Adulte, Centre Hospitalier Universitaire de Bicêtre, Le-Kremlin-Bicêtre, France

Introduction. - La durée d'attente de la greffe rénale augmente progressivement au fil des années, du fait de l'élargissement des indications d'une part, et de la pénurie relative de greffons d'autre part. Cette période impose le recours à la dialyse.

Hypothèse. - Nous faisons l'hypothèse que la durée d'attente de la greffe a un impact en terme de symptomatologie anxio-dépressive.

Patients et méthodes. - 390 patients en attente de greffe ont été inclus depuis septembre 2002 dans les services de néphrologie des CHU du Kremlin Bicêtre et Henri Mondor (*services des Pr. Charpentier et Lang*). Tous ont bénéficié d'une évaluation psychologique au moment de l'inclusion, tous les ans pendant la période d'attente de la greffe ainsi qu'une évaluation trois mois après la greffe. Cette évaluation comportait une recherche de symptômes dépressifs et anxieux, à l'aide des questionnaires BDI (Beck Depression Inventory) et STAI (State Trait Anxiety Inventory).

Résultats. - Plus de la moitié de la population est inactive et a peu ou pas d'activités de loisirs.

Les résultats montrent que les femmes sont majoritairement plus déprimées et plus anxieuses que les hommes. Les notes obtenues aux échelles de dépression et d'anxiété ont tendance à augmenter progressivement et de manière significative pendant la période d'attente de la greffe, avec une normalisation après la transplantation.

Discussion. - La symptomatologie anxio-dépressive est liée à la durée d'attente de la greffe ; elle augmente au cours du temps. Elle se normalise après transplantation.

Conclusion. - Les résultats de cette étude ont deux conséquences principales : il est souhaitable de greffer aussi rapidement que possible, et à défaut d'une greffe rapide, une prise en charge psychologique et/ou psychiatrique devrait être proposée.

AN009

Affiche Néphrologie.
Essai clinique**Impacts d'une recherche de micro-albuminurie (M) par bandelette urinaire (BU) chez des sujets diabétiques lors d'une campagne itinérante de dépistage des facteurs de risques cardiovasculaires (FRCV)**

F. Bourdon^a, J. Vandaele^b, E. Mac Namara^b, G. Rouanet^c, C. Lemaire^d, L'ensemble des membres du Service de Néphrologie CH BETHUNE et l'ensemble des membres de PREVART

^a Service de néphrologie-hémodialyse, centre hospitalier Germon et Gauthier, Béthune, France

^b Service de néphrologie et de médecine interne, centre hospitalier Germon et Gauthier, Béthune, France

^c Prevert Bethune, Association Prevert, Béthune

^d Service d'endocrinologie, centre Hospitalier Germon et Gauthier, Béthune

Introduction. - Dans le DNID la M est un marqueur du risque cardio-vasculaire et le témoin d'une néphropathie diabétique débutante. Le dépistage de la M est souvent négligé (20% des diabétiques (D) ont eu un dosage de la M en 2004). L'Association PREVART a mis en place des campagnes itinérantes de dépistage des FDRCV et des complications du diabète. Nous évaluons l'impact de cette initiative sur les médecins et les D.

Matériels et méthodes. - Entre Décembre 2003 et Novembre 2004, PREVART a organisé une deuxième campagne itinérante de dépistage des FDRCV et des complications du DNID 2 dans le secteur sanitaire IV (SS), de la région Nord. Les D pouvaient bénéficier d'une recherche de M par BU réactive semi-quantitative (micral-test*). En cas de positivité, un courrier explicatif proposait au Médecin Traitant (MT) de confirmer le résultat. Secondairement, les conséquences sur la prise en charge globale du patient étaient évaluées par téléphone par un questionnaire auprès du MT et du patient après accord de ce dernier. Seuls les résultats concordants étaient considérés.

Résultats. - 2053 patients ont été "touchés" par cette seconde campagne de dépistage dont 719 D. 97 dossiers des 109 patients ayant eu un dépistage de M par BU étaient exploitables. L'âge moyen est de 64 +/- 44 ans ; le diabète évoluait depuis en moyenne 10 ans, % avaient une rétinopathie, 66 % une HTA, 63% une dyslipidémie, 53 % un tabagisme persistant. Après consultation chez le MT (81% des patients), 70% d'entre eux ont bénéficié d'un dosage de M au laboratoire et seulement 1/2 (30/60) avaient une M confirmée. 93% d'entre eux ont eu un dosage de créatinine, 60% une échographie rénale, 77% un fond d'œil, 37% une consultation de néphrologie mais aucun n'a bénéficié d'un avis cardiologique. 12 patients avaient une M connue persistante mais seulement 3/12 ont eu des modifications thérapeutiques. Des 31 patients (sans néphropathie connue) dépistés, 14 (déjà traités par IEC ou ARA 2) avaient une M confirmée dont 8 seulement ont eu des modifications thérapeutiques ; des 17 patients sur 31 non traités par IEC ou ARA 2, 71% ont bénéficié d'un de ces traitements. Si pour les MT, la M constitue un facteur de risque de néphropathie diabétique, 22% seulement considèrent qu'il s'agit d'un FDRCV.

Discussion. - Le dépistage et le suivi de la M restent peu fréquents dans cette population.

Conclusion. - Si un dépistage confirmé de M impose souvent un traitement par IEC ou ARA 2, sa persistance est souvent négligée. En 2005, 30,5% des D de ce SS, sous influence de PREVART ont bénéficié d'une recherche de M.

AN010

Affiche Néphrologie. Essai clinique

Néphropathies à lésions glomérulaires minimes (LGM) de l'adulte et manifestations extra-rénales (MER) dysimmunitaires (DYS) : étude de 3 cas cliniques (CC)

C. Vanbaelinghem ^a, S. Homs ^a, H. Charlanne ^b, D. Buob ^c, E Mac Namara ^a, A. Ratsimbazafy ^a, A. Skalli ^a, A. Abdelfatah ^a, F. Bourdon ^d

^a Service de Néphrologie et de Médecine Interne, Centre Hospitalier Germon et Gauthier, Béthune, France

^b Service de médecine interne, centre hospitalier Docteur-Schaffner, Lens, France

^c Service d'anatomopathologie, CHRU, Lille, France

^d Service de néphrologie-hémodialyse, centre hospitalier Germon et Gauthier, Béthune, France

Introduction. - Les LGM responsables de syndrome néphrotique (SN) sont parfois associées à la prise de médicaments (AINS, antibiotiques), des maladies infectieuses (syphilis, VIH, mycoplasme), néoplasique (carcinome), hématologique (lymphome), auto-immune (sarcoïdose, Basedow, vascularite, myasthénie) ou sur terrain particulier (atopie).

Matériels et méthodes. - Nous rapportons 3 cas cliniques (CC) de LGM chez des adultes caucasiens révélés par un SN (pur, impur) contemporain d'un syndrome DYS évoquant une maladie systémique. L'évolution sous traitement fait discuter le cadre nosologique de chaque entité.

Résultats. - CC 1 : femme (F) 58 ans, SN pur lié à une LGM. Manifestations associées (MA) : syndrome(S) de Gougerot Sjögren, S interstitiel modéré évoluant depuis 1998, S de Raynaud, poly-arthralgies bilatérales symétriques d'apparition récente, auto-anticorps anti-thyroïdien sans thyroïdite, dysglobulinémie monoclonale (IgG Lambda). Absence de réponse néphrologique après 12 semaines de corticothérapie (C) (1 mg/kg/jour) mais régression des symptômes cliniques associés. CC 2 : F, 51 ans, LGM diagnostiquée en 1998, avec insuffisance rénale (IR) initiale (créatininémie 14 mg/l). MA : hyperéosinophilie (HE) chronique (1200/mm²) sans atopie ou parasitose mais CD 25 soluble élevé (1247U/ml) ECP à 420 µg/l, absence de clone T détectable ni de transcrit de fusion. Régression de la protéinurie (P) avec lente aggravation de l'IR (créatininémie 19 mg/l en 2006) sous IEC. Persistance de l'HE asymptomatique. CC 3 : homme 18 ans, polyarthrite étiotée PR traitée en Novembre 2005 par Kétoprofène puis Méthotrexate. Au 4^{ème} mois, uvéite postérieure responsable d'une cécité partielle, S de Raynaud, persistance des arthralgies et SN pur révélé par des œdèmes liés à une LGM. Après 12 semaines de C (1mgKg/jour), persistance d'une P minime <1g/24h et régression des MER.

Discussion. - Les CC 1 et 3 sont en poussée d'une affection multi-systémique non étiotée quand se révèle le SN. Cependant aucun anticorps spécifique n'est mis en évidence à un taux significatif.

Conclusion. - Ces dossiers permettent de soulever le problème des LGM sur terrain DYS, dont l'évolution est variable en fonction du traitement utilisé Le moment de révélation du SN au cours d'une poussée systémique (CC 1 et 3) évoque

un rapport entre les différentes atteintes, mais l'évolution sous traitement (CC 1 et 3, IEC CC 2) suggère des mécanismes physio-pathologiques différents.

AN011

Affiche Néphrologie. Essai clinique

Etude NEPHRODIAB2 : caractéristiques des patients à l'inclusion et évolution de la fonction rénale à 1 an chez ces patients diabétiques de type 2 insuffisants rénaux chroniques

E. Villar ^a, M. Lièvre ^b, V. Lemaitre ^c, M. Kessler ^d, M. François ^e, E. Alamartine ^f, J. Rossert ^g, C. Pouteil-Noble ^a, au nom des Investigateurs de l'étude NEPHRODIAB2

^a Néphrologie - Dialyse - Transplantation, Centre Hospitalier Lyon Sud - Néphrologie - Transplantation, Pierre-Bénite;

^b Service de pharmacologie clinique, faculté de médecine Laennec, Lyon

^c Service de néphrologie-Médecine Interne, centre hospitalier de Valenciennes, Valenciennes, France

^d Service de néphrologie-dialyse-transplantation, centre hospitalier universitaire, Nancy, France

^e Service de néphrologie-dialyse-transplantation, centre hospitalier régional et universitaire, Tours, France

^f Service de néphrologie-dialyse-transplantation, centre hospitalier Universitaire, Saint-Étienne, France

^g Service de Néphrologie, Hôpital Européen Georges Pompidou - Néphrologie, Paris;

Introduction. - NEPHRODIAB2 est un essai clinique interventionnel prospectif, randomisé, évaluant l'effet de 2 cibles d'hémoglobine (Hb) sur la progression de l'insuffisance rénale chez des diabétiques de type 2 (D2) insuffisants rénaux chroniques (IRC) [1]. Nous présentons les caractéristiques des inclus au 10/04/2006 et l'évolution de la fonction rénale des patients suivis un an.

Patients et méthodes. - 16 centres ont inclus des patients D2 présentant une IRC (débit de filtration glomérulaire (DFG) estimée par la formule de Cockcroft et Gault (FCG) entre 25 et 60 ml/min/1.73m²) et une anémie (Hb entre 100 et 129 g/L). Ces patients sont traités pendant 2 ans pour avoir une Hb soit entre 110 g/L et 129 g/L, soit entre 130 et 149 g/L [1]. Les caractéristiques des patients sont recueillies à l'inclusion. L'évolution à 2 ans du DFG estimée par la FCG rapportée à 1.73 m² est le critère de jugement principal [1].

Résultats. - 85 patients (H : 54, F : 31) sont analysés. L'âge moyen est de 66.9±8.5 ans, le taux d'Hb de 113±15 g/L, la créatininémie de 187±54 µmol/L, la fonction rénale de 37.2±9.5 mL/min/1.73m², la protéinurie de 2.1±2.7 g/24h et 82.0% présentent une néphropathie diabétique et/ou vasculaire. L'Hb A1c est de 7.6±1.5%, 64.1% des patients sont traités par insuline. Le LDL cholestérol moyen est de 1.16±0.45 g/L, 70.5% des patients sont traités par hypolipémiant. L'index de masse corporelle moyen est de 31.3±5.4 kg/m². Tous les patients sont hypertendus, le nombre d'antihypertenseur est de 3.3±1.2 par patient et 92.4% sont traités par bloqueur du système rénine angiotensine. La pression artérielle assise moyenne est de 145±19/75±11 mmHg. 7.9% des patients fument, 39.5% sont anciens fumeurs. 19.2% ont présenté un infarctus du myocarde et/

ou un angor documenté, 6.4% un accident vasculaire cérébral, 24.0% une artériopathie périphérique, 37.2% une rétinopathie diabétique. Le DFG des 37 patients suivis 12 mois est à l'inclusion, à 6 mois et à 12 mois de 38.5±10.4, 35.5±10.3 et 34.1±11.6 ml/min/1.73m² (différence entre l'inclusion et M12 = -4.4±7.8 ml/min/1.73m²).

Discussion. - La dégradation de la fonction rénale à un an est celle attendue [1].

Conclusion. - Outre l'évaluation de l'effet de la correction de l'anémie sur la fonction rénale des patients D2 IRC, l'étude NEPHRODIAB2 nous apportera des informations sur la réponse au traitement antianémique chez ces patients. L'impact sur la qualité de vie et les rapports bénéfice/risque et coût/efficacité du traitement antianémique seront évalués.

Référence

[1] Villar E et al. Néphrologie 2003; 24 : 315-7.

AN012

Affiche Néphrologie. Pronostic

L'atteinte rénale au cours de la sarcoïdose (A propos de 8 cas)

K. Amali, H. Sif, A. El Hjouji, M. Zamd, G. Medkouri, K. Hachim, M. Benghanem, B. Ramdani

Service de Néphrologie-Hémodialyse, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Introduction. - La sarcoïdose est une affection granulomateuse multisystémique d'origine indéterminée, qui touche habituellement l'adulte jeune ; l'atteinte rénale représente l'extrême gravité de la maladie. Le but de notre travail est de montrer le profil clinique, biologique, histologique et évolutif de la maladie.

Matériels et méthodes. - Notre travail consiste en une étude rétrospective réalisée au service de Néphrologie Hémodialyse CHU Ibn Rochd de Casablanca regroupant 8 cas de sarcoïdose hospitalisés durant la période (Jan 2000-Déc 2005).

Résultats. - Il s'agit de 5 femmes et 3 hommes d'âge moyen de 44 ans avec des extrêmes (30 ans, 70 ans). La durée moyenne d'hospitalisation est de 10 jours. Le tableau clinique était polymorphe : syndrome œdémateux (4 cas) ; hypertension artérielle (4cas) ; syndrome néphrotique (4cas) ; syndrome polyuropolydipsique (2 cas) ; syndrome sec (un cas) ; sur le plan biologique : protéinurie (7cas) ; insuffisance rénale (5cas) avec une moyenne de créatinine de (19,6 mg/l) ; hypercalcémie (2 cas) ; la PBR avait objectivé : une néphropathie interstitielle chronique granulomateuse (2cas). Une néphropathie interstitielle avec granulome inflammatoire (5 cas). Lésions tubulo-interstitielles avec granulome épithelio-giganto-cellulaire + hyalinose segmentaire et focale (1 cas). Tous nos malades ont bénéficié d'un traitement à base de la corticothérapie. L'évolution était marquée par l'amélioration de la fonction rénale (1 malade) ; une fonction rénale stationnaire (2 malade) ; aggravation de la FR (1 malade) pour un recul moyen de (12 mois).

Discussion. - Il existe parfois une disproportion entre l'importance des lésions granulomateuses et la présence de

l'IR, cette dernière pouvant apparaître alors que les granulomes sont peu nombreux et de taille réduite, ou manquer devant des lésions sévères.

Le traitement est basé sur la corticothérapie qui reste efficace sur les granulomes mais sans action sur les lésions de fibrose interstitielle, tubulaires ou vasculaires.

Conclusion. - L'atteinte rénale au cours de la sarcoïdose est grave. Sa recherche doit être systématique afin de poser l'indication de la PBR et de proposer une corticothérapie précoce pour prévenir l'évolution vers la fibrose et l'insuffisance rénale.

AN013 Affiche Néphrologie. Pronostic

Cinétique de la néphrotoxicité de l'Amphotéricine B désoxycholate (AmBd) et bénéfice d'un switch précoce vers amphotéricine B liposomale (L-AmB) : Etude Nephemat

G. Deray ^a, J.-P. Laporte ^b, P. Tilleul ^c, A. Lafuma ^d, A. Duvivier ^e, L. Mahi ^e, F. Isnard ^b

^a Service de néphrologie, groupe hospitalier Pitié Salpêtrière, Paris, France

^b Hématologie, hôpital Saint-Antoine, Paris, France

^c Pharmacie, hôpital Saint-Antoine, Paris, France

^d Service d'épidémiologie et évaluation cliniques, société Cemka-Eval, Bourg-la-Reine, France

^e Laboratoire, Gilead Sciences, Paris, France

Objectif. - La néphrotoxicité induite par l'amphotéricine B désoxycholate (AmBd) a une incidence documentée sur la morbi-mortalité des patients. Alors qu'il n'y a aucun consensus défini sur un seuil optimal de relais à l'amphotéricine B liposomale (L-AmB), nous avons évalué l'intérêt et le bénéfice d'un « switch » précoce d'AmBd vers L-AmB chez des patients ayant une toxicité rénale modérée.

Patients et méthodes. - Dans cet essai multicentrique prospectif randomisé, AmBd 1 mg/kg/j est initié comme traitement antifongique empirique chez des patients neutropéniques traités pour hémopathies malignes (V0). La randomisation (V1) intervient lorsque les patients présentent une augmentation de la créatinine $\geq 30\%$ par rapport à la valeur initiale selon le schéma suivant : L-AmB 3 mg/kg/j ou poursuite du traitement par AmBd 1 mg/kg/j. Si sous traitement par AmB la valeur de créatinine double ou atteint un pic de 170 $\mu\text{mol/l}$, les patients sont alors systématiquement dirigés dans le bras L-AmB jusqu'à la fin du traitement (V2).

Résultats. - Au total 31 patients ont été évalués [L-AmB = 16 ; AmBd = 15]. Les données démographiques sont comparables dans les deux bras. La durée moyenne de traitement par AmBd avant randomisation est de 4,9 jours. Le nombre moyen de traitements néphrotoxiques concomitants est similaire dans les 2 bras : en moyenne 3 par patient. A V2, les patients du bras AmBd ont présenté une augmentation significative de la créatininémie (% moyen) : +16,2% (AmBd) versus -2,3% (L-AmB) - $p = 0.038$. L'évolution de la clairance de la créatinine (% moyen) est significativement meilleure dans le bras L-AmB (+3,71%) versus AmBd (-10,3%) - $p = 0,034$.

Discussion. - Cette étude démontre qu'en cas d'apparition d'une néphrotoxicité même modérée sous traitement

empirique par amphotéricine B désoxycholate la poursuite de ce traitement aggrave l'atteinte rénale alors qu'un relais précoce par la forme liposomale l'améliore de façon significative.

Conclusion. - Le meilleur profil de tolérance rénale de L-AmB souligne l'intérêt d'un switch précoce limitant ainsi l'aggravation d'une néphrotoxicité et permettant de préserver l'avenir thérapeutique du patient.

Références

- [1] Launay Vachet and al. Med Sci Monit, 2004; 10(5) : 209-212.
- [2] Cockcroft DW et al.. Prediction of creatinine clearance from serum creatinine. Nephron, 1976 ; 16 : 31-41.

AN014 Affiche Néphrologie. Ethique

L'information patient : vers une satisfaction mutuelle ?

M. Ladière ^a, L. Frimat ^b, T. Cao-Huu ^b, P. Chanut ^b, P.-Y. Durand ^b, N. Cordebar ^b, D. Hestin ^b, M. Kessler ^b

^a Service de néphrologie-hémodialyse, centre hospitalier universitaire, Nancy, France

^b Service de néphrologie, centre hospitalier universitaire, Nancy, France

Introduction. - Phénomène psychologique et cognitif complexe, la satisfaction reflète le jugement porté par le patient sur sa prise en charge. Ceux qui partagent le choix du mode de suppléance sont les plus satisfaits avec la meilleure adhésion (enquête de satisfaction, Néphrolor 2004). Afin de répondre à la demande, nous avons structuré une animation sur l'information pré-suppléance dans le cadre d'un transfert de compétence.

Patients et méthodes. - Pendant 6 mois, 15 infirmières (IDE) ont reçu une formation pour communiquer sur l'HD, la DP et la transplantation. Celle-ci était animée par un cadre supérieur avec les néphrologues et une psychologue. Pour une efficacité optimale, l'animation comporte 2 temps (JAMA 1995 ; 274 : 700 ; 1999 ; 282 : 1458). T1 : pendant 1h30, 2 IDE délivrent une information globale, avec support écrit et matériel de dialyse, au maximum à 5 patients d'âge variable, accompagnés ou non. T2 : une semaine plus tard, les mêmes patients participent à une séance de discussion avec les 2 IDE, un néphrologue, une diététicienne, un représentant de patients.

Résultats. - Entre le 01/06/05 et le 31/03/06, 17 sessions ont concerné 71 patients. Le taux de présence atteignait 94% et 88 % pour T1 et T2. Les 15 IDE ont animé T1 ; 6 médecins, 4 représentants de patients et 1 diététicienne ont participé à T2. 79 % des patients ont répondu au questionnaire de satisfaction. 98 % sont satisfaits du contenu de l'information délivrée par les IDE, suffisant à 81, 83 et 70 % pour l'HD, la DP et la transplantation. La méthode convient à plus de 95 %. L'information influence le choix de la technique dans 83 % des cas. L'HD avait déjà été initiée en urgence pour 11 patients ; après information, 3 ont choisi la DP. Au 31/3/06, 37 patients ne sont pas encore dialysés ; 22 patients sont en HD, 8 en DP, 2 transplantés, 1 perdu de vue, 1 décédé. 28 patients présentaient une contre-indication limitant le choix de la suppléance. Les 43 autres optent pour la DP à 46,5 %, l'HD à 23,2 %, la transplantation

préemptive avec donneur vivant pour 1 patient. 28 % restent indécis.

Discussion. - Notre animation a rencontré un très haut niveau de satisfaction des insuffisants rénaux chroniques, des équipes médicale et paramédicale. La DP est choisie par près d'un patient informé sur 2.

Conclusion. - Notre étude démontre la faisabilité d'une information collective, globale (dialyse et transplantation), dans le cadre d'un transfert de compétence.

AN015 Affiche Néphrologie. Tubulopathie

Complications rénales et métaboliques du lithium : à propos d'une observation

L. Wajsbrot ^a, M. Hoffmann ^a, D. Buob ^b, F. Glowacki ^a, F. Provot ^a, M. Hazzan ^a, M. Dracon ^a, C. Noël ^a

^a Service de néphrologie, hôpital Calmette - CHRU - Service de Néphrologie A, Lille, France

^b Service d'anatomie pathologique, centre hospitalier régional et universitaire, Lille, France

Introduction. - Les sels de lithium sont un traitement efficace des troubles bipolaires (TB) mais exposent à des complications néphrologiques et métaboliques graves. Nous en rapportons une observation.

Patients et méthodes. - Une patiente de 51 ans, traitée depuis 20 ans par carbonate de lithium pour des TB, est hospitalisée en urgence pour confusion fébrile et insuffisance rénale aiguë (créatininémie à 370 µmol/L). L'hyperthermie est causée par une pyélonéphrite aiguë à colibacille (échographie rénale normale). L'examen clinique met en évidence une déshydratation globale. Le bilan biologique retrouve une natrémie à 150 mEq/L, une calcémie à 3,55 mmol/L (PTHi en regard à 49 pg/mL), et une lithémie élevée à 2,2 mmol/L. Le scanner cérébral, la ponction lombaire et l'électroencéphalogramme sont normaux. Le syndrome confusionnel disparaît après réhydratation parentérale et arrêt du lithium, mais persiste : 1) un syndrome polyuropolydipsique (diurèse de 7 l/24 h) en rapport avec un diabète insipide néphrogénique (DIN) avec osmolalité urinaire à 95 mosm/L après 12 heures de restriction hydrique totale ; 2) une insuffisance rénale chronique (IRC, créatininémie à 150 µmol/L) causée par une néphrite interstitielle chronique (NIC) histologiquement prouvée ; 3) une hypercalcémie modérée (2,6 mmol/L) en rapport avec une hyperplasie parathyroïdienne (PTHi à 55 pg/mL et trois foyers rétrothyroïdiens de fixation intense en scintigraphie au MIBI) - un goitre euthyroïdien (auto-anticorps spécifiques négatifs).

Le lithium est définitivement interrompu et remplacé par du valpromide. Sous 10 mg/j d'amiloride, la fonction rénale est stable, mais le DIN n'est pas amélioré.

Discussion. - Les complications néphrologiques du lithium (DIN, NIC) sont fréquentes (20 % des patients) et bien connues, et exposent au risque de surdosage en ce médicament. L'hyperparathyroïdie, quoique moins souvent rapportée, est tout aussi fréquente (1,2) et mérite d'être dépistée, car elle peut aggraver, via l'hypercalcémie, la polyurie.

Conclusion. - Si historiquement, le traitement par sels de lithium reste le traitement de référence des TB, notre

observation démontre qu'il peut engendrer des complications graves. Elle invite aussi à une plus grande surveillance biologique de ces patients et à un usage plus répandu du valpromide dans la prévention des récurrences des TB.

Références

- [1] Kanfer A et al. Néphrologie 2000 ; 21: 65-70.
- [2] Presne C et al. Kidney Int 2003 ; 64: 585-92.

AN016 Affiche Néphrologie. Tubulopathie

Une néphropathie tubulo-interstitielle rare compliquant l'infection par le VIH : le DILS

L. Zafrani ^a, P. Coppo ^b, S. Dettwiler ^c, V. Delcey ^d, V. Frenkel ^e, M. Jadoul ^f, E. Daugas ^g, E. Rondeau ^a, A. Hertig ^a

^a Service de Néphrologie et Transplantation Rénale, Hôpital Tenon, Paris

^b Hématologie, Hôpital Saint-Antoine, Paris

^c Anatomopathologie, Hôpital Tenon, Paris

^d Service de médecine interne A, Hôpital Lariboisière, Paris

^e Immunologie Biologique, Centre Hospitalier Henri Mondor, Créteil

^f Service de néphrologie, cliniques universitaires Saint Luc - Néphrologie, Bruxelles, Belgique

^g Service de Néphrologie et de Greffe Rénale, Hôpital Saint-Louis, Paris;

Introduction. - L'infection par le VIH se complique parfois d'une néphropathie tubulo-interstitielle aiguë (NTIA), par toxicité de certains anti-rétroviraux, infection opportuniste du rein (tuberculose), ou syndrome lymphoprolifératif. Nous rapportons l'observation de trois patients VIH+ présentant une NTIA dans le cadre d'un syndrome d'infiltration diffuse lymphocytaire T CD8⁺ (« DILS »).

Patients et méthodes. - Ces trois patients, VIH+ peu immunodéprimés (T CD4⁺ > 300/mm³), ont été admis pour insuffisance rénale aiguë organique, dans un tableau typique de NTIA : protéinurie tubulaire et dysfonction tubulaire (acidose métabolique, natriurèse abondante). La biopsie rénale a éliminé une cause médicamenteuse, lymphomateuse, ou infectieuse. Les lésions, originales, comportaient une infiltration tubulo-interstitielle massive par une population majoritairement constituée de lymphocytes T CD8⁺, associées à une tubulite destructrice, sans lésions podocytaires. L'atteinte rénale s'inscrivait dans le cadre d'une maladie systémique évoluant par poussées, avec infiltration de même type des glandes salivaires, des poumons ou des nerfs périphériques. Sous un traitement comportant une corticothérapie à forte dose, et un traitement antiviral, l'évolution clinique se fit chaque fois vers la régression partielle - de l'insuffisance rénale.

Discussion. - Chez certains individus immuno-génétique-ment déterminés, la réponse de l'hôte au VIH est caractérisée par une expansion oligoclonale de lymphocytes T CD8⁺ pouvant infiltrer massivement et détruire des organes présentant les antigènes du VIH. Ces lymphocytes ont un phénotype mémoire et expriment des récepteurs T sélectifs.

Conclusion. - Le DILS est une cause exceptionnelle mais grave de NTIA chez le patient VIH+. La précocité du diagnostic est probablement un facteur pronostic majeur de cette maladie systémique très destructrice, corticostensible.

AN017 Affiche Néphrologie. Tubulopathie**Tubulopathie proximale, insuffisance rénale chronique et hémoglobinurie paroxystique nocturne**

S. Belmouaz ^a, E. Desport ^a, R. Abou Ayache ^a, A. Thierry ^b, S. Chauvet ^b, F. Bridoux ^b, G. Touchard ^b

^a Service de Néphrologie et Transplantation Rénale, Centre Hospitalier Universitaire, Poitiers

^b Service de Néphrologie et Transplantation Rénale, CHU la Milétrie - Service de Néphrologie, Poitiers, France

Introduction. - L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) est une affection rare résultant d'une mutation acquise du gène *PIG-A* nécessaire à l'ancrage de protéines de surface. L'absence d'ancrage de protéines régulatrices du complément (CD55 et CD59) entraîne une hypersensibilité des hématies à l'action hémolytique du complément activé. Les manifestations rénales associées à l'HPN sont représentées le plus souvent par des épisodes d'insuffisance rénale aiguë réversible, contemporains des crises hémolytiques. Des altérations tubulo-interstitielles chroniques liées à la toxicité chronique des dépôts d'hémossidérine, et des altérations de la vascularisation rénale à type de micro-infarctus ont également été décrites, mais leur fréquence est mal connue. Par ailleurs, la prévalence de l'insuffisance rénale chronique au cours de l'HPN est faible.

Patients et méthodes. - Nous rapportons l'observation d'une femme de 58 ans porteuse d'une HPN découverte en 1993 (diagnostic confirmé par cytométrie de flux). La patiente a été traitée initialement par corticoïdes, danazol et ciclosporine de 1993 à 1998 puis par transfusions globulaires itératives seules. Elle présente en 2005 une insuffisance rénale chronique (créatinine sérique 200 µmol/l, protéinurie tubulaire 2,5 g/24 h, hématurie microscopique) et une tubulopathie proximale incluant : glycosurie orthoglycémique, amino-acidurie généralisée, phosphaturie (EF phosphate 40 %) et uraturie (EF acide urique 37 %). La biopsie rénale révèle une fibrose interstitielle sévère avec des lésions dégénératives artériolaires associées à une altération des tubes contournés proximaux avec perte de la bordure en brosse apicale et surcharge diffuse granulaire de pigments hémossidériniques des cellules tubulaires proximales. L'imagerie par résonance magnétique montre un hyposignal franc des deux reins sur l'ensemble des séquences réalisées en faveur de la surcharge ferrique.

Discussion. - Si la présence de dépôts tubulo-interstitiels d'hémossidérine au cours de l'HPN a été déjà rapportée, la fréquence des anomalies tubulaires proximales reste mal connue. Une seule observation de tubulopathie proximale complète a été décrite antérieurement.

Conclusion. - Le lien physiopathologique entre l'accumulation tissulaire de fer et l'inhibition des fonctions de réabsorption tubulaire proximale reste à établir. En revanche, la toxicité chronique cumulée du fer et du traitement prolongé par anticalcineurine est vraisemblablement impliquée dans le développement de l'insuffisance rénale chronique dans cette observation.

AN018 Affiche Néphrologie. Tubulopathie**Détection par méthode ambulatoire d'anomalies de la réabsorption tubulaire du phosphate chez des patients VIH traités par Ténofovir**

M. Essig ^a, F. Blanchet ^b, F. Al-Kaied ^c, L. Iordache ^c, G. Peytavin ^d, F. Vrtovsni ^e, X. Duval ^f, C. Leport ^c

^a Service de néphrologie-hémodialyse, Hôpital Bichat - Néphrologie, Paris, France

^b Physiologie - Explorations Fonctionnelles, Hôpital Bichat, Paris, France

^c Service de Maladies Infectieuses et Tropicales, Hôpital Bichat, Paris, France

^d Pharmacologie, Hôpital Bichat, Paris, France

^e Service de néphrologie-hémodialyse, Hôpital Bichat, Paris, France

^f Centre d'Investigation Clinique, Hôpital Bichat, Paris, France

Introduction. - Le ténofovir (TDF), analogue nucléotidique actif contre le virus VIH, a une toxicité tubulaire proximale responsable de fuite de phosphate qui justifie une surveillance de la phosphatémie (PPI) et de la clairance de la créatinine (ClCr) avec comme valeurs d'alerte 0,48 mm et 50 ml/min respectivement selon le laboratoire Gilead. Cependant, au stade initial, la fuite rénale de phosphate pourrait être compensée par le phosphate osseux qui permettrait une normalisation de la PPI aux dépens de la minéralisation osseuse (MO). Nous avons évalué l'utilisation d'une estimation ambulatoire du taux maximal de réabsorption du phosphate par néphron (TmPi) et de la PPI pour le dépistage de la toxicité tubulaire du TDF.

Patients et méthodes. - Le TmPi a été évalué chez 90 patients (pts) (âge : 44+/-1, 23f et 67h) selon le normogramme de Bijvoet à l'aide de la mesure des concentrations plasmatiques et urinaires de créatinine et de phosphate recueillies le matin à jeun en consultation. La concentration plasmatique de TDF (TDFpl) a été mesurée chez 59 pts. Vingt pts dont le TmPi était < 0,85 mm ont eu une exploration complète du métabolisme phosphocalcique et de la MO.

Résultats. - La TDFpl était élevée chez 1 pt, normale chez 32 pts et basse chez 26 pts. Aucun pt n'avait une PPI < 0,48 mM ou une ClCr < 50 ml/min. Le TmPi était < 0,75 mm chez 19 pts (21 %) dont 12 (63 %) avaient une PPI > 0,8 mm. L'étude du métabolisme phosphocalcique a confirmé la baisse du TmPi < 0,75 mm chez 7/14pts avec un TmPi estimé < 0,75 mm et 4/6pts avec un TmPi estimé entre 0,75 et 0,85 mm. 63 % de ces 11 pts avaient une PPI > 0,8 mm. Tous avaient une calcémie ionisée normale. 27 % de ces 11 pts avaient une hyperparathyroïdie (HPT) avec 25 vitD basse. Pour les huit autres pts une toxicité rénale du TDF pouvait être suspectée. La MO mesurée chez 8/11 pts était diminuée dans 50 % des cas.

Discussion. - (i) Nous observons une prévalence de fuite rénale de phosphate de 20 % dans une population de 90 pts traités par TDF. (ii) La recherche d'une toxicité rénale du TDF ne peut reposer sur la seule mesure de la PPI qui reste > 0,8 mm dans 60 % des cas d'atteinte rénale documentée. (iii) Le calcul du TmPi est réalisable facilement en consultation. (iv) Une baisse de la MO est observée dans 50 % des tubulopathies. (v) Le mécanisme de l'HPT reste à déterminer.

Conclusion. - Le calcul du TmPi selon Bijvoet est un moyen simple de dépistage des tubulopathies proximales au cours des traitements par TDF. La prévalence de l'HPT est très élevée dans cette population.

AN019 Affiche Néphrologie. Tubulopathie

Atteinte rénale non lithiasique au cours de la sarcoïdose

A. Jerib, H. Kaaroud, S. Béji, F. Ben-Hamida, F. Ben-Moussa, K. Abdelghani, R. Goucha, S. Turki, A. Kheder
Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

Introduction. - La sarcoïdose est une affection granulomateuse systémique responsable surtout de manifestations respiratoires. L'atteinte rénale au cours de cette affection est rare, se manifestant essentiellement par une néphrocalcinose compliquant l'hypercalciurie secondaire de l'hypercalcémie.

Patients et méthodes. - Nous rapportons 14 cas de manifestations rénales non lithiasiques au cours de la sarcoïdose.

Résultats. - Il s'agit de 13 femmes et 1 homme âgés en moyenne de 56.1 ans (19-83)

L'atteinte rénale est révélatrice de la maladie dans tous les cas. À l'examen on note une HTA dans 6 cas et une protéinurie dans 1 cas et une hématurie dans 5 cas. Une insuffisance rénale est notée dans tous les cas avec une créatinine moyenne de 460 µmol/l. La biopsie rénale faite a révélé une néphropathie tubulo-interstitielle dans 10 cas avec une infiltration granulomateuse dans 8 cas et une glomérulonéphrite proliférative endo- et extracapillaire dans 1 cas. Onze patients sont traités par une corticothérapie. Après un délai moyen de suivi de 34 mois, l'évolution est marquée par une normalisation de la fonction rénale dans 5 cas, une insuffisance rénale chronique dans 4 cas et un décès dans 1 cas.

Discussion. - La sarcoïdose atteint l'adulte jeune entre 20 et 40 ans avec une même fréquence chez l'homme et la femme. L'atteinte rénale chez nos patients est notée à un âge plus avancé avec une nette prédominance féminine. Le tableau clinique est caractérisé par la sévérité de l'atteinte rénale.

Conclusion. - La néphropathie interstitielle au cours de la sarcoïdose est plus fréquente que l'atteinte glomérulaire. Elle est généralement corticosensible et ne semble pas aggraver le pronostic de la maladie.

AN020 Affiche Néphrologie. Tubulopathie

Atteinte rénale au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren : à propos de 8 observations

I. Ben-Abdollah, S. Barbouch, F. Ben-Hamida, S. Turki, K. Ben-Abdelghani, R. Goucha, F. Ben-Moussa, A. Kheder
Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

Introduction. - L'atteinte rénale est une manifestation extraglandulaire bien connue au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren (SGJ) primitif, survenant dans 20 à 50 % des cas. La lésion histologique la plus caractéristique est la

néphropathie tubulo-interstitielle (NTI), toutefois des néphropathies glomérulaires (GN) sont possibles à type de GN membranoproliférative, extramembraneuse et plus rarement une GN extracapillaire (GEC).

Patients et méthodes. - Nous rapportons 8 observations de patients ayant un SGJ primitif avec une atteinte rénale secondaire confirmée par la ponction biopsie rénale (PBR).

Résultats. - Il s'agit de 7 femmes et d'un homme ayant un âge moyen de 47,6 ans ; une insuffisance rénale initiale est retrouvée dans 7 cas avec une créatinine sérique moyenne à 430 mmol/l (extrêmes : 88 à 1030) associée à une protéinurie et une HTA dans 3 cas, une acidose hyperchlorémique est retrouvée chez 6 patients. La PBR a montré une NTI isolée dans 4 cas, associée à une hyalinose segmentaire et focale dans 2 cas ; une GN extracapillaire est retrouvée dans 2 cas. Deux patients avaient une insuffisance rénale avancée et ont nécessité le recours à l'hémodialyse. Le traitement par corticoïdes est entrepris chez tous nos patients, associé au cyclophosphamide dans un seul cas. L'amélioration de la fonction rénale est observée chez 6 patients avec récupération totale chez 2 patients.

Discussion. - Nous discuterons successivement les différents types d'atteinte rénale au cours du SGS, les mécanismes physiopathologiques et enfin les modalités thérapeutiques.

Conclusion. - L'atteinte rénale secondaire au SGS primitif est assez fréquente, elle est souvent infra clinique. Nos observations prouvent qu'elle peut conduire à une insuffisance rénale sévère. Nous suggérons que tout malade atteint de SGS doit bénéficier de la recherche de signes d'atteinte rénale et en cas de GEC le traitement corticoïde associé aux immunosuppresseurs peut être efficace.

AN021 Affiche Néphrologie. Filtration glomérulaire

La Cystatine C : un marqueur du syndrome métabolique ?

C. Isnard Bagnis ^a, M. Bernard ^b, E. Bruckert ^c, G. Deray ^a, P. Giral ^c

^a Service de néphrologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^b Fédération de Biochimie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^c Service d'endocrinologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

Introduction. - L'insuffisance rénale chronique est un facteur de risque cardiovasculaire majeur. La Cystatine C (Cyst C) est aujourd'hui un marqueur estimant le débit de filtration glomérulaire (DFG) avec fiabilité dans des sous-populations spécifiques.

Patients et méthodes. - Nous avons évalué les valeurs de la Cyst C chez des patients dyslipidémiques suivis au Centre de Prévention Cardiovasculaire de notre Hôpital et recherché l'existence de corrélations entre la fonction rénale, la Cyst C et le syndrome métabolique (SM). Les patients ont été inclus prospectivement dans l'étude. Chaque visite comprenait un interrogatoire, un examen clinique et biologique. La Cyst C a été dosée par immunonéphélométrie (BNA, Dade Behring, Marburg, Allemagne). Le LDL cholesté-

rol a été calculé suivant la formule de FRIEDWALD sauf en cas d'hypertriglycéridémie. Le SM était défini selon le National Cholesterol Program III.

Résultats. - Neuf cent trente-cinq patients ont été inclus en 10 mois (51 % d'hommes et 49 % de femmes), d'âge moyen 52 ± 12 ans. La plupart des patients avaient d'autres facteurs de risque que la dyslipidémie : HTA 34 % ($n = 137$), diabète 12 % ($n = 114$) et tabac 18 % ($n = 168$). Les paramètres lipidiques sont décrits dans la table ci-dessous. Un SM était présent chez 213 (23 %) des patients. La créatinine plasmatique n'était pas différente entre le groupe témoin et le groupe SM (80 ± 2 versus 81 ± 1 $\mu\text{mol/L}$, $p = 0.64$). Les valeurs de Cyst C étaient significativement plus élevées dans le groupe SM versus témoin (0.87 ± 0.01 vs 0.79 ± 0.01 mg/L respectivement, $p < 0.0001$).

Paramètre	Cholestérol Total (gr/L)	Triglycérides (gr/L)	HDL Cholestérol (gr/L)	LDL Cholestérol (gr/L)
moyenne \pm SEM	2.48 ± 0.02	1.48 ± 0.04	0.55 ± 0.01	1.67 ± 0.08

Discussion. - L'étude Cardiovascular Risk Factor a montré que la Cyst C est liée de façon plus linéaire et forte à la mortalité que la créatininémie ou des estimations du DFG basées sur la créatininémie.

Conclusion. - Notre étude montre que la Cyst C est associée au SM chez les patients dyslipidémiques. La Cyst C pourrait être un marqueur intéressant pour le diagnostic précoce du SM.

Référence

Shlipak, M. G. N Engl J Med, 2005, 352 :2049-60.

AN022

Affiche Néphrologie. Filtration glomérulaire

La clairance plasmatique du lohexol (CPI) est-elle réellement une méthode de référence pour mesurer le débit de filtration glomérulaire (DFG) ?

A. Stolz ^a, G. Hoizey ^b, O. Toupance ^a, S. Lavaud ^a, D. Prié ^c, J. Chanard ^a, P. Rieu ^a

^a Service de Néphrologie, Centre Hospitalier Universitaire, Reims, France

^b Laboratoire de Pharmacologie, Centre Hospitalier Universitaire, Reims, France

^c Service d'Explorations Fonctionnelles, Hôpital Necker, Paris, France

Introduction. - La CPI est une méthode simple de mesure du débit de filtration glomérulaire (DFG). Elle est de plus en plus utilisée comme méthode de référence pour : 1) évaluer la fonction rénale lors d'essais thérapeutiques (néphropathie diabétique, transplantation rénale) ; 2) évaluer les formules d'estimation du DFG dans divers groupes de patients ; et 3) évaluer des marqueurs de la fonction rénale (cystatine C). Toutes ces études utilisent un schéma comportant 3 prélèvements sanguins précoces (2, 3, 4 heures), quelle que soit la fonction rénale. Pourtant, certains

auteurs suggèrent l'importance d'un prélèvement sanguin tardif en cas d'insuffisance rénale pour améliorer la précision de la mesure. Le but de ce travail était de déterminer à partir de quel DFG la CPI nécessite la réalisation d'un point tardif (T24h).

Patients et méthodes. - La CPI couplée à la clairance rénale du lohexol (CRI), dosée par spectrométrie de masse, a été mesurée chez 257 patients transplantés rénaux suivis au CHU de Reims, dont 136 ont pu bénéficier d'un point plasmatique tardif (24h). La CPI et la CRI ont été comparées à la clairance rénale de l'inuline (CR inu) dans un sous-groupe de patients. Nous avons étudié la relation entre la CRI et la CPI calculée à partir de 3 points T2T4 (2h à 4 heures), 5 points T2T6 (2h à 6 heures) et 6 points T2T24 (2h à 6h + 24 heures).

Résultats. - La CRI et la CR inu sont comparables dans le sous-groupe de patients testés (respectivement 28 ± 8.5 et 25.7 ± 9.1 ml/min). Il existe une excellente corrélation entre la CRI et les différentes CPI (R^2 respectivement à 0.9211, 0.9298 et 0.9543 pour T2T4, T2T6 et T2T24). Cependant, il existe une différence importante entre la CRI et les CPI mesurées par T2T4 et T2T6 (respectivement 9.9 ± 5.7 et 7.6 ml/min/ 1.73 m²). Au contraire, il n'est pas noté de différence significative entre la CRI et la CPI mesurées par T2T24. La différence entre la CRI et la CPI mesurées par T2T4 est inférieure à 10 % au-delà de 70 ml/min/ 1.73 m², entre 10 et 48 % pour les DFG entre 70 et 30 ml/min/ 1.73 m², et supérieure à 48 % pour les DFG ≤ 30 ml/min/ 1.73 m².

Conclusion. - La clairance plasmatique du lohexol surestime le DFG. Le schéma simplifié (3 points précoces) peut être utilisé pour un DFG ≥ 70 l/min/ 1.73 m². La réalisation d'un point tardif (24 heures) est nécessaire pour un DFG < 70 ml/min/ 1.73 m².

AN023

Affiche Néphrologie. Filtration glomérulaire

Prévention de la toxicité des médicaments à élimination rénale chez les sujets âgés : comparaison de l'utilisation du résumé des caractéristiques du produit ou d'un suivi thérapeutique pharmacologique

J.-P. Charmes ^a, M.-L. Laroche ^b, F. Saint-Marcoux ^b, F. Bouthier ^a, J. Debord ^b, L. Merle ^b

^a Département de gériatrie clinique, CHU - Gériatrie clinique, Limoges, France

^b Service de pharmacologie-toxicologie, centre hospitalier Universitaire, Limoges, France

Introduction. - La posologie des médicaments à élimination rénale doit être adaptée à la fonction rénale. Deux possibilités pour le prescripteur : 1) utiliser les indications du résumé des caractéristiques du produit (RCP), qui s'appuient sur des méthodes d'appréciation clinique de la fonction rénale ; 2) opter pour le suivi thérapeutique pharmacologique (STP) qui est une adaptation posologique en fonction des concentrations sériques mesurées au taux résiduel et au pic sérique. L'objectif est de comparer, chez le sujet âgé, les doses journalières conseillées par le RCP et le

STP de 3 antibiotiques d'élimination rénale et néphrotoxiques.

Patients et méthodes. - Inclusion de 26 patients sous amikacine, 43 sous gentamicine, 66 sous vancomycine puis comparaison des doses journalières obtenues à partir du RCP (rubrique « Posologie pour l'insuffisant rénal »), fondées sur la créatininémie (Cr) ou sur la clairance de la créatinine (Cl Cr, formule Cockcroft-Gault), aux doses journalières réellement administrées et à celles proposées par le STP utilisant une modélisation par estimation bayésienne. Il a été déterminé ensuite le nombre de sujets atteignant les valeurs thérapeutiques recommandées pour chaque antibiotique.

Résultats. -

	Dose RCP (mg/j)	Dose adminis- trée (mg/j)	Dose STP (mg/j)	Sujets hors cible avant STP	Sujets hors cible après STP
Amikacine/Cr	1747±855	948±751	641±338	85 %	27 %
Gentamicine/Cr	216±97	183±49	188±49	70 %	33 %
Gentamicine/ClCr	124±71				
Vancomycine/ClCr	1164±499	1474±684	1186±574	67 %	28 %
Vancomycine/ TabClCr	1046±356				

135 patients : 77,8±4,4 ans ; Cr : 100,3±72,6 µmol/L ; ClCr : 65±32 ml/min.

Discussion. - Même en utilisant la Cl Cr comme recommandé, il est possible de prescrire une dose journalière d'antibiotique non adaptée. L'utilisation des indications du RCP pour déterminer la dose journalière est hasardeuse.

Conclusion. - Le STP reste la méthode à privilégier pour tenir compte des différents paramètres pharmacocinétiques du malade âgé et éviter les risques de toxicité.

AN024

Affiche Néphrologie. Trouble hydroélectrolytique

Hypokaliémie et syndrome de Cushing paranéoplasique : à propos d'une observation

M. Hoffmann ^a, M. Al-Morabiti ^a, F. Glowacki ^a, F. Provot ^a,
M. Hazzan ^a, S. Marcelli ^b, C. Do Cao ^b, M.-C. Vantyghem ^b,
M. Dracon ^a, C. Noël ^a

^a Service de néphrologie, hôpital Calmette - CHRU - Service de néphrologie A, Lille, France

^b Services d'endocrinologie, centre Hospitalier régional et universitaire, Lille, France

Introduction. - Nous rapportons une observation d'hypokaliémie sévère secondaire à un syndrome de Cushing ACTH-dépendant d'origine paranéoplasique.

Patients et méthodes. - Un patient de 62 ans est hospitalisé pour une hypokaliémie à 1,7 mEq/L, initialement responsable d'une tachycardie ventriculaire.

L'examen clinique met en évidence un amaigrissement récent de 17 kg en un mois (en partie causé par des diarrhées permanentes) en dépit d'importants œdèmes des membres inférieurs. S'y associent une amyotrophie, un buf-

falo-neck, une mélanodermie diffuse, et une hépatomégalie à bord tranchant.

Les explorations biologiques de routine montrent une kaliurèse élevée et une alcalose métabolique inhabituelles dans ce contexte de diarrhées sévères. L'existence d'une hyperglycémie, associée aux signes cliniques spécifiques, mène au diagnostic d'hypercorticisme ACTH-dépendant. Le reste de l'hypophysogramme est normal. Une tomодensitométrie abdominale révèle une masse de la tête du pancréas et de multiples métastases hépatiques. L'analyse histologique de ces dernières confirme leur origine secondaire à un carcinome endocrine bien différencié avec une expression immunohistochimique discrète pour la sérotonine et focale pour le glucagon. Le caractère sécrétant de la tumeur primitive est confirmé par une élévation des dosages de 5HIA urinaire, de sérotonine plaquettaire, de CGA, de gastrine et de glucagon plasmatiques. Une échocardiographie retrouve une atteinte valvulaire tricuspide et pulmonaire compatible avec une atteinte carcinoïde.

La kaliémie se normalise grâce à des apports IV de KCl, d'amiloride et de spironolactone. Le kétoconazole est introduit mais l'évolution du patient est rapidement fatale des suites d'un choc septique secondaire à une pneumopathie à Klebsielle.

Discussion. - Les différents aspects cliniques, biologiques et étiopathogéniques des syndromes de Cushing paranéoplasiques seront détaillés. Nous expliciterons l'intérêt de l'utilisation du kétoconazole dans le traitement de ces hypokaliémies.

Conclusion. - Le syndrome de Cushing paranéoplasique est une cause rare d'hypokaliémie. Son association avec une tumeur primitive carcinoïde pancréatique est encore plus exceptionnelle.

AN025 Affiche Néphrologie. Thérapeutique

Efficacité de la darbépoétine sur une érythroblastopénie par anticorps anti-EPO résistante aux immunosuppresseurs

B. Viron ^a, C.-A. Dupuy ^a, A. Kolta ^b, N. Casadevall ^c

^a Centre Pasteur Vallery Radot, Aura, Paris, France

^b Udm Saint-Ouen, Aura, Paris, France

^c Service d'hématologie biologique, Hôtel-Dieu, Paris, France

Introduction. - Au cours des érythroblastopénies acquises sous érythropoïétine humaine recombinante (rHu-EPO), la réintroduction d'un agent stimulant l'érythropoïèse (ASE) a été récemment proposée (1). Nous rapportons un cas d'érythroblastopénie particulièrement sévère qui a répondu à l'introduction de darbépoétine en dépit de la persistance de l'anti-EPO.

Patients et méthodes. - Un homme né en 1927 est dialysé depuis 1993. De 1993 à 1999, l'anémie est corrigée par l'EPO, à l'exception d'une hématémèse ulcéreuse massive en 1996. En mai 1999, sousépoïétine alpha sous-cutanée apparaît une érythroblastopénie due à un anti-EPO (55U/ml). Après arrêt de la rHu-EPO, ce taux chute (1,2 U/ml), mais l'Hb reste < 8 g/dl. Le patient est traité successivement et sans effet par immunoglobulines IV, MMF, méthotrexate, ciclosporine et tacrolimus. L'anti-EPO persiste (0,8 ± 0,2 U/ml) ; le patient reste transfusion dépendant et déve-

loppe une hémossidérose, une HVG majeure et un angor instable. En mai 2005, la darbopoïétine est introduite (150 mg/semaine).

Résultats. - Aucune transfusion ne sera plus nécessaire au-delà de juin 2005.

Depuis octobre 2005, l'Hb est stable ($12,3 \pm 1,1$ g/dl) à la dose constante de 150 mg/semaine de darbopoïétine. Aucune variation du taux d'anti-EPO n'a été observée depuis le début du traitement (0,2 UI/ml). L'amélioration clinique est spectaculaire : disparition des douleurs angineuses, régression de l'HVG.

Discussion. - Cette érythroblastopénie se caractérise par sa résistance aux immunosuppresseurs (avec une réserve due à l'absence de traitement corticoïde, considéré contre-indiqué chez ce patient). L'efficacité de la darbopoïétine semble paradoxale, puisque l'anticorps reconnaît le squelette protidique. Peut-être est-elle due simplement à l'importance de la dose, eu égard au taux résiduel faible d'anticorps, et non à la nature de la molécule : en effet, dans un cas similaire avec anticorps détectable, l'époïétine bêta a pu être introduite avec succès (1).

Conclusion. - Au cours d'une érythroblastopénie induite par l'époétine alpha, la persistance d'un faible taux d'anticorps anti-EPO ne contre-indique pas une restimulation de l'érythropoïèse par la darbopoétine alpha.

Référence

- [1] Macdougall IC, Roche A, Rossert J, Casadevall N, François P, Kemeny DM. Re-challenging patients who developed pure red cell aplasia with epoetin: can it be done? *Nephrol. Dial. Transplant.* 2004; 19: 2901-2905

AN026 Affiche Néphrologie. Thérapeutique

Cinétique des ANCA anti-Pr3 et anti-MPO dans les vascularites sévères traitées par échanges plasmatiques (EP) et immunosuppresseurs (IS). Corrélation avec l'évolution clinique

C Mousson^a, A Harzallah^b, K Hajji^b, R Bourouma^b, Y Tarter^b, G Rifle^b

^a Service de néphrologie et transplantation rénale, hôpital du Bocage, Dijon, France

^b Service de néphrologie et transplantation rénale, hôpital du Bocage, Dijon, France

Introduction. - Le rôle pathogène des ANCA est établi. Leur élimination rapide pourrait être utile dans les formes graves des vascularites. Nous avons étudié la cinétique précoce des anti-Pr3 et des anti-MPO chez des patients (P) traités par EP et IS.

Patients et méthodes. - 23 P (15H, 8F), âgés de 26 à 86 ans, qui présentent une GNEC et/ou des hémorragies alvéolaires (HA) (5P) avec ANCA, sont traités par 4 à 10 EP plus stéroïdes et IS. La cinétique des ANCA à J7 et J30, et les évolutions pulmonaire et rénale sont comparées par le test de Student.

Résultats. - Le groupe G1 avec anti-Pr3 (14P) et le groupe G2 avec anti-MPO (9P) sont comparables à l'inclusion (créatininémies G1 : 47 mg/l, G2 : 55 mg/l, $p = \text{NS}$). Le suivi moyen est de 2,5 ans. Les HA disparaissent chez tous les P entre J3 et J7 dans G1, entre J5 et J14 dans G2. À

2 ans, 2/14 P du G1 et 6/9 P du G2 ($p < 0,04$) sont dialysés. 2P du G1 et 1P du G2 sont décédés. À J7, la réduction des anti-Pr3 est de 86 % vs 53 % pour les anti-MPO ($p < 0,001$), et à J de 96 et 82 % ($p < 0,04$). À J60, il n'y a aucun rebond des anti-Pr3 contre 3/9 dans le groupe anti-MPO.

Discussion. - L'épuration des anti-PR3 est rapide, sans rebond. L'épuration des anti-MPO est plus difficile avec rebond et amélioration clinique plus lente ou moins marquée.

Conclusion. - Sous EP et IS, la cinétique précoce des 2 types d'ANCA est différente, ce qui suggère des approches physiopathologiques et thérapeutiques distinctes.

AN027

Affiche Néphrologie. IRA

Une cause méconnue d'insuffisance rénale aiguë : la coloscopie

S. Burtey^a, P. Giaime^a, L. Daniel^b, H. Vacher-Coponat^a, B. Dussol^a, Y. Berland^a

^a Service de Néphrologie et Transplantation Rénale, Assistance publique - Hôpitaux de Marseille, France

^b Service d'anatomopathologie, assistance publique - Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

Introduction. - La coloscopie est un examen fréquent. Les sels de phosphate de sodium sont une préparation colique largement utilisée pour leur efficacité, leur facilité d'utilisation et leur bonne tolérance. Nous rapportons un cas d'insuffisance rénale aiguë (IRA) secondaire à la précipitation de phosphate de calcium responsable d'une néphrocalcinose après la prise de sels de phosphate de sodium.

Patients et méthodes. - Une patiente âgée de 76 ans nous est adressée pour la prise en charge d'une IRA découverte lors d'un bilan systématique. Sa créatininémie habituelle est de 86 $\mu\text{mol/l}$. La créatininémie est de 350 $\mu\text{mol/l}$ à l'entrée. Il n'y a pas de protéinurie. Il n'existe pas d'hypercalcémie. Devant cette d'insuffisance rénale aiguë sans étiologie évidente, nous réalisons une ponction biopsie rénale qui retrouve des lésions tubulo-interstitielles extensives avec des dépôts abondants de cristaux de phosphate de calcium. Une coloscopie a été réalisée 6 semaines avant la découverte de l'IRA. La préparation a été faite par des sels de phosphate de sodium (Fleet). Quatre mois après la poussée d'insuffisance rénale aiguë, la fonction rénale reste altérée à 310 $\mu\text{mol/l}$.

Discussion. - La prise de sels de phosphate de sodium s'accompagne d'une hyperphosphorémie responsable d'une augmentation de l'excrétion rénale de phosphore qui favorise la formation intraparenchymateuse de cristaux de phosphate de calcium.

Conclusion. - La préparation pour une coloscopie peut être responsable d'une néphrocalcinose aiguë. Il s'agit d'une cause d'IR aiguë et chronique à ne pas méconnaître.

AN028

Affiche Néphrologie. IRA

Sarcoïdose

C. Bachelet^a, E. Renoult^b

^a Service de néphrologie et de greffe rénale, hôpital d'adultes, Vandoeuvre-lès-Nancy, France

^b Service de néphrologie, hôpital d'adultes, Vandoeuvre-lès-Nancy, France

Introduction. - Dans la sarcoïdose, les manifestations rénales sont peu fréquentes et polymorphes. Elles s'expriment rarement par une IRA.

Patients et méthodes. - Les néphropathies secondaires à une sarcoïdose et révélées par une IRA ont été répertoriées dans notre établissement.

Résultats. - Six patients (un enfant de 10 ans et 5 adultes, 3 femmes, 2 hommes, âgés de $46,4 \pm 20,4$ ans) ont ainsi été identifiés. La clearance moyenne de la créatinine était à l'entrée, à $18,6 \pm 4,8$ ml/min, avec une hypercalcémie pour la moitié d'entre eux. Une néphropathie interstitielle granulomateuse a été documentée dans 3 cas. Pour les autres patients, l'atteinte rénale a été rattachée à l'hypercalcémie et l'enquête étiologique a mis en évidence des lésions extra-rénales de sarcoïdose (pulmonaire n = 2, ganglionnaire n = 1).

Discussion. - Chez les 5 adultes, l'IRA a révélé la sarcoïdose. La corticothérapie, proposée chez 4 sujets, a amélioré partiellement la fonction rénale (de façon transitoire chez l'enfant qui a été mis en dialyse 8 ans plus tard). Une patiente dont la biopsie rénale a été relue lors de la découverte de granulomes pulmonaires en dialyse a évolué spontanément vers l'insuffisance rénale terminale en 15 ans. Pour la dernière patiente qui a fait des épisodes d'hypercalcémie contemporains d'expositions solaires, la fonction rénale s'est corrigée avec le traitement symptomatique de l'hypercalcémie et l'atteinte pulmonaire est surveillée. À noter pour 3 patients un facteur saisonnier probable avec IRA déclarée durant la période estivale.

Conclusion. - Ces observations illustrent des IRA révélant une atteinte rénale de sarcoïdose (liée à l'infiltration granulomateuse ou à l'hypercalcémie). Les signes extra-rénaux peuvent être absents ou au second plan. Dans ce contexte, la constatation d'une hypercalcémie doit faire rechercher, entre autres, une sarcoïdose. Le diagnostic histologique (rénal et/ou extra-rénal) est important pour la mise en place d'une corticothérapie précoce, dans l'espoir d'une amélioration au moins partielle de la fonction rénale.

AN029

Affiche Néphrologie. IRA

Insuffisance rénale aiguë après sclérothérapie transcutanée pour glomangiomatose

I. Abboud ^a, A. Bisdorff-Bresson ^b, E. Pillebout ^a, L. Champion ^a, N. Mourad ^c, J. Vérine ^c, E. Daugas ^a, M.-N. Peraldi ^a, D. Glotz ^a

^a Service de Néphrologie et Transplantation Rénale, Hôpital Saint-Louis, Paris, France

^b Neuroradiologie Diagnostique et Interventionnelle, Groupe Hospitalier Lariboisière - Fernand Widal, Paris, France

^c Anatomie Pathologique, Hôpital Saint-Louis, Paris, France

Introduction. - La sclérothérapie transcutanée est un traitement efficace des malformations veineuses dans plusieurs syndromes, en particulier la glomangiomatose, maladie congénitale caractérisée par des angiomes mucocutanés multiples. Nous rapportons un cas d'insuffisance rénale aiguë (IRA) dans les suites de la sclérothérapie transcuta-

née, complication non décrite auparavant dans la littérature.

Patients et méthodes. - Il s'agit d'un patient de 25 ans ayant une glomangiomatose diffuse traitée par des scléroses itératives comportant des injections intralésionnelles de Lipiodol (produit de contraste iodé non hydrosoluble) et d'Aetoxiscéléril (Lauromacrogol). Treize jours après la dernière séance de sclérothérapie, des examens biologiques, réalisés devant une gêne abdominale, mettent en évidence une insuffisance rénale aiguë (créatininémie à $409 \mu\text{mol/L}$, contre $94 \mu\text{mol/L}$ cinq mois auparavant). L'examen clinique et le bilan biologique ne retrouvent pas d'étiologie évidente à cette IRA, de caractère tubulaire (pression artérielle normale, protéinurie de type tubulaire à $0,7 \text{ g/24 heures}$, sans hématurie, ni leucocyturie).

L'échographie rénale est normale et l'angio-IRM ne retrouve pas d'anomalie vasculaire rénale (anévrisme ou hémangiome). La biopsie rénale montre des lésions tubulaires de néphrose osmotique, sans infiltrat inflammatoire, ni anomalie interstitielle, glomérulaire ou vasculaire. Le diagnostic retenu est celui d'une tubulopathie aiguë, secondaire aux produits de sclérose (iode et macromolécules). L'évolution est spontanément favorable avec retour de la créatininémie à $90 \mu\text{mol/L}$ après 2 semaines.

Discussion. - Il s'agit du premier cas rapporté d'IRA compliquant une sclérothérapie transcutanée. Ces résultats incitent à une vigilance accrue autour du geste de sclérothérapie (hydratation, utilisation du volume minimal nécessaire et suivi de la fonction rénale dans les situations à risque).

Conclusion. - Nous présentons le cas d'une IRA secondaire à une sclérothérapie transcutanée pour glomangiomatose, comportant l'injection d'iode et de macromolécules. Les différentes causes possibles d'IRA ont été explorées et le diagnostic a été confirmé par étude histologique rénale.

AN030

Affiche Néphrologie. IRA

L'insuffisance rénale aiguë est sous-estimée en milieu hospitalier

S. Denne ^a, A. Wynckel ^a, M. Mohajer ^a, F. Blanchard ^b, R. Jaussaud ^c, D. Jolly ^d, D. Metz ^e, J. Chanard ^a, P. Rieu ^a

^a Service de Néphrologie, CHU, Reims, France

^b Service de médecine interne et gériatrie clinique, CHU, Reims, France

^c Service de médecine interne, CHU, Reims, France

^d Département d'Information médicale, CHU, Reims, France

^e Département de cardiologie, CHU, Reims, France

Introduction. - L'insuffisance rénale aiguë (IRA) observée en milieu hospitalier reste une pathologie méconnue. L'incidence de l'IRA nécessitant la dialyse dans la Marne était de 186 par million d'habitants en 2000 (Néphrologie 2001, 22 : 235, abstract 76-O).

Patients et méthodes. - Le but de notre étude menée du 01 juin au 31 juillet 2004 était d'évaluer la prévalence et les caractéristiques des IRA chez les patients hospitalisés dans les services de médecine. Le dépistage de l'IRA, définie par une variation de la créatininémie de 50 % ou plus au cours de l'hospitalisation, était réalisé par le laboratoire de biochimie. Les patients âgés de moins de 18 ans, hospitalisés

en réanimation, en chirurgie ou transplantés rénaux étaient exclus de l'étude.

Résultats. - La prévalence de l'IRA était de 2,4 % (107 patients sur 4328 hospitalisés durant la période de l'étude). 62 % des IRA sont survenues au cours de l'hospitalisation. Le diabète et l'insuffisance rénale chronique (IRC) définie par une clairance de Cockcroft < 60 ml/min étaient présents respectivement chez 29 % et 18 % des patients. L'âge moyen était de 74 ans (écart interquartile : 65-84) et la créatininémie au pic d'IRA était de 239 $\mu\text{mol/l}$ (écart interquartile : 128-300). L'insuffisance rénale fonctionnelle était le mécanisme prédominant (74 %) associée ou non à une autre cause. Dans 42 % des cas, les IRA étaient d'origine médicamenteuse : les diurétiques, les inhibiteurs du système rénine-angiotensine et les aminosides étaient impliqués dans 87 % de celles-ci. Les produits de contraste (seuls ou en association) ont été incriminés dans 7 % des IRA médicamenteuses. L'IRC préexistante était statistiquement plus fréquente en cas d'IRA médicamenteuse. Une déshydratation, la décompensation d'une insuffisance cardiaque et/ou un sepsis étaient responsables de 75 % des IRA non médicamenteuses. Le décès est survenu au cours de l'hospitalisation dans 21 % des cas. La survie à 3 mois et à 1 an était de 64 % et 45 % respectivement.

Discussion. - Les personnes âgées sont des sujets à haut risque de développer une IRA en milieu hospitalier. À la différence des IRA d'autre nature, l'IRC préexistante prédispose au risque d'IRA médicamenteuse.

Conclusion. - L'existence d'une IRA en cours d'hospitalisation permet d'identifier les patients au pronostic vital réservé, chez lesquels le respect des mesures de prévention est primordial, comme l'atteste le faible pourcentage d'IRA liée aux produits de contraste dans notre étude.

AN031 Affiche Néphrologie. IRA

Néphroangiosclérose maligne : étude rétrospective sur vingt ans

A. Dzeing Ella, B. Mougenot, E. Rondeau, A. Hertig
Service de néphrologie et transplantation rénale, hôpital Tenon, Paris, France

Introduction. - La néphroangiosclérose maligne (NASM) est une maladie vasculaire suraiguë, pouvant rapidement et définitivement compromettre la fonction rénale. Son étiologie reste le plus souvent inconnue, et peu de facteurs pronostiques sont établis.

Patients et méthodes. - Nous avons entrepris l'analyse monocentrique et rétrospective des observations de NASM recensées ces vingt dernières années et sélectionnées sur des critères cliniques (HTA sévère associée à un retentissement viscéral) et histologiques (présence de lésions caractéristiques de NASM sur la biopsie rénale).

Résultats. - Vingt quatre patients, dont 11 femmes, ont été inclus. L'âge moyen était de 44.7 ± 11.3 ans. L'admission en réanimation était le plus souvent justifiée par une insuffisance rénale aiguë (22 patients/24), un œdème pulmonaire (6/24), ou encore une baisse de l'acuité visuelle (4/24). La pression artérielle était en moyenne de 222 ± 35 (PAS)/ 132 ± 23 (PAD) mm Hg. La diurèse était conservée (1104 ± 737 ml/24h), et l'insuffisance rénale sévère (créa-

tininémie 567 ± 430 $\mu\text{mol/l}$), associée à une anémie (Hémoglobine 9.9 ± 2.2 g/dl) hémolytique (LDH 1225 ± 704 UI/l) et mécanique (18/24 avaient des schizocytes), et à une thrombopénie modérée ($157\,000 \pm 96\,000/\text{mm}^3$). La biopsie rénale montrait des anomalies caractéristiques de microangiopathie : glomérules ischémiques, aspect plissé de la membrane basale glomérulaire, lésions vasculaires prolifératives et parfois occlusives. Seulement deux patients sur 24 présentaient des signes de glomérulonéphrite primitive. Sur douze patients dont l'IRA nécessitait la mise en route de l'hémodialyse, 6 (50 %), qui avaient à l'admission des reins de taille relativement conservée (taille combinée 19 cm), ont tardivement récupéré une fonction rénale permettant l'interruption de la dialyse, après un délai allant de 1 à 6 mois. Parmi cinq patients secondairement transplantés, un a présenté une néphroangiosclérose maligne sur le greffon.

Discussion. - Le pronostic de l'insuffisance rénale aiguë consécutive à des lésions de NASM n'est pas systématiquement mauvais.

Conclusion. - Une récupération partielle et retardée de la fonction rénale peut s'observer chez les malades ayant une NASM et des reins de taille conservée.

AN032 Affiche Néphrologie. IRA

Insuffisance rénale irréversible chez une patiente avec un syndrome POEMS

A. Cherpillod ^a, J.-J. Boffa ^a, C. Frances ^b, B. Mougenot ^c, P. Ronco ^a

^a Service de néphrologie-hémodialyse, hôpital Tenon, Paris, France

^b Service de dermatologie, hôpital Tenon, Paris, France

^c Service d'anatomopathologie, hôpital Tenon, Paris, France

Introduction. - Le syndrome POEMS se caractérise par une atteinte multisystémique associant une polyneuropathie (P), une organomégalie (O), une atteinte endocrinienne (E), une gammopathie monoclonale (M) et une atteinte cutanée (S). L'atteinte rénale ne fait pas partie des critères de diagnostic mais est une complication rare de ce syndrome.

Patients et méthodes. - Nous rapportons le cas d'une femme de 73 ans connue pour une HTA, une gammopathie IgG kappa, un syndrome de Raynaud, et une atteinte cutanée avec hyperpigmentation, sclérose cutanée évoluant depuis 3 ans. Elle est adressée pour une insuffisance rénale aiguë avec une créatininémie à 300 $\mu\text{mol/l}$ dans un contexte d'HTA sévère, sans signe de MAT. À J4, la patiente est oligoanurique, nécessitant la prise en charge en dialyse (créatininémie = 600 $\mu\text{mol/l}$). Elle présente un pic IgG kappa (12 g/l), 5 % de plasmocytes non dysmorphiques au myélogramme, sans lésions osseuses. La recherche d'amylose est négative dans la BGSA et la biopsie rectale, de même que la recherche d'auto-anticorps. Il n'y a pas de mégacapillaires à la capillaroscopie. La PBR montre des lésions tubulo-interstitielles essentiellement fibreuses avec quelques cylindres d'aspect banal sans élément patent en faveur d'une tubulopathie myélomateuse ; mais surtout des lésions artérielles et artériolaires chroniques associées à une ischémie glomérulaire focale et une sclérose glomérulaire.

laire globale touchant au moins 25 % des glomérules. Une hypertension pulmonaire précapillaire est mise en évidence à l'échocardiographie et est attestée par cathétérisme cardiaque. Il existe également une polyneuropathie sensitivo-motrice (EMG) et une hypothyroïdie biologique conduisant au diagnostic de syndrome POEMS.

La patiente décède des suites immédiates d'un bloc atrioventriculaire complet survenu lors d'une dialyse.

Discussion. - Au cours du POEMS, les atteintes rénales habituellement décrites sont une GN membranoproliférative atypique, avec souvent une mésangiolysse et des lésions endothéliales, une MAT ; une amylose de type AL, une maladie des dépôts de chaînes légères ont été décrites.

Conclusion. - Notre observation est particulière par la sévérité de l'atteinte vasculaire (responsable d'ischémie et de sclérose glomérulaire) qui affecte également le territoire artériel pulmonaire. Elle est compatible avec l'hypothèse d'une maladie vasculaire systémique et un rôle délétère du VEGF, dont l'effet peut maintenant être neutralisé par le Bevacizumab.

Références

- [1] Dispenzieri A et al. Blood 2003 ; 101: 2496-2506.
[2] Nakamoto Y et al. NDT ; 14: 2370-2378.

AN033 Affiche Néphrologie. IRA

Granulomatoses rénales : 40 observations dans le Nord-Est parisien

N. Javaud ^a, X. Belenfant ^a, J. Laederich ^a, P. Ronco ^b, J. Stirneman ^c, E. Rondeau ^d, O. Fain ^c

^a Service néphrologie dialyse, centre hospitalier intercommunal André-Grégoire, Montreuil, France

^b Service de néphrologie, hôpital Tenon, Paris, France

^c Service de médecine interne, hôpital Jean Verdier, Bondy, France

^d Néphrologie et soins intensifs, hôpital Tenon, Paris, France

Introduction. - Les néphrites interstitielles granulomateuses sont une cause rare d'insuffisance rénale.

Matériels et méthodes. - Nous rapportons 40 observations (25H, 46 ans ; 15 F, 64 ans) d'origine européenne (23), maghrébine (7), africaine (6), antillaise (2) et asiatique (2). Le critère d'inclusion était la présence dans l'interstitium rénal de granulomes épithélioïdes.

Résultats. - L'étude histologique montrait des granulomes épithélioïdes de l'interstitium rénal (100 %) associée à une glomérulonéphrite proliférative extra-capillaire paucimmune (5 %) et une vascularite granulomateuse (2,5 %). La présentation néphrologique était : une insuffisance rénale (100 %) (créatinine médiane à 236,8 µmol/l), associée à une protéinurie (0,6 gr/l), une hématurie microscopique (15 %), une leucocyturie (22,5 %) et sans HTA dans 75 % des cas. Les principales manifestations extra-rénales étaient un amaigrissement (30 %), une toux sèche (25 %), des arthralgies (17,5 %), des crépitations secs auscultatoires (17,5 %), une uvéite (12,5 %). Les études histologiques extra-rénales réalisées (23) montraient des granulomes bronchiques (82,5 %), cutané (80 %), ganglionnaire (100 %), hépatique (100 %) et colique (100 %). Les étiologies retenues étaient les suivantes : une sarcoïdose (50 %), (IRA révélatrice dans 11/

20 cas), une immunoallergie médicamenteuse (17,5 %), une tuberculose (7,5 %), une maladie de Wegener (5 %), une lèpre (2,5 %), une infection à *Mycobacterium avium* (2,5 %), une maladie de Crohn (2,5 %) et pas d'étiologie (12,5 %). Le traitement a comporté : des bolus per os dans 20 cas de sarcoïdose, 5 cas d'immunoallergie, 3 cas d'idiopathique, 2 cas de Wegener, 1 cas de tuberculose et de maladie de Crohn ; du cyclophosphamide dans 2 cas de Wegener ; de l'azathioprine dans 2 cas de Wegener et un cas de Crohn. L'évolution rénale (durée de suivi de 25 à 110 mois selon l'étiologie) fut favorable dans 15 cas de sarcoïdose, 5 cas d'immunoallergie, 3 cas de tuberculose, 1 cas de Wegener, de lèpre, d'infection à *M. avium*, de Crohn et 4 cas d'idiopathique.

Discussion. - Les NTI granulomateuses sont une cause rare d'IRA.

Conclusion. - L'évolution est dans la majorité des cas, favorable sous corticothérapie, sans récurrence pour les formes dites idiopathiques ou médicamenteuses.

AN034 Affiche Néphrologie. IRA

Cause ou conséquence ? Association d'une granulomatose systémique avec atteinte rénale à un cancer bronchique et une infection à *Mycobacterium genavense*

E. Villar ^a, M. Ducret ^a, P.-J. Souquet ^b, F. Dijoud ^c, M. Ffrench ^d, G. Carret ^e, S. Blandin ^b, P. Trolliet ^f, C. Pouteil-Noble ^a, H. Rousset ^g, A. Boibieux ^h, M. Labeeuw ^f

^a Service de Néphrologie-Dialyse-Transplantation, Centre Hospitalier Lyon Sud - Néphrologie-Transplantation, Pierre-Bénite, France

^b Service de pneumologie, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre-Bénite, France

^c Service d'anatomopathologie, Hôpital Debrousse, Lyon, France

^d Service d'Anatomopathologie, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre-Bénite, France

^e Service de bactériologie, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre-Bénite, France

^f Service de néphrologie-dialyse-transplantation, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre-Bénite, France

^g Service de médecine interne, centre hospitalier Lyon Sud, Pierre-Bénite, France

^h Service de maladies infectieuses et tropicales, hôpital de la Croix-Rousse, Lyon, France

Introduction. - Nous présentons l'observation d'un patient pris en charge pour une insuffisance rénale faisant porter le diagnostic de sarcoïdose.

Patients et méthodes. - Le patient de 56 ans, fumeur (28 paquets. année), présente un amaigrissement -20 kg en 8 mois, poids 69 kg), une asthénie et un fébricule. Il existe un syndrome inflammatoire (CRP 60 mg/l), une atteinte hépatique (cholestase anictérique) et rénale (créatininémie (Cr) 328 µmol/l, protéinurie 0,8 g/24 h). La biopsie rénale objective une néphropathie interstitielle granulomateuse épithélioïde et gigantométabolique, sans nécrose caséuse. Aucune étiologie secondaire n'est retrouvée. Le diagnostic de sarcoïdose est retenu avec atteinte rénale, hépatique (biopsie à M10) et pulmonaire (biopsie à M13). La biopsie ostéoméduillaire (BOM) ne montre pas de granulome (M1).

Après une phase d'aggravation, la corticothérapie (CT) permet de contrôler l'atteinte systémique avec à M6 (CT 0,2 mg/kg/j) apyrexie, poids à 96 kg, CRP à 4 mg/l, Cr à 210 µmol/l. L'état général et rénal se dégrade alors (Cr 455 µmol/l) faisant majorer la CT à M10. À M12 est associé Méthotrexate (MT) à 7,5 mg/sem. Une opacité excavée droite est diagnostiquée à M13 et traitée par antibiotiques, MT est arrêté (Cr 350 µmol/l). Les biopsies bronchiques montrent des granulomes sans néoplasie. MT est réintroduit à M20 (2,5 mg/2 sem, CT : 0,3 mg/kg/j). À M24, une pancytopenie apparaît. La Cr est stable (385 µmol/l). À M25 le patient présente une récurrence de l'excavation pulmonaire, traitée de M25 à M29. MT et CT sont arrêtés (M25). À M29 des biopsies bronchiques objectivent un carcinome épidermoïde du lobe inférieur droit et la BOM une atteinte granulomateuse et présence de *Mycobacterium genavense*. La recherche de mycobactéries sur les biopsies rénale et hépatique initiales par PCR est négative. Une radiothérapie thoracique et une antibiothérapie antimycobactérie sont débutées. La pancytopenie se corrige. L'évolution va être péjorative sur le plan pulmonaire et le patient décèdera à M34.

Discussion. - Malgré des biopsies initiales sans carcinome bronchique, la question d'un syndrome paranéoplasique est posée. Des réactions granulomateuses systémiques associées aux néoplasies sont décrites [1]. L'infection à mycobactérie est probablement secondaire à l'immunodépression induite par la réaction granulomateuse et les immunosuppresseurs [2].

Conclusion. - Ce cas clinique souligne la nécessité d'un bilan étiologique notamment néoplasique en cas de granulomatose systémique corticorésistante.

Références

- [1] Reich JM. Eur J Intern Med 2006; 17 : 81-7.
[2] Thomsen VO et al. J Clin Microbiol 1999; 37 : 3901-5.

AN035 Affiche Néphrologie. IRA

L'insuffisance rénale aiguë au CHU Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou

A. Lengani, G. Coulibaly, B. Traoré, A. Prerez Falcon, O. Tiendrebeogo, D. Kaorgougou
Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Yalgado Ouédraogo - Néphrologie et Hémodialyse, Ouagadougou, Burkina Faso

Introduction. - L'insuffisance rénale aiguë (IRA) est d'autant plus redoutable qu'elle est sévère et survient dans des conditions d'accès limité aux méthodes de suppléance à l'insuffisance rénale au Burkina Faso. Le but de cette étude était d'en décrire l'épidémiologie.

Patients et méthodes. - C'est une étude rétrospective qui a inclus tous les patients hospitalisés pour IRA de juillet 2004 à février 2005 dans le service de néphrologie et hémodialyse du CHU Yalgado Ouédraogo. L'IRA est définie par une créatininémie > 240 µmol/L chez un sujet en bon état somatique, sans signes d'antécédents de néphropathie chronique. Les données démographiques, cliniques et biologiques ont été recueillies et analysées.

Résultats. - Au cours de la période d'étude, 58 patients (âge : 38,9±16,9 ans) ont été hospitalisés. Ils comprenaient

36 (62,1 %) hommes (39,8±16,1) et 22 femmes (37,4±18,5). Les malades ont été adressés en néphrologie pour une créatininémie élevée dans 38 cas (65,5 %), des signes d'intolérance digestive dans 7 cas, une anurie dans 4 cas, des douleurs lombaires dans 2 cas, ictère dans 2 cas. Les circonstances de survenue ont été surtout une infection (29 cas), un ictère (2 cas), un avortement (6 cas), rétention aiguë d'urine dans 4 cas, troubles digestifs dans 6 cas, hématurie dans 3 cas et diverses autres dans 8 cas. La déshydratation sévère (22 fois), l'infection sévère (23 cas), l'usage de certains médicaments (17 fois), l'hypotension (14 fois), l'ictère (18 fois) ont été les facteurs de risque d'IRA observés. L'IRA était oligoanurique dans 38 cas (diurèse : 0,28±0,14 l), sévère (créat > 900 µmol/l) dans 39 cas. Les néphropathies aiguës présumées ont été la nécrose tubulaire (23 cas), les néphrites interstitielles (18 cas), les glomérulonéphrites (4 cas), vasculaires (3 cas) et 4 cas d'IRA obstructive. Deux patients ont été dialysés. La durée d'hospitalisation a été de 19,7±13,7 jours. Il a été observé une récupération fonctionnelle dans 24 cas, une amélioration dans 22 cas, une dégradation dans 8 cas et dans 4 cas la fonction rénale est restée presque stationnaire. La mortalité a été de 15 patients, par IR (5 cas), VIH (5 cas), hépatonéphrite (4 cas), septicémie.

Discussion. - L'IRA est fréquente, concerne les sujets jeunes contrairement aux pays développés. Les facteurs d'initiation de l'IRA sont le plus souvent associés. L'IRA fonctionnelle, fréquente, est cause de NTA.

Conclusion. - L'IRA est dominée par les causes tubulo-interstitielles. La mortalité est forte et le pronostic pourrait être amélioré par des mesures préventives.

AN036

Affiche Néphrologie. IRA

Hémobilie au cours d'une périartérite noueuse

M. Krid, K. Zouaghi, R. Goucha, H. Hedri, F. El-Younsi, T. Ben-Abdallah, F. Ben-Moussa, A. Kheder
Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

Introduction. - Parmi les atteintes digestives de la périartérite noueuse (PAN), les lésions du grêle à type de perforation ou d'hémorragie sont les plus fréquentes, par contre les atteintes hépatobiliaires sont rares.

Patients et méthodes. - Nous rapportons un cas où une hémobilie a permis la confirmation du diagnostic d'une PAN.

Résultats. - Il s'agit d'un homme âgé de 47 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, hospitalisé pour une insuffisance rénale aiguë à diurèse conservée découverte devant un tableau d'altération de l'état général évoluant depuis 1 mois et d'HTA maligne. À l'examen : apyrétique, TA = 20/12 cm Hg, réflexes ostéotendineux abolis avec amyotrophie des deux membres inférieurs, signe de Murphy +, au toucher rectal : maelena, l'examen des urines aux bandelettes réactives : pH = 5, protéine ++, sang +++. À la biologie : protéinurie = 1 g/l, créatininémie = 1 300 µmol/l, recherche de schizocytes positive, CRP = 38 mg/l, globules blancs = 12 600 éléments/mm³, cytolysse + cholestase, Ag HBs -, ANCA - Fibroscopie digestive haute : Ulcère du bulbe évolutif. Échographie abdominale : aspect de cholécystite

alithiasique. *PBR* (faite avant le transfert dans notre centre) : Néphroangiosclérose maligne L'artériographie digestive et rénale montrant des microanévrismes mésentériques et rénaux confirmant le diagnostic d'hémobilie. Le traitement a associé des bolus de méthylprednisolone relayés par une corticothérapie orale à raison de 1 mg/kg/j, un traitement symptomatique et des séances d'hémodialyse itérative.

L'évolution initiale était marquée par la régression du syndrome abdominal aigu et de l'hémorragie digestive, par contre, l'évolution ultérieure a été défavorable avec décès du patient suite à une pneumopathie extensive.

Discussion. - L'hémobilie peut être révélatrice ou survenir lors d'une poussée d'une PAN déjà connue.

Conclusion. - L'hémobilie est une manifestation rare au cours de la PAN, son pronostic est mauvais.

AN037

Affiche Néphrologie. IRA

PTT idiopathique récidivant : un rôle pour la vaccination dans la récurrence de la maladie ?

A. Sartorius^a, F. Guebre-Egziabher^a, D. Fouque^a, G. Cozon^b, E. Villar^c, M. Laville^a, L. Juillard^a

^a Service de néphrologie-hémodialyse, E.-Herriot - Néphrologie, Lyon, France

^b Immunologie, CHLS, Pierre-Bénite, France

^c Service de néphrologie, CHLS, Pierre-Bénite, France

Introduction. - La présence d'anticorps contre la protéase ADAMTS 13 (*a disintegrin and metalloprotease with thrombospondin like-1 motif*) est la principale cause (70-80%) de purpura thrombocytopénique thrombotique (PTT) idiopathique et récidivant. Alors que la compréhension de la physiopathologie de cette maladie a récemment nettement progressé, on connaît toujours mal les facteurs étiologiques qui entraînent l'apparition et les récurrences éventuelles du PTT. Des dérèglements immunologiques et divers agents infectieux sont suspectés.

Patients et méthodes. - Nous rapportons le cas d'un homme caucasien de 51 ans présentant un PTT idiopathique dû à des auto-anticorps contre la protéase ADAMTS 13. La première crise de PTT a nécessité des séries d'échanges plasmatiques prolongées en raison de récurrences précoces. Par conséquent, un traitement par vincristine, efficace mais compliqué de troubles neurologiques périphériques, puis une splénectomie ont été réalisés. Ces traitements ont entraîné une rémission du PTT pendant 18 mois. Ensuite, il a présenté deux récurrences, entre un et trois mois après une vaccination antigrippale. Pendant ces périodes il n'a pas présenté d'épisode infectieux ou clinique significatif. Ces récurrences n'ont pas été aussi sévères que la première crise et ont répondu aux échanges plasmatiques rapidement. Les auto-anticorps anti-ADAMTS 13 et une diminution de l'activité de la protéase ADAMTS 13 ont été recherchés et détectés pour la première fois au cours de la seconde récurrence.

Discussion. - Chez ce patient présentant un PTT idiopathique, aucun facteur classique de récurrence n'a été mis en évidence. L'imputabilité de la vaccination est renforcée par l'existence de deux épisodes de récurrence après injection.

Conclusion. - Ce cas suggère le rôle de la vaccination en tant que facteur étiologique dans la récurrence du PTT idio-

pathique et incite à ne pas vacciner préventivement les patients atteints de PTT.

AN038

Affiche Néphrologie. IRC

Atteintes rénales au cours de la sclérodermie systémique

G. Coulibaly^a, P. Trolliet^a, E. Villar^a, F. Dijoud^b, C. Pouteil-Noble^a

^a Service de Néphrologie et Transplantation Rénale, Centre Hospitalier Lyon Sud, Pierre-Bénite, France

^b Laboratoire d'anatomie pathologique, hôpital Debrousse, Lyon, France

But. - L'atteinte rénale est retrouvée dans environ 50 % des cas de sclérodermie systémique (ScS). Nous avons étudié le profil clinique de ces atteintes rénales chez 108 patients atteints de ScS hospitalisés entre 1994 et 2004 dans trois hôpitaux.

Patients et méthodes. - Ont été inclus tous les cas de ScS formellement diagnostiqués et hospitalisés dans l'un des trois hôpitaux. L'atteinte rénale a été définie par une hypertension artérielle (HTA, pression artérielle $\geq 140/90$ mm Hg), une protéinurie significative ($\geq 0,3$ g/24 h) ou une insuffisance rénale (IR, créatininémie $130 \mu\text{mol/l}$ ou clairance de la créatinine calculée par la formule de Cockcroft < 60 ml/min).

Résultats. - Cent huit cas de ScS (86 femmes et 22 hommes) d'âge moyen 60 ans ont été hospitalisés durant la période d'étude. L'atteinte rénale pouvait être rapportée à la ScS dans 49 cas (45,4 %). Trente trois patients (30 %) avaient une HTA soit au moment du diagnostic soit au cours de l'évolution. La protéinurie était en moyenne de 0,02 g/24 h au diagnostic de la ScS et de 0,1 g/24 heures aux dernières nouvelles. Trente et un patients (28,7 %) d'âge moyen 69 ans ont eu une insuffisance rénale chronique (IRC). Vingt d'entre eux avaient une HTA associée. Sept patients avaient une IRC terminale : six ont été mis en hémodialyse puis en dialyse péritonéale pour l'un d'eux ; le septième est décédé avant sa mise en dialyse. Sept cas d'IRC (6,5 % des ScS) étaient secondaires à une crise rénale sclérodermique (CRS). Vingt et un patients (19,4 %) d'âge moyen 66 ans (contre 58 ans pour les survivants ; $p = 0,03$) sont décédés de causes diverses : défaillance viscérale (neuf cas), sepsis (quatre cas), néoplasie (deux cas) et accident hémorragique de ponction biopsie rénale (un cas). Le risque de décès était significativement plus important en cas d'IR (odds ratio = 10 ; $p < 0,0001$) ou de CRS (odds ratio = 13 ; $p = 0,02$). La survie à un an était de 94,1 % pour l'ensemble des patients et de 79,3 % en cas d'IRC et/ou HTA.

Discussion. - Notre étude confirme la fréquence et le caractère péjoratif de l'atteinte rénale (surtout la CRS) autre que la protéinurie au cours de la ScS. L'association IRC et HTA grève considérablement la survie des patients.

Conclusion. - Un traitement prophylactique par un inhibiteur de l'enzyme de conversion devrait permettre d'améliorer le pronostic vital des patients atteints de ScS, en raison de ses propriétés antiprolifératives endothéliales et antihypertensives.

AN039

Affiche Néphrologie. IRC

Anémie, Cancer et Insuffisance Rénale. Analyse complémentaire de l'étude IRMA

V. Launay-Vacher^a, S. Oudard^b, N. Janus^a, C. Le Tourneau^c, O. Rixe^d, X. Pourrat^e, J. Gligorov^f, J.-F. Morere^g, P. Beuzeboc^c, G. Deray^a

^a Service de néphrologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^b Service d'oncologie médicale, hôpital européen Georges-Pompidou, Paris, France

^c Service d'oncologie médicale, institut Curie, Paris, France

^d Service d'oncologie médicale, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^e Service de pharmacie, hôpital Trousseau, Tours, France

^f Service d'oncologie médicale, hôpital Tenon, Paris, France

^g Service d'oncologie médicale, hôpital Avicenne, Bobigny, France

Introduction. - La prévalence de l'insuffisance rénale (IR) dans la population générale a été bien établie par l'étude américaine NHANES III. Cependant, il n'existait pas de données spécifiques chez les patients atteints de cancer. L'étude IRMA réalisée en oncologie est la première réalisée sur ce thème et a rapporté une fréquence d'IR (stade 2 et plus) d'environ 60 % chez ces patients, quel que soit le type de tumeur et/ou la sévérité de la maladie oncologique. Dans cette sous-analyse de l'étude IRMA, la fréquence de l'anémie a été étudiée.

Matériels et méthodes. - La définition de l'IR était celle des K/DOQI. La fonction rénale était évaluée à l'aide des formules de Cockcroft-Gault (CG) et eGFR. L'anémie était définie par une hémoglobémie inférieure à 12 g/dl chez les femmes et 13 g/dl chez les hommes.

Résultats. - 58 % des femmes et 56 % des hommes dans la population totale d'IRMA présentaient une IR. Parmi ces 4684 patients, 49,2 % des femmes et 63,3 % des hommes présentaient une anémie. Avec CG, cette prévalence était de 65,2 %, 71,7 %, et 89,7 % chez les hommes présentant respectivement une IR de stade 2, 3 et 4-5. Chez les femmes, la fréquence de l'anémie était de 50,3 %, 54,6 %, et 75 % dans les groupes de patientes présentant une IR de stade 2, 3 et 4-5. Avec eGFR, cette prévalence était de 60,1 %, 74,2 %, et 91,7 % chez les hommes présentant respectivement une IR de stade 2, 3 et 4-5. Chez les femmes, la fréquence de l'anémie était de 48,6 %, 54,7 %, et 89,5 % dans les groupes de patientes présentant une IR de stade 2, 3 et 4-5.

Discussion. - Les résultats d'IRMA montrent que l'IR est très fréquente chez les patients atteints de cancer. Une anémie est également retrouvée chez environ la moitié des hommes et des femmes atteints de cancer inclus dans l'étude.

Conclusion. - Chez les patients atteints de cancer inclus dans IRMA, une IR et une anémie sont fréquemment retrouvées. Chez ces patients recevant des traitements antinéoplasiques dont certains peuvent être néphrotoxiques et/ou anémisants, il est indispensable d'optimiser la prise en charge de ces deux éléments.

AN040

Affiche Néphrologie. IRC

Insuffisance rénale chronique en pré-dialyse : facteurs déterminants la perte de fonction rénale et les besoins en EPO

P. Fievet, R. Demontis, A. Ghazali, O. Soltani

Service de néphrologie-hémodialyse, centre hospitalier Laennec, Creil, France

Objectif. - Dans le cadre du suivi de l'insuffisance rénale chronique (IRC) avant dialyse nous avons voulu évaluer : le type de néphropathie, le devenir, les traitements (IEC, ARA2, EPO, statine) et leurs résultats, l'évolution de la fonction rénale (FR) et les facteurs prédictifs d'une dégradation rapide.

Patients et méthodes. - 228 patients présentant une IRC (clearance Cockcroft (ClCr) < 60 ml/min/1,73 m²), ont été inclus pendant 3 mois en 2004 et revus durant la même période en 2005. Les résultats ont fait l'objet d'analyses statistiques comparatives et de régression logistique uni- et multivariée.

Résultats. - La ClCr initiale est de 32,0 ± 14,5 ml/min/1,73 m². Les néphropathies se répartissent en : 32 % néphropathie vasculaire (NV), 21 % glomérulonéphrite chronique (GX), 18 % néphropathie diabétique (ND), 15 % néphropathie interstitielle chronique (NIX), 4 % polykystose. 24 patients ont été mis en dialyse dont 1/3 de ND. 12 % des patients atteignent la cible tensionnelle (K-DOQI : < 130/80 mmHg). Les besoins en EPO sont directement influencés par le degré de l'IRC. Ils sont plus faibles dans les NV (9,1 % des patients traités) que dans les NIX (28,6 %, p < 0,02), les ND (26,3 %, p < 0,05) et les GX (22,7 %, p < 0,05), pour des moyennes de clearance et d'hémoglobine comparables. La dégradation de la FR en 1 an sur l'ensemble de la population est de - 1,86 ± 1,72 ml/min/1,73 m². Elle est plus importante dans les ND que dans les NV (-3,77 ± 2,14 vs -0,67 ± 0,66 ml/min/1,73 m², p < 0,02). La perte de FR est plus rapide en cas de protéinurie (Pu) initiale > 2 g/24 h qu'en cas de Pu entre 0,5 et 2 g/24h ou < 0,5 g/24 h (respectivement : -4,90, -1,64, + 0,37 ml/min/1,73 m²) et en cas de pression artérielle moyenne (PAM) > 100 mmHg qu'en cas de PAM < 90 mmHg (respectivement : -3,91, vs -0,90 ml/min/1,73 m²). Le risque d'une dégradation de FR supérieure à la moyenne est directement influencé, négativement par le degré de l'IRC et l'âge.

Discussion. - Les facteurs influençant la dégradation de la FR sont multiples et doivent être pris en compte dans les essais thérapeutiques. Le degré variable d'atteinte de l'interstitium, siège des cellules paratubulaires explique probablement la diversité des besoins en EPO.

Conclusion. - 13 patients suivis pour IRC génèrent une mise en dialyse par an. La cible tensionnelle est rarement atteinte. Les besoins en EPO sont moins importants dans les NV. La dégradation de la FR dépend du type de néphropathie, de la pression artérielle, de la Pu, du degré de l'IRC, de l'âge.

AN041

Affiche Néphrologie. IRC

Correction de l'anémie chez l'insuffisant rénal chronique de plus de 80 ans : impact sur l'équilibre tensionnel et la fonction rénale

L. Chenine, A. Rodriguez, H. Leray-Moragues, B. Canaud
Service de néphrologie-hémodialyse, centre hospitalier universitaire, Montpellier, France

Introduction. - L'incidence de l'insuffisance rénale chronique (IRC) stades 3-5 est importante chez le sujet âgé. La morbidimortalité cardiovasculaire est élevée et aggravée par l'anémie. Cette étude rétrospective analyse l'impact de la correction de l'anémie par un agent stimulant l'érythropoïèse (ASE) sur la fonction rénale et la pression artérielle dans une population IRC stade 4 âgée de plus de 80 ans sur un suivi de 4 à 54 mois.

Patients et méthodes. - 29 patients suivis (mars 1999-décembre 2005) pour une IRC stade 4 ont été inclus. Il s'agit de 19 hommes et 10 femmes : 17 néphropathies vasculaires, 6 néphropathies diabétiques, 1 néphropathie à IgA, 1 purpura rhumatoïde, 3 néphropathies interstitielles chroniques et 1 polykystose dominante. Le suivi clinicobiologique est mensuel, trimestriel ou semestriel.

Résultats. -

	Moyenne Avant ASE	± SE	Moyenne Après ASE	± SE	
Durée (Mois)	3 - 6		4 - 54		
Âge (Année)	82,9	± 4,7	84,3	± 4,6	
Poids (kg)	68,8	± 12,7	66,8	± 11,9	NS
TA syst (mm Hg)	147,0	± 15,6	144,5	± 16,9	NS
TA diast. (mm Hg)	76,5	± 8,6	80,9	± 17,5	NS
Hb (g/dl)	10,7	± 1,2	12,7	± 1,3	NS
Ht (%)	32,7	± 3,9	38,4	± 3,6	NS
Fer sérique (µMol)	11,8	± 4,8	12,1	± 3,0	NS
Coef. Sat. Transf. (%)	20,0	± 8,6	23,9	± 7,4	NS
Ferritine (ng/ml)	285,4	± 254,8	384,8	± 261,9	NS
DFG (Cockcroft)	22,6	± 7,8	22,0	± 8,0	NS
DFG(MDRD)	25,6	± 11,1	26,3	± 11,0	NS

Discussion. - La durée moyenne de traitement par ASE est de $29.17 \pm 17,66$ (4-54 mois).

4 patients sont décédés pendant la période de traitement de cause non liée à l'IRC et un seul patient a été pris en charge en dialyse pour un œdème pulmonaire massif.

Conclusion. - Le traitement de l'anémie par ASE est extrêmement efficace chez les IRC très âgés. Il améliore la qualité de vie, les fonctions cognitives tout en préservant l'équilibre tensionnel et le maintien fonction rénale. Il permet d'éviter ou de retarder la dialyse dans cette population.

AN042

Affiche Néphrologie.
Maladie héréditaire**Atteinte rénale de la maladie de Gaucher : à propos d'une observation**

M. Hoffmann^a, D. Buob^b, F. Glowacki^a, F. Provot^a, M. Hazzan^a, C. Noel^a, M. Dracon^a

^a Service de néphrologie, hôpital Calmette - CHRU - Service de néphrologie A, Lille, France

^b Service d'anatomie pathologique, centre hospitalier régional et universitaire, Lille, France

Introduction. - La maladie de Gaucher (MG) est une affection génétique rare liée à un déficit en bêta-glucosidase entraînant une accumulation de glucosylcéramide dans les lysosomes des cellules du système réticulo-endothélial. Ces cellules dites de Gaucher (CG) peuvent infiltrer les différents organes et sont responsables des signes cliniques de la maladie. Nous rapportons une observation d'atteinte rénale de la MG.

Patients et méthodes. - Une patiente âgée de 40 ans est atteinte depuis 1979 d'une MG de type I. L'atteinte systémique est caractérisée par une hépatomégalie, des douleurs osseuses et un syndrome interstitiel pulmonaire. Une splénectomie a été pratiquée dans l'enfance. En 1992, l'αglucosidase est débutée et jamais interrompue depuis. En 2004, apparaît une HTA (doppler des artères rénales normal). En 2005, la découverte d'une protéinurie (2 g/j) sans insuffisance rénale (créatininémie à 100 µmol/L) motive la réalisation d'une biopsie rénale retrouvant des lésions d'hyalinose segmentaire et focale (HSF) sans CG intraglomérulaires. Elles sont associées à des lésions de néphroangiosclérose sévère et d'infiltration interstitielle de CG. Sous IEC, la pression artérielle est normale et la fonction rénale stable.

Discussion. - L'apparition d'une protéinurie au cours de la MG est rare, et exceptionnelle en l'absence de splénectomie. Elle est le plus souvent liée à une amylose AL ou une infiltration intraglomérulaire de cellules de Gaucher, non retrouvées dans cette observation.

Conclusion. - L'atteinte rénale de la MG est rare. Nous tenterons d'apporter des éléments de réflexion quant à l'apparition de lésions d'HSF chez notre patiente (1,2).

Références

- [1] Santoro D et al. Am. J. Kidney Dis. 2002 ; 40: E4.
- [2] Becker-Cohen R et al. Am. J. Kidney Dis. 2005 ; 46: 837-44.

AN043

Affiche Néphrologie.
Maladie héréditaire**Récidive post-transplantation d'une glomérulonéphrite familiale à dépôts de C3 isolés**

S. Chauvet^a, A. Thierry^a, R. Abou Ayache^a, F. Bridoux^a, S. Belmouaz^a, J.-M. Goujon^b, G. Touchard^a

^a Service de néphrologie et transplantation rénale, centre hospitalier universitaire, Poitiers, France

^b Service d'anatomopathologie, centre hospitalier universitaire, Poitiers, France

Introduction. - Les glomérulonéphrites membranoprolifératives (GNMP) de type III à dépôts de C3 isolés sont rares et de physiopathologie inconnue. Elles sont souvent associées à une anomalie de la régulation de la voie alterne du complément (Cpt). Nous rapportons ici le cas d'une forme familiale de GNMP à dépôts de C3 isolé, récidivante sur le greffon, sans anomalie des protéines régulatrices de la voie alterne du Cpt ni de leurs gènes.

Patients et méthodes. - Un patient de 45 ans est hospitalisé en novembre 1999 pour un syndrome néphrotique impur (créatininémie 150 µmol/l). L'histologie révèle une GNMP à dépôts de C3 isolés, de localisation intra- et extramembraneuse, avec hypertrophie membranoïde mésangiale et une infiltration focale du floculus par des polynucléaires. Il n'y a aucune anomalie biologique évoquant un lupus, une cryoglobulinémie, une hépatite B ou C, une infection par le VIH, une endocardite ou un foyer infectieux profond, ni une hémopathie. L'étude du CH50, des fractions C3 et C4 du Cpt, du C3Nef, du facteur B, des protéines H, MCP et I, de l'activité d'ADAMTS 13, ainsi que l'étude génétique portant sur l'ensemble des exons des gènes codant pour les protéines H, I et MCP, ne révèlent aucune anomalie. L'évolution vers l'insuffisance rénale terminale nécessite l'hémodialyse périodique en nov. 2001 puis une transplantation rénale en mars 2002. Trois biopsies du greffon sont réalisées, en juin 2002 pour dégradation de la fonction rénale, puis en février 2005 et mai 2006, pour une hématurie glomérulaire et une protéinurie (>1 g/l), montrant toutes en microscopie optique une récurrence de la GNMP avec en immunofluorescence, une fixation diffuse granuleuse mésangiale de l'anti-C3. En microscopie électronique, des dépôts osmiphiles denses mésangiaux, sous endothéliaux, intra- et extramembraneux en bosses sont visualisés. Le frère du patient, âgé de 44 ans, a présenté en 2005 un syndrome néphrotique impur. L'histologie rénale a révélé une GNMP à dépôts de C3 isolés. L'étude des gènes des protéines H, I et MCP s'est avérée elle aussi normale.

Discussion. - L'incidence de la récurrence sur le greffon des GNMP à dépôts de C3 isolés reste méconnue.

Conclusion. - En l'absence d'anomalie de la voie alterne du Cpt, des formes familiales de ces GNMP particulières ont été suspectées. Cependant, les gènes impliqués n'ont pas été identifiés.

AN044

Affiche Néphrologie. Maladie héréditaire

Syndrome HDR (hypoparathyroidism, Deafness, Renal anomalies) : une cause rare d'insuffisance rénale chez l'adulte

A. Pillet, J. Guitard, A. Duhem, D. Chauveau, J. Pourrat
Service de néphrologie-immunologie clinique, CHU Rangueil, Toulouse, France

Introduction. - Le syndrome HDR, affection autosomique dominante rare, de prévalence inconnue, résulte de mutations du gène *GATA 3* impliqué dans l'embryogenèse. Peu d'informations existent sur la néphropathie spécifique.

Patients et méthodes. - Un homme de 55 ans, est hospitalisé pour progression d'une insuffisance rénale chronique (créatininémie, 300 µmol/l en 2006 vs 210 µmol/l en 2005). Deux facteurs d'aggravation sont possibles : une hypercalcémie sous traitement vitaminocalcique ; une néphropathie immunoallergique au fénofibrate récemment introduit. Parmi les faits extra-rénaux : hypoacousie de perception décelée dans l'enfance, asocialité précoce avec développement intellectuel normal, comitativité tardive, liée à une hypocalcémie sur hypoparathyroïdie. À l'examen : syndrome dysmorphique avec brachymétopie et petites oreilles. Le patient n'a pas d'enfant ; une hypocalcémie a été identifiée chez un neveu. L'échographie mentionne des reins bosselés. L'uro-IRM conclut à des lobulations fœtales. La biopsie rénale conclut à une néphropathie tubulo-interstitielle subaiguë, la moitié des glomérules sont détruits, pas d'image de dysplasie rénale. Après arrêt du fénofibrate et traitement de l'hypercalcémie, la créatininémie s'abaisse à 175 µmol/l. La recherche d'une mutation de *GATA 3* est en cours.

Discussion. - Le phénotype de ce patient coïncide avec celui du syndrome HDR, dont une vingtaine d'observations a été rapportée, le plus souvent au cours de l'exploration d'une hypocalcémie profonde avec hypoparathyroïdie dès l'enfance. L'atteinte rénale est mal décrite, en raison d'une hétérogénéité phénotypique : dysplasie et agénésie rénale, reflux vésico-urétéral, syndromes glomérulaires. Les protéines *GATA* sont des facteurs transcriptionnels impliqués dans l'embryogenèse. Chez l'homme, *GATA 3* est exprimée dans le bourgeon métanéphrique, l'oreille interne, les parathyroïdes, le thymus et le système nerveux central. Les mutations identifiées sont variées : délétion partielle, mutation non-sens ou décalage du cadre de lecture. Les gènes cibles de *GATA 3* ne sont pas identifiés. Dans notre observation, le mécanisme précis de la néphropathie n'est pas univoque. Une enquête phénotypique familiale a été entreprise.

Conclusion. - Comme d'autres maladies génétiques touchant les facteurs de transcription, le syndrome HDR peut être décelé à l'âge adulte. Hypoparathyroïdie et néphropathie sont suggestives. Une information génétique est indiquée.

AN045

Affiche Néphrologie. Maladie héréditaire

Nouveau cas d'amylose rénale par mutation du gène de l'apolipoprotéine A1

T. Frouget^a, S. Valleix^b, J. Bouet^a, J. Potier^a, J. Rivalan^a, V. Joyeux^a, P. Le Pogamp^a

^a Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Pontchaillou, Rennes, France

^b Biochimie et génétique moléculaire, groupe hospitalier Cochin-Saint-Vincent-de-Paul, La-Roche-Guyon, Paris, France

Introduction. - Les amyloses héréditaires constituent des formes rares d'amylose. Leur diagnostic était difficile avant l'avènement de la biologie moléculaire. Nous rapportons le cas d'un patient chez lequel le diagnostic d'amylose par

mutation du gène de l'apolipoprotéine A1 a été porté 15 ans après la découverte des premières anomalies.

Patients et méthodes. - M. S., 39 ans, est adressé en 1997 pour cholestase et cytolyse découverte à la suite d'un bilan d'hypogonadisme. Dans ses antécédents, on relève une HTA et la notion de calcifications surrénaliennes, testiculaires et rénales dès 1989. L'examen clinique est normal. Il existe une protéinurie à 1,5 g/24 h la créat est à 100 µmol/L. Une biopsie hépatique est réalisée et le diagnostic d'amylose AA secondaire à une tuberculose urogénitale est porté malgré une CRP à 3 mg/l et la recherche de BK négative. Sous traitement antituberculeux, la cytolyse, la cholestase et la protéinurie régressent. Il est adressé en 2004 pour insuffisance rénale (créat à 143 µmol/L) avec protéinurie (2 gr/24h). On note à nouveau une cytolyse et une cholestase. La PBR retrouve des dépôts amyloïdes glomérulaires avec fixation de l'anticorps anti-SAA. La PCR BK est négative sur la biopsie. Un traitement antituberculeux est repris avec baisse de la créat à 111 µmol/L, protéinurie stable. En biologie moléculaire sur le sang, on retrouve une mutation du gène de l'apolipoprotéine A1, non rapportée dans la littérature (Glu34Lys). Cette mutation n'a pas été retrouvée chez ses parents. Les 3 frères de M. S, plus âgés, ont un bilan rénal et hépatique normal.

Discussion. - Notre observation illustre bien la difficulté du diagnostic d'amylose « héréditaire ». Le point le plus surprenant est cette réponse biologique au traitement antituberculeux. Faut-il y voir l'effet de la rifampicine dont l'effet in vitro sur l'inhibition de l'agrégation de la protéine b amyloïde a été décrit ? Ce cas est particulier aussi par les calcifications d'organes non classiques de l'amylose et par la mutation pathogène de novo jamais décrite.

Conclusion. - Devant une amylose atypique sur un plan clinique, biologique ou thérapeutique, une analyse sanguine en biologie moléculaire doit être réalisée afin de ne pas méconnaître une amylose héréditaire.

AN046

Affiche Néphrologie. Maladie héréditaire

Pseudo-Bartter révélant une mucoviscidose de l'adulte

J.-F. Augusto ^a, F. Illouz ^b, M.-C. Malinge ^c, P.-H. Ducluzeau ^b, J.-F. Subra ^a

^a Service de néphrologie, centre hospitalier universitaire, Angers, France

^b Service de médecine B, centre hospitalier universitaire, Angers, France

^c Service de génétique, centre hospitalier universitaire, Angers, France

Introduction. - La présence d'une alcalose métabolique hypokaliémique avec hypochlorémie et hyponatrémie fait évoquer un syndrome de Bartter. Les pertes d'origine digestives, rénales et cutanées en sont les diagnostics différentiels habituels (pseudo-Bartter).

Patients et méthodes. - Observation : Mme C, 32 ans, sans antécédents, est hospitalisée au CH de Laval durant l'été "canicule" 2003 dans un tableau d'une insuffisance rénale aiguë avec collapsus, créatininémie à 488 mmol/L, natrémie à 114 mmol/L, chlorémie à 56 mmol/L et kaliémie

à 4,4 mmol/L. Ces anomalies se corrigent par une hydratation au sérum salé. Elle sera réhospitalisée à deux reprises en juillet 2005 au CHU. Dans la semaine précédant ces hospitalisations on note des sueurs profuses, une soif intense, des nausées et des céphalées. Le 25/07/05, Na : 128 mmol/L, K : 2.3 mmol/L, RA : 32 mmol/L, créatininémie 238 µmol/L, Na U et Cl U < 10 mmol/L. Nous apprenons que la patiente a une sœur jumelle hétérozygote suivie pour une mucoviscidose de révélation tardive et atypique (dilatation des bronches et insuffisance pancréatique). L'analyse ADN montrera que toutes deux présentent la même mutation ΔF508 et une mutation inconnue de l'intron 19 du gène CFTR. Le test à la sueur est positif à 118 meq/L (No < 60) et la TDM thoracique montre des bronchiectasies diffuses posant le diagnostic de mucoviscidose.

Discussion. - Plusieurs observations de pseudo-bartter révélateur d'une mucoviscidose de l'adulte sont rapportées, ces manifestations étant plus fréquentes chez l'enfant. La survenue par forte chaleur et la sudation intense sont constantes. La dysfonction du canal CFTR est à l'origine d'une sueur riche en Na⁺, K⁺ et Cl⁻, pouvant atteindre un débit de 2 l/h. Une hyponatrémie se constitue expliquant nausées et céphalées. La contraction volémique entraîne alcalose métabolique et hyperaldostérionisme secondaire avec pertes rénales et sudorales de K⁺. L'intolérance digestive limite les capacités de compensation. Phénotype et génotype sont mal corrélés au cours de la mucoviscidose. Des gènes modificateurs (canaux ioniques, antiprotéases, facteurs de croissance) expliqueraient en partie ces différences de phénotype. La sœur de Mme C. N'a jamais présenté d'épisode de déshydratation.

Conclusion. - Une mucoviscidose doit être évoquée devant un tableau de pseudo Bartter atypique, l'enquête familiale dans notre observation comme dans la littérature devant être rigoureuse.

AN047

Affiche Néphrologie. Maladie héréditaire

Très gros reins simulant une polykystose autosomique dominante : nouvelle manifestation d'une délétion complète de TCF2 (HNF-1β) chez l'adulte

S. Faguer ^a, P. Dumazer ^b, C. Bellanne-Chantelot ^c, J. Pourrat ^a, D. Chauveau ^a

^a Service de néphrologie-immunologie clinique, CHU Rangueil, Toulouse, France

^b Service de néphrologie, clinique Saint-Exupéry, Toulouse, France

^c Service de biologie moléculaire, hôpital Saint-Antoine, Paris, France

Introduction. - Les mutations du gène TCF2 codant pour le facteur de transcription HNF-1β sont responsables d'un large spectre d'atteinte rénale. En période anténatale, la maladie peut donner lieu à de gros reins kystiques ou hyperéchogènes (1/3 sont dus à des mutations de TCF2 Ulinski, JASN 2006). Chez l'enfant et l'adulte jeune, les reins ont un aspect dysplasique ou sont de taille réduite. S'associent éventuellement un diabète de type MODY5 et des anomalies hépatiques ou du tractus génital. L'observation de deux

jumelles dont la néphropathie est caractérisée par 2 énormes reins kystiques simulant une polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD) est inhabituelle.

Patients et méthodes. - Une femme de 22 ans est adressée à 30 semaines d'aménorrhée pour l'évaluation de gros reins hyperéchogènes bilatéraux décelés chez ses deux jumelles monozygotes. Chez les deux jumelles, l'évolution postnatale est marquée par une augmentation progressive de taille des reins (16 cm à 20 ans) déformés par des kystes bilatéraux multiples et insuffisance rénale chronique progressive (clairance de la créatinine à 20 ans, 40 ml/mn), sans HTA. Les tests hépatiques sont normaux et l'IRM ne décèle pas de malformation biliaire, pancréatique ou génitale. Un diabète est diagnostiqué fortuitement à 20 ans. La notion d'un diabète apparu à 19 ans chez le père incite à rechercher un diabète monogénique de type MODY. L'analyse génétique montre une délétion complète d'un allèle de *TCF2* chez les deux sœurs (M1_W557del // c.-622_1671+ ? Del). Le diabète est bien contrôlé par des précautions diététiques. L'analyse génétique est normale chez la mère qui n'a ni diabète ni néphropathie, et n'a pu être effectué chez le père.

Discussion. - L'absence d'anomalie hépatobiliaire écartant le diagnostic de PKR récessive, et l'insuffisance rénale précoce étant inhabituelle dans les PKR dominantes liées à *PKD1* ou *PKD2*, c'est l'apparition d'un MODY qui a permis d'établir le diagnostic de ces gros reins polykystiques. Cette observation montre que les gros reins hyperéchogènes anténataux liés à une mutation de *TCF2* ne subissent pas tous l'involution progressive usuelle.

Conclusion. - Deux gros reins polykystiques peuvent révéler chez l'adulte jeune une mutation de *TCF2*. Cet aspect élargit le spectre des anomalies rénales liées à HNF-1 β

AN048

Affiche Néphrologie. Maladie héréditaire

Atteinte cardiaque au cours de la polykystose rénale

L. Ben-Fatma ^a, S. Barbouch ^b, F. Ben-Hamida ^b, M. Chérif ^b, F. Ben-Moussa ^c, H. Kaaroud ^b, M. Hamdouni ^d, A. Kheder ^c

^a Hémodialyse, centre Karim, Tunis, Tunisie

^b Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

^c Service d'hémodialyse, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

^d Service d'hémodialyse, Cnam, Tunis, Tunisie

Introduction. - L'atteinte cardiaque au cours de la maladie polykystique rénale dominante (MPRD) est fréquente, estimée à 18 %.

Matériels et méthodes. - Nous rapportons une étude rétrospective comportant 257 malades atteints de la MPRD hospitalisés dans notre service entre 1969 et 1998.

Résultats. - Un souffle cardiaque a été perçu chez 21 patients (8,1 %). L'échographie cardiaque a été réalisée chez 51 patients. Elle était anormale dans 21 cas (8,1 %). L'atteinte valvulaire a été diagnostiquée chez 13 patients (25,8 %), une ballonnisation des valves a été retrouvée chez 6 (11,8 %) patients. Une cardiomyopathie a été retrouvée dans 8 cas (15,6 %).

Discussion. - L'atteinte des valves mitrales et aortiques au cours de la MPRD est la plus fréquente, elle est observée dans 18 à 30 % des cas, alors que l'atteinte des autres valves cardiaques est rare. Notre étude confirme que l'atteinte valvulaire chez les patients atteints de la MPRD est fréquente. Cette atteinte est souvent asymptomatique néanmoins, le prolapsus de la valve mitrale est associé à un risque accru de mort subite et d'embolie cérébrale.

Conclusion. - L'atteinte cardiaque au cours de MPRD est fréquente et grave d'où la nécessité d'un diagnostic précoce et d'une conduite à tenir thérapeutique adéquate.

AN049

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Atteintes rénales non amyloïdes de la maladie de Behcet : à propos de deux observations

M. Hoffmann ^a, E. Hachulla ^b, M. Foulard ^c, H. Le Monies de Sagazan ^d, M. Dracon ^a

^a Service de néphrologie, hôpital Calmette - CHRU - Service de néphrologie A, Lille, France

^b Service de médecine interne A, centre hospitalier régional et universitaire, Lille, France

^c Service de néphrologie pédiatrique, centre hospitalier régional et universitaire, Lille, France

^d Service de néphrologie, centre hospitalier, Roubaix, France

Introduction. - La maladie de Behcet (MB) est une vascularite systémique dont les manifestations rénales, en dehors de celles liées à l'amylose AA, sont peu fréquentes. Nous rapportons deux observations d'atteinte rénale non amyloïde (ARNA) compliquant l'évolution d'une maladie de Behcet.

Patients et méthodes. - **Patient 1.** Une MB est diagnostiquée en 2000 chez un patient de 39 ans d'origine maghrébine, en raison d'une aphtose et de thromboses veineuses récidivantes. Un traitement par AVK et colchicine est débuté. En 2004, la MB se complique d'une uvéite, d'une thrombose veineuse cérébrale et d'un anévrisme coronaire. Un traitement par corticostéroïdes (CS) et azathioprine (AZA) est débuté. Un pontage coronaire est réalisé. Les symptômes s'amendent. En 2005, des hématuries macroscopiques récidivantes, une protéinurie chiffrée à 1 g/jour et une insuffisance rénale (IR) aiguë (créatininémie à 175 μ mol/L) font réaliser une ponction biopsie rénale (PBR) qui révèle une glomérulonéphrite (GN) à dépôts mésangiaux d'IgA sans prolifération cellulaire. Le traitement immunosuppresseur est conservé en l'état. À six mois de la PBR, l'évolution est favorable avec une créatininémie à 130 μ mol/L et une protéinurie sous IEC à 500 mg/jour. **Patient 2.** Une MB est diagnostiquée en 1996 chez un patient de 16 ans originaire du Cap Vert en raison d'une méningo-encéphalite aseptique, d'une uvéite, d'une aphtose et d'une folliculite du tronc. Un traitement par CS et ciclosporine (CsA, 5 mg/kg, T2 à 550 μ g/L) est débuté. En 1997, l'apparition d'une hypertension artérielle et d'une IR aiguë sans protéinurie (créatininémie à 140 μ mol/L) motive une PBR révélant des lésions tubulo-interstitielles de toxicité de la CsA, faisant introduire de l'AZA à but d'épargne d'anticalcineurines. L'évolution générale de la MB est favo-

rable. La CsA est arrêtée en 2001. La créatininémie est stable à 115 µmol/L.

Discussion. - En dehors de la GN à dépôts mésangiaux d'IgA, d'autres atteintes glomérulaires de la MB sont décrites (GN proliférative diffuse, GN membranoproliférative... [1]). Si les lésions de néphrotoxicité de la CsA sont aspécifiques, elles représentent, dans les pays à forte prévalence de MB, une cause fréquente d'IR terminale secondaire à la MB [2].

Conclusion. - Les ARNA de la MB sont rares. La néphrotoxicité de la CsA et la GN à dépôts mésangiaux d'IgA en sont deux exemples caractéristiques.

Références

- [1] Benekli M. et al. Nephrol. Dial. Transplant. 1998 ; 13 : 1351-4.
- [2] Akpolat T. et al. Nephrol. Dial. Transplant. 2003 ; 18 : 888-891.

AN050

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Lymphome B intravasculaire (LIV) à grandes cellules révélé par une protéinurie : une localisation rénale isolée

A. Pajot ^a, J.-P. Coindre ^a, E. Voog ^b, J.-P. Saint-André ^c, F. Babinet ^a

^a Service de néphrologie, centre Hospitalier, Le Mans, France

^b Oncologie médicale, centre Jean-Bernard, Le Mans, France

^c Anatomie pathologique, centre hospitalier Universitaire, Angers, France

Introduction. - Le LIV est un lymphome rare sans masse tumorale ou leucémie et son évolution est particulièrement rapide et agressive. La lumière des petits vaisseaux est obstruée par les cellules B surtout dans le cerveau, le poumon et la peau.

Patients et méthodes. - Un homme de 73 ans hypertendu et diabétique a été hospitalisé pour une fièvre et une perte de poids récente. Il n'y avait pas d'adénopathies ou d'hépatosplénomégalie. Les examens biologiques ont montré une protéinurie de 2 à 3 g/j, un syndrome inflammatoire (CRP à 115 mg/l) et des LDH à 473 UI/l. La fonction rénale était normale, il n'y avait pas d'ANCA ou d'anticorps antinucléaires. La biopsie rénale a montré de grandes cellules lymphoïdes (CD45, 20, 79a positives, CD5, 10 négatives) localisées exclusivement dans les capillaires glomérulaires avec une discrète inflammation interstitielle. Le bilan d'extension était négatif.

Résultats. - Une chimiothérapie a été débutée (6 cycles de CHOP renforcé par Méthotrexate intrathécal et Rituximab). Neuf mois plus tard, la protéinurie a disparu, tous les tests biologiques se sont normalisés et une biopsie de contrôle a montré une hyalinisation segmentaire du flocculus sans cellule lymphomateuse résiduelle. La réapparition d'une protéinurie à 1,2 g/j après un nouveau recul de deux ans a justifié une troisième biopsie qui a montré quelques

glomérules ischémiques et des lésions de fibrose sans récurrence lymphomateuse.

Discussion. - Six cas seulement de localisation rénale isolée d'un LIV ont été rapportés avec une évolution très rapide conduisant en général au décès dans les 18 mois. Le renforcement du CHOP a sans doute mis à l'abri pour le moment ce patient d'une rechute surtout cérébrale.

Conclusion. - Un médiateur d'origine lymphoïde non connu est probablement à l'origine d'une modification de la perméabilité glomérulaire qui rendrait compte de la protéinurie. Isolée, celle-ci devient alors l'élément de diagnostic et de surveillance de l'hémopathie.

AN051

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

La hyalinose segmentaire et focale glomérulaire

A. Niang, C.-M. Dial, E.-F. Ka, B. Diouf

Service de néphrologie, CHU A-le-Dantec, Dakar, Sénégal

But. - Les buts de notre étude étaient d'analyser les aspects épidémiologiques, anatomocliniques, thérapeutiques et évolutifs de la hyalinose segmentaire et focale glomérulaire (HSF).

Patients et méthodes. - Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur les cas de hyalinose segmentaire et focale (HSF) diagnostiqués à partir d'une série de 258 biopsies réalisées de Janvier 1993 à décembre 2001.

Résultats. - La HSF est retrouvée dans 134 cas (52 %), La glomérulonéphrite extramembraneuse (GEM) dans 32 cas (12,4 %), la lésion glomérulaire minime (LGM) dans 20 cas (7,7 %). La HSF a une prédominance masculine avec un sex-ratio de 3/1. L'âge moyen des patients est de 28 ans (extrêmes 15 et 79 ans). La symptomatologie est dominée par un syndrome œdémateux dans 86 cas (87,7 %), une hypertension artérielle dans 12 cas (12,2 %), une hématurie dans 5 cas (5,1 %), une protéinurie néphrotique dans 65 cas (66,3 %) et non néphrotique dans 33 cas (33,6 %), une insuffisance rénale dans 25 cas (25 %), une leucocyturie abactérienne dans 18 cas (18,3 %). Les lésions hyalines intéressent plus de 50 % des glomérules dans 41 cas (42 %), une fibrose interstitielle sévère est associée dans 26 cas (26,5 %). Les différentes variétés histologiques de HSF retrouvées sont : la forme classique dans 88 cas (88,7 %), la HSF "collapsing" dans 7 cas (7,1 %), la HSF "tip-lesion" dans un cas. La HSF est associée à une GEM dans 2 cas et à une glomérulosclérose diabétique dans un cas. Du point de vue étiologique, elle est primitive dans 88 cas (89,8 %) et secondaire dans 10 cas (10,2 %). Sous corticoïdes associés ou non au cyclophosphamide avec une durée moyenne de suivi de 10 mois (2 à 96 mois), une rémission complète était obtenue dans 26 % des cas de HSF primitives, partielle dans 41 % des cas. Une résistance au traitement était observée dans 21 % des cas.

Discussion. - La fréquence élevée de la HSF dans notre pays rapportée par des études antérieures se confirme. Les lésions de HSF sont sévères et peu sensibles aux corticoïdes.

Conclusion. - La HSF primitive est la 1^{re} cause de syndrome néphrotique à Dakar. Son pronostic reste péjoratif dans une région où l'accessibilité aux techniques de suppléance de la fonction rénale est très limitée.

AN052

Affiche Néphrologie.
Glomérulonéphrite

Urgences néphrologiques des maladies systémiques auto-immunes

W. Fadili, A. El-Hjouji, S. Hajji, K. Hachim, B. Ramdani
Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Ibn-Rochd, Casa-
blanca, Maroc

Introduction. - Les maladies auto-immunes systémiques peuvent comporter une atteinte rénale lourde de conséquences avec risque de lésions permanentes et graves. Le lupus érythémateux disséminé et les vascularites systémiques représentent les maladies auto-immunes majeures affectant le rein. Le but de ce travail est d'évaluer les aspects cliniques, biologiques, histologiques, évolutifs et thérapeutiques de l'atteinte rénale sévère au cours des maladies systémiques auto-immunes.

Patients et méthodes. - Il s'agit d'une étude rétrospective de 69 cas d'atteinte rénale secondaire à un lupus érythémateux disséminé ou à une vascularite systémique sur une période de 5 ans. L'urgence néphrologique a été définie par une glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP), une insuffisance rénale aiguë (IRA) et une hypertension artérielle (HTA) sévère ou maligne.

Résultats. - L'étude a intéressé 69 cas dont l'âge moyen était de 32 ans avec une nette prédominance féminine. 48 et 21 patients ont présenté respectivement un lupus érythémateux disséminé et une vascularite systémique. La néphropathie lupique était la plus fréquente (76,19%), la maladie de Wegener était la vascularite prédominante (28,57 %). Les urgences néphrologiques ont été l'IRA (58,7 %), la GNRP (17,5 %) et l'HTA (17,5 %). Une hémodialyse a été nécessaire dans 22,2 % des cas. Une corrélation positive significative a été objectivée entre ces signes rénaux et la présence de croissants cellulaires glomérulaires. L'évolution de ces néphropathies a été marquée par la rémission totale (47,6 %), la rémission partielle (25,4 %) et l'aggravation de la fonction rénale (27 %).

Discussion. - L'atteinte rénale des maladies systémiques auto-immunes est assez fréquente, elle peut en constituer l'événement inaugural ou survenir au cours de leur évolution. Une surveillance active de ces patients, l'identification et le traitement précoce de la maladie rénale même sévère peuvent permettre une meilleure conservation de la fonction rénale.

Conclusion. - L'atteinte rénale au cours des maladies systémiques auto-immunes est fréquente et peut être améliorée par une surveillance et une prise en charge précoces et efficaces.

Références

- [1] Guillevin L. Réanimation 2005 ; 14:569-575.
[2] Karras A et al. Revue du Rhumatisme 2005;72:162-167.

AN053

Affiche Néphrologie.
Glomérulonéphrite

Néphropathie lupique de l'enfant

W. Fadili, A. El-Hjouji, S. Hajji, K. Soulami, K. Hachim, B. Ramdani

Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Ibn-Rochd, Casa-
blanca, Maroc

Introduction. - Le lupus érythémateux disséminé est une maladie systémique auto-immune d'étiologie inconnue. Il touche essentiellement les femmes à l'âge adulte et est rare chez l'enfant. L'objectif du travail est d'évaluer la fréquence, l'aspect clinique, histologique, thérapeutique et évolutif de l'atteinte rénale du lupus systémique chez les enfants de moins de 16 ans.

Patients et méthodes. - Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 5 ans des cas de néphropathie lupique des enfants âgés de moins de 16 ans.

Résultats. - Six cas de néphropathie lupique de l'enfant ont été retrouvés (4,46 %), tous les patients étaient de sexe féminin, l'atteinte rénale a été inaugurale dans tous les cas, l'âge moyen était de 14,4 ans, la symptomatologie clinique comportait un syndrome néphrotique (4 cas), une insuffisance rénale aiguë (3 cas), un syndrome de glomérulonéphrite rapidement progressive (2 cas) et une hypertension artérielle (3 cas).

L'étude histologique a montré une néphropathie lupique classe II (1 cas), classe III (1 cas), classe IV (2 cas) et classe VI (1 cas). Le traitement était à base de corticothérapie plus ou moins d'immunosuppresseurs. L'évolution clinique a été marquée par une guérison totale (2 cas), une rémission partielle (1 cas) et la chronicité (2 cas).

Discussion. - Le lupus érythémateux systémique est une maladie rare chez l'enfant, les présentations initiales de la néphropathie lupique à début pédiatrique sont plus sévères que celle débutant à l'âge adulte. Les traitements actuels ont permis une réduction considérable de la mortalité mais la morbidité à long terme reste importante.

Conclusion. - L'atteinte rénale du lupus systémique et les traitements utilisés restent une cause majeure de morbi-mortalité chez l'enfant. Le traitement optimal reste à discuter en raison du manque d'essais thérapeutiques prospectifs.

Référence

- [1] Niaudet P. Arch Pédiatr. 1999;6:1312-21.

AN054

Affiche Néphrologie.
Glomérulonéphrite

Amylose systémique AA associée à un syndrome de Sezary

F. Vende^a, R. Mesbah^a, J. Vérine^b, N. Mourad^b, D. Fleury^a,
R. Angelescu^a, P. Vanhille^a

^a Service de néphrologie et de médecine interne, centre hospitalier de Valenciennes, France

^b Service d'anatomopathologie, hôpital Saint-Louis, Paris, France

Introduction. - L'amylose AA est une complication exceptionnelle des cancers et des lymphomes malins. Nous rapportons l'observation d'une amylose systémique AA, d'expression clinique essentiellement rénale, associée à un syndrome Sezary (S de S).

Patients et méthodes. - Un patient Turc de 72 ans est hospitalisé pour œdèmes et insuffisance rénale rapidement progressive nécessitant la dialyse, associée à un syndrome néphrotique (protéinurie : 16 g/j ; albuminémie : 17 g/l) et une microhématurie (20 000 GR/ml), compliqué d'une thrombose du sinus latéral droit. La PA est à 170/80 mmHg. L'électrophorèse et l'immunofixation des protéines retrouvent une immunoglobuline monoclonale sérique Ig G Lambda (5,3 g/l) et des chaînes légères libres Lambda urinaires. L'examen ne constate pas d'organomégalie ni d'adénopathies périphériques, mais une érythrodermie thoracoabdominale correspondant à un lymphome T épidermotrope (CD4+, CD30-). La présence de lymphocytes T circulants monoclonaux CD4+, CD25-, CD2+, CD7+ (15%) et d'un envahissement médullaire confirment le S de S. En histologie, le rein est massivement envahi par des dépôts amyloïdes (dichroïques au rouge congo) qui, en immunohistochimie, sont de nature AA. La biopsie des glandes salivaires accessoires révèle également des dépôts amyloïdes AA périsvasculaires. Le diagnostic de maladie périodique est écarté en raison de l'absence de mutation homozygote (M694V).

Discussion. - De rares cas de glomérulonéphrites ont été décrits en association au lymphome T épidermotrope : principalement GN à dépôts mésangiaux d'Ig A (4/10), GN immunotactioïde, GEM. Dans cette observation, les causes habituelles d'amylose AA - maladies inflammatoires ou infectieuses chroniques, maladie périodique - ont été exclues. Il est donc vraisemblable que l'amylose AA systémique soit une complication du S de S.

Enfin, cette observation souligne que l'immunotypage de l'amylose est indispensable, même en présence d'une Ig monoclonale circulante.

Conclusion. - À notre connaissance, cette observation est le premier cas rapporté de S de S compliqué d'un syndrome néphrotique et d'une insuffisance rénale secondaire à une amylose AA systémique. Le S de S doit ainsi faire partie de la liste des néoplasies prédisposant à l'amylose AA.

AN055

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Apects thérapeutiques des néphropathies lupiques sévères

A. El Hjouji, W. Fadili, N. Mtioui, K. Hachim, B. Ramdani
Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

Introduction. - La néphropathie lupique (NL) est une des formes les plus sévères du lupus érythémateux disséminé (LED) et peut mettre en jeu le pronostic vital des malades. Récemment, son pronostic s'est nettement amélioré en terme de survie rénale grâce à l'utilisation de nouvelles thérapeutiques. L'objectif de notre travail est de comparer l'évolution de la néphropathie lupique sévère de deux grou-

pes de patients ayant reçu deux protocoles thérapeutiques différents.

Patients et méthodes. - C'est une étude rétrospective sur une période de 5 ans, menée dans le service de néphrologie du CHU Ibn-Rochd de Casablanca, portant sur 38 patients ayant une néphropathie lupique sévère (stade III ou stade IV) confirmée histologiquement. Les patients ont été classés en deux groupes selon le traitement reçu ; groupe I traité par corticothérapie seule et groupe II traité par l'association corticothérapie-immunosupresseurs.

Résultats. - L'étude a porté sur 38 patients, 100 % de sexe féminin, moyenne d'âge 36,5 ans, la présentation clinique a été : une protéinurie < 3 g/24 h dans 58,5 % des cas, protéinurie ≥ 3 g/24 h dans 41,5 % des cas, hématurie dans 39 % des cas, insuffisance rénale dans 65,8 % des cas, HTA dans 43,9 % des cas. Sur le plan histologique, une NL stade III (46,3 %), une NL stade IV (53,7 %). Sur le plan thérapeutique, 17 patients (44,7 %) ont reçu une corticothérapie seule et 21 patients (55,3 %) ont été traités par l'association corticothérapie et immunosuppresseur.

L'évolution a été favorable chez 80 % des patients du groupe I et chez 85 % des patients du groupe II. On n'a pas noté de différence statistiquement significative entre la réponse thérapeutique de la NL des 2 groupes.

Discussion. - L'évaluation de l'efficacité des différents protocoles thérapeutiques constitue l'objectif fréquent de plusieurs études concernant la NL, vu que cette dernière pose d'énormes problèmes thérapeutiques et pronostiques.

Conclusion. - Les NL sont parmi les plus fréquentes et plus graves des atteintes viscérales du LED. Une approche thérapeutique efficace est nécessaire pour améliorer le pronostic général de cette pathologie.

AN056

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Glomérulonéphrite membranoproliférative : à propos de (71 cas)

K. Amali, H. Sif, K. Aslouj, M. Zamd, G. Medkouri, K. Hachim, M. Benghanem, B. Ramdani
Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

Introduction. - la GNMP, est une glomérulopathie chronique de l'adulte jeune. Elle peut être primitive ou secondaire et se caractérise par un polymorphisme clinique et biologique. Son pronostic reste réservé en l'absence de traitement ; l'évolution se fait vers l'IRC. Notre travail a pour but d'étudier le profil épidémiologique, clinique, histologique, thérapeutique et évolutif.

Matériels et méthodes. - Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 71 patients, colligée au service de Néphrologie de Casablanca sur une période de 10 ans (1995 à 2005).

Résultats. - Il s'agissait de 52 hommes et 19 femmes soit un sex-ratio (2.73), la moyenne d'âge est de 34 ans avec des extrêmes (10 ans, 82 ans). La présentation clinique était variée avec une hématurie dans 96 %, un syndrome néphrotique impur dans 43 cas, syndrome glomérulonéphritique aigu (16 cas), syndrome néphrotique pur (5 cas). L'insuffisance rénale était présente dans 54 cas (76 %). La créatinine-

némie moyenne est à 23,42 mg/l et une hypocomplémentémie est présente dans 60 % des cas. Sur le plan étiologique, la GNMP était secondaire à un lupus dans 2 cas, à une endocardite bactérienne dans 3 cas, à une hépatite C dans 2 cas et à une hépatite B (1 cas). La ponction biopsie rénale réalisée chez tous nos patients montre une GNMP primitive chez (81.6 %). Le traitement a été basé sur les corticoïdes par voie orale dans (49 %), corticoïdes en bolus puis relais par VO (12.6 %) et corticoïdes en bolus associé au bolus de cyclophosphamide et à la corticothérapie orale dans 13 cas (18.3 %). L'évolution a été marquée par la rémission complète (29.5 %), stabilisation (16.9 %), aggravation dans 4 cas (5.6 %) et l'évolution vers l'IRCT (11.2 %) avec un délai moyen de 3 ans, le recul moyen a été de 24 mois.

Discussion. - la GNMP est une affection fréquente, elle touche l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune avec un pic d'incidence entre 10-19 ans. Elle touche aussi bien l'homme que la femme. Dans notre série la tranche d'âge la plus importante se situe entre 24-36 ans. Les deux sexes sont atteints avec une prédominance masculine ce qui est compatible avec la majorité des études. Sur le plan clinique l'hématurie microscopique est souvent abondante ce qui est le cas dans notre étude (96 %). L'IR complique la GNMP dans 50 %, dans notre travail elle est présente dans 76 %. L'hypocomplémentémie est constante elle était observée dans 60 % de nos malades.

Conclusion. - la GNMP reste fréquente dans notre contexte, souvent primitive, de pronostic réservé, d'où l'intérêt d'un dépistage et un traitement précoce.

AN057

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Association d'une périartérite noueuse et d'une polyangéite microscopique

A. Jeribi, H. Kaaroud, S. Béji, F. Ben-Hamida, M. Chermiti, F. Ben-Moussa, A. Kheder

Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

Introduction. - L'atteinte rénale est de type vasculaire au cours de la périartérite noueuse (PAN) et de type glomérulaire au cours de la polyangéite microscopique (MPA). L'association des 2 lésions est exceptionnelle survenant dans 1 % des cas.

Patients et méthodes. - Nous rapportons le cas d'une telle association.

Résultats. - Il s'agit d'une patiente âgée de 34 ans ayant des antécédents de grossesses extra-utérines et une arthrite des grosses et des petites articulations depuis neuf ans traitée symptomatiquement. Elle présente une rupture d'un anévrysme de l'artère cérébelleuse, un syndrome néphrotique impur avec une hématurie, une HTA et une insuffisance rénale d'aggravation rapide, un purpura péti-chial et une hémorragie intra-alvéolaire. Sur le plan immunologique, les P ANCA sont positifs et les AAN, le latex waaler rose, les Ac antikératines, les Ac antiphospholipides, les Ac antimembrane basale glomérulaire sont négatifs. Les sérologies de l'hépatite B, C et HIV sont négatives. L'angio-IRM et l'artériographie rénale objectivent des artères rénales dysplasiques avec des sténoses serrées bilatérales et des

zones d'infarctus. L'EMG est normal. La patiente a reçu 3 bolus de méthylprednisolone relayés par une corticothérapie à la dose de 1 mg/kg/jour, 6 échanges plasmatiques et 4 bolus mensuels de cyclophosphamide compliqués d'une staphylococcie pulmonaire. L'évolution est favorable avec une rémission incomplète du syndrome néphrotique, une stabilisation de la fonction rénale.

Discussion. - Le pronostic rénal chez notre patiente est mauvais du fait de la double atteinte vasculaire et glomérulaire de la vascularite. Le bénéfice d'un geste de revascularisation est discutable devant l'association des sténoses à une atteinte glomérulaire sévère de la MPA.

Conclusion. - L'association d'une PAN et d'une MPA est responsable d'un tableau clinique sévère avec un mauvais pronostic rénal du fait de la double localisation des lésions.

AN058

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Amylose rénale secondaire et rhumatismes inflammatoires chroniques

H. Kaaroud, S. Béji, I. Ben-abdallah, F. Ben Moussa, F. Ben-Hamida, R. Goucha, T. Ben Abdallah, F. El-Younsi, T. Ben-Abdallah, A. Kheder

Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

Introduction. - La néphropathie amyloïde (NA) est encore fréquente dans notre pays avec 17 nouveaux cas/an. Les rhumatismes inflammatoires chroniques (RIC) constituent après les infections la deuxième cause de NA.

Patients et méthodes. - Entre avril 1975 et juillet 2004, nous avons colligé 528 cas d'amylose prouvée histologiquement (biopsie rénale : 449 cas, biopsie des glandes salivaires accessoires 79 cas). Quarante et un cas (7,7 %) sont secondaires à un RIC. Nous avons analysé chez ces patients les caractéristiques cliniques, biologiques et étiologiques.

Résultats. - Il s'agit de 24 hommes et 17 femmes âgés de 41 ans (3-76). Le signe révélateur est des œdèmes dans 23 cas et une insuffisance rénale dans 6 cas. Un facteur déclenchant a été identifié dans 5 cas (infection 4 cas, chirurgie 1 cas). Au moment de la biopsie, 7 patients avaient une HTA et 8 une hypotension avec une protéinurie dans tous les cas associée à une hématurie microscopique dans 4 cas. À la biologie, il existe un syndrome néphrotique dans 36 cas et une insuffisance rénale dans 19 cas (sévére dans 4 cas). Le typage de l'amylose a été réalisé dans 32 cas (AA : 30 cas, non AA : 2 cas). Le RIC était une polyarthrite rhumatoïde dans 15 cas, une spondylarthrite ankylosante dans 12 cas, une arthrite juvénile dans 10 cas et une maladie de Still dans 4 cas. Douze patients ont reçu des corticoïdes et 4 de la colchicine. Vingt patients sont suivis avec une stabilisation dans 16 cas, un IRCT dans 1 cas et le décès dans 3 cas.

Discussion. - La NA se voit avec tous les types de RIC. Elle complique surtout les RIC évolutifs et mal traités. La prévention de la NA au cours des RIC passe par un diagnostic précoce et un traitement précoce et régulier.

Conclusion. - La NA se voit surtout avec la polyarthrite rhumatoïde et la spondylarthrite ankylosante. Le traitement de fond de ces RIC est essentiel pour prévenir la NA ou stabiliser son évolution.

AN059

Affiche Néphrologie.
Glomérulonéphrite

Hypothyroïdie au cours de la néphropathie amyloïde

H. Kaaroud, A. Jeribi, S. Béji, F. Ben-Moussa, K. Khiari, F. Ben-Hamida, R. Goucha, S. Turki, A. Kheder
Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

Introduction. - Il a été rapporté que l'atteinte histologique de la thyroïde est fréquente au cours de l'amylose systémique variant entre 50 et 90 % mais ses conséquences cliniques sont rares.

Nous rapportons dans ce travail les particularités de l'hypothyroïdie au cours de la NA.

Patients et méthodes. - Nous avons colligé durant la période allant de 1975 à 2004, 528 cas d'amylose rénale prouvée histologiquement par une biopsie rénale ou des glandes salivaires accessoires dont 41 ont eu un bilan thyroïdien.

Résultats. - Il s'agit de 27 hommes et 14 femmes âgés en moyenne de 49.1 ans (12-75). Au moment du diagnostic, la protéinurie moyenne de 24 heures est de 5 g, l'albuminémie moyenne est de 18 g/l, la protidémie moyenne est de 52 g/l et la créatinémie moyenne est de 322 µmol/l. Vingt-neuf patients soit 70 % ont une hypothyroïdie. Un goitre est noté chez 5 patients dont 3 ont une hypothyroïdie. Un patient a eu une thyroïdectomie pour un goitre compressif. Les dépôts amyloïdes au niveau du goitre sont objectivés chez 1 patient.

Discussion. - L'hypothyroïdie au cours de la NA est fréquente, trouvée chez 70 % de nos patients. En l'absence de la confirmation histologique des dépôts amyloïdes au niveau de la thyroïde il est difficile de rattacher l'hypothyroïdie à l'amylose. En effet cette anomalie peut être expliquée par l'intensité du syndrome néphrotique au cours de l'amylose rénale ou secondaire à une hypothyroïdie auto-immune qui constitue la cause la plus fréquente des hypothyroïdies.

Conclusion. - L'hypothyroïdie au cours de la NA est souvent sous-diagnostiquée comme en témoigne le bilan thyroïdien pratiqué chez seulement 7.7 % de nos patients. Elle est multifactorielle et la responsabilité de l'amylose est incertaine et passe par la confirmation histologique.

AN060

Affiche Néphrologie.
Glomérulonéphrite

Anticorps antiphospholipides au cours des néphropathies glomérulaires non spécifiques

A. Charfi ^a, K. Kammoun ^a, M. Ben-Ayed ^b, M. Kharraat ^a, F. Jarraya ^a, M. Ben-Hmida ^a, S. Yaich ^a, K. Charfeddine ^a, H. Makni ^c, H. Masmoudi ^b, J. Hachicha ^a

^a Service de néphrologie, hôpital Hédi-Chaker, Sfax, Tunisie

^b Laboratoire d'immunologie, hôpital Habib-Bourguiba, Sfax, Tunisie

^c Laboratoire d'immunologie, hôpital Hédi-Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction. - L'atteinte rénale au cours du syndrome des antiphospholipides est de type vasculaire mais, des cas

de néphropathies glomérulaires à dépôt immun associé avec des anticorps antiphospholipides ont été rapportés dans la littérature.

L'objectif de notre étude est de préciser la prévalence de ces anticorps dans les différents types de néphropathies glomérulaires non spécifiques.

Patients et méthodes. - Entre le mois de mars 2003 et le mois de décembre 2005 nous avons colligé 78 patients d'âge inférieur à 60 ans et atteint d'une néphropathie glomérulaire d'allure primitive. Nous avons retenu seulement les dossiers où l'enquête étiologique était complète. Nous avons exclu les cas d'hyalinose segmentaire et focale où l'immunofluorescence était non concluante.

Résultats. - Il s'agit de 38 patients 10 hommes et 28 femmes dont l'âge moyen est de 30,6 ± 13 ans. Les antécédents thromboemboliques ont été retrouvés dans un seul cas à type d'embolie pulmonaire. Une femme avait des antécédents d'avortement parmi les 9 femmes mariées. Huit patients avaient une insuffisance rénale au moment du diagnostic. La créatinémie moyenne était de 131,8 ± 184 µmol/l, la protéinurie était présente dans tout les cas, associée à un syndrome néphrotique dans 20 cas. Le type histologique de la néphropathie était : 5 cas de LGM, 22 cas de GNEM, 4 cas de HSF, 3 cas de GNMP, 1 cas de néphropathie à Ig A. La recherche d'anticorps antinucléaires était négative dans tous les cas. Les anticorps antiphospholipides étaient positifs dans 14 cas. Les anticorps antiphospholipides étaient positifs dans 10 cas parmi les GNEM (45 %), 2 cas parmi les LGM (40 %), 1 cas parmi les GNMP (33 %) et un cas parmi les HSF (25 %).

Discussion. - Une prévalence plus importante des anticorps antiphospholipides au cours de la glomérulonéphrite extramembraneuse par rapport à d'autres néphropathies glomérulaires primitives permettrait d'évoquer un éventuel rôle pathogénique des anticorps anti phospholipide dans cette néphropathie.

Conclusion. - Les anticorps antiphospholipides, doivent être recherchés de façon systématique au cours des néphropathies glomérulaires pour pouvoir déterminer les implications cliniques, pathogéniques et pronostiques de ces anticorps au cours des néphropathies glomérulaire.

AN061

Affiche Néphrologie.
Glomérulonéphrite

Hematuria and deafness in a man: not always Alport syndrom? First case of IgA nephropathy associated with Waardenburg syndrome

I. Tostivint ^a, B. Bodaghi ^b, I. Brocheriou ^c, G. Challe ^b, G. Deray ^d, J.-C. Isnard-Bagnis ^d

^a Service de néphrologie, groupe Hospitalier Pitié Salpêtrière - Néphrologie, Paris, France

^b Service d'ophtalmologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^c Cliniques anatomopathologiques, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^d Service de néphrologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

Introduction. - Hematuria associated with deafness in a man usually evokes Alport Syndrom. We report on the first

case of IgA nephropathy in an adult suffering from type 1 Waardenburg syndrome (WS), a genetic disorder affecting the *pax3* gene.

Patients et méthodes. - A 45 year-old man was admitted for isolated microscopic hematuria detected in work medicine. He presented congenital deafness, iridian dichromia, and depigmentation in hair and skin. His daughter had an hearing problem on one side and a malformation of the mandibula. His blood pressure was 115/65. The laboratory findings were normal. The ultrasound examination of the urinary tract found no abnormality. The renal biopsy revealed mesangial deposits of IgA.

Discussion. - WS is an autosomal dominant disorder by loss of function mutations in the *pax3* gene, characterised by sensorineural hearing loss, pigmentary abnormalities of iris, hair and skin and dystopia canthorum (various defects of neural crest derived tissues). His clinical expression is extremely variable. Renal abnormalities include double collecting system of kidney with nonobstructive hydronephrosis, ureteropelvic junction obstruction, and multicystic dysplastic kidney. We report a case of an IgA nephropathy in a type 1 WS.

Conclusion. - To our knowledge, this is the first case report of IgA nephropathy in a man suffering of Waardenburg syndrome. The ultrastructural analysis of the renal biopsy is on going.

AN062

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Les néphropathies glomérulaires du sujet âgé: à propos de 110 cas

C. Karoui, K. Zouaghi, R. Goucha, M.-M. Bacha, H. Hedri, E. Abderrahim, F. Ben-Hamida, F. El-Younsi, T. Ben-Abdallah, F. Ben-Moussa, H. Ben-Maiz, A. Kheder
Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

Introduction. - Les néphropathies glomérulaires (NG) surviennent à tout âge. Le but de ce travail est de dégager rétrospectivement les particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutives des NG chez 110 patients âgés de 65 ans et plus, suivis dans le service de Médecine Interne A de l'hôpital Charles-Nicolle de Tunis entre 1975 et 2005.

Patients et méthodes. - Il s'agit de 73 hommes et 37 femmes ayant un âge moyen de 70,3±4,6 ans (65-84). Les œdèmes sont à l'origine de la découverte de la néphropathie dans la majorité des cas (80 % des patients).

Résultats. - Le tableau clinique est dominé par les œdèmes dans 79 % des cas et l'HTA dans 48 % des cas. Le tableau biologique trouve essentiellement un syndrome néphrotique dans 66,3 % des cas et une insuffisance rénale (définie par une clairance de la créatinine calculée < 50 ml/min) dans 81 % des cas. La ponction biopsie rénale, pratiquée dans tous les cas, a été réalisée sans incident dans 107 cas et compliquée d'un hématome spontanément régressif dans 1 cas et d'une hématurie isolée dans 2 cas. Une NG aiguë a été observée chez 12 patients (une GN endocapillaire pure dans 3 cas et une GN proliférative endo- et extracapillaire dans 9 cas). Une NG chronique a été observée chez 98

patients. Les lésions glomérulaires sont dominées par l'amylose dans 33,7 % des cas, la GEM dans 20 % des cas et la GNMP dans 20 % des cas. Mis à part l'amylose, une cause de la NG a été retrouvée dans 19 % des cas. Une rémission complète spontanée ou sous traitement a été observée chez seulement 9 patients.

Discussion. - Une diversité des formes histologiques et étiologiques avec prédominance de l'amylose et un pronostic réservé caractérise notre population âgée atteinte de NG.

Conclusion. - L'amélioration des conditions sanitaires en Tunisie pourrait être à l'origine du changement du profil des néphropathies glomérulaires du sujet âgé.

AN063

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Glomérulonéphrite aiguë postinfectieuse

K. El-Asslouj, A. Tarik, K. Amali, M. Zamd, K. Hachim, G. Medkouri, M. Benghanem, B. Ramdani
Service de néphrologie-hémodialyse, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

Introduction. - La glomérulonéphrite aiguë postinfectieuse occupe une place importante dans notre contexte, cette fréquence serait due à de multiples facteurs en l'occurrence le niveau socioéconomique bas, la grande fréquence des maladies infectieuses.

Matériels et méthodes. - Notre étude est rétrospective étalée sur une période de 10 ans (1995-2005) et concernant 146 patients. Le but de notre travail est d'établir le profil clinique, étiologique, histologique, thérapeutique et évolutif de la maladie.

Résultats. - La moyenne d'âge de nos patients était de 22 ans (extrêmes 3-56 ans), avec une nette prédominance masculine (sex-ratio de 2,47) ; la glomérulonéphrite aiguë post infectieuse était consécutive à une infection ORL dans 41 %, cutanée dans 26 %, pulmonaire dans 13 cas soit 9 % dont 3 cas de tuberculose, génitale dans 1 cas, endocarditique dans 1 cas et rickettsiose dans 1 cas. Cliniquement, l'hématurie macroscopique était présente dans 72,5 % des cas ; la protéinurie néphrotique dans 34 % ; l'hypertension artérielle dans 55 % ; l'insuffisance rénale a été notée dans 68,5 % L'histologie a révélé une GN endocapillaire pure dans 56 %, GN endocapillaire avec une prolifération extracapillaire dans 19 % des cas, GN membranoproliférative dans 9,5 %, GN extracapillaire pure dans 7 % des cas. L'antibiothérapie a été utilisée dans 51,5 % ; la corticothérapie dans 34 %, seule dans 20 % des cas, associée à un immunosuppresseur dans 14 % des cas ; l'épuration extrarénale a été requise dans 20 % des cas. L'évolution était favorable dans 87 % des cas avec rémission complète ; 4,5 % des malades ont évolué vers l'insuffisance rénale chronique et 3 % vers l'insuffisance rénale chronique terminale.

Discussion. - Les GNA postinfectieuses sont en voie de disparition dans les pays développés mais restent prévalentes dans les pays du tiers-monde. La lésion la plus caractéristique est une glomérulonéphrite endocapillaire pure. L'évolution est favorable dans 50- 80 % des cas. Les éléments de mauvais pronostic sont représentés par l'âge avancé, le retard de prise en charge, l'existence d'une

insuffisance rénale persistante et la présence d'une prolifération extracapillaire importante à l'histologie.

Conclusion. - La GNA postinfectieuse est évitable ; sa prophylaxie passe par l'amélioration de l'hygiène, la détection et le traitement précoce de tout foyer infectieux.

AN064

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Une nouvelle cause de glomérulite extramembraneuse paranéoplasique : La maladie de Waldenström

M. Sallee ^a, S. Burtay ^a, L. Daniel ^b, J. Serratrice ^c, A.-M. Stoppa ^d, B. Dussol ^a, Y. Berland ^a

^a Service de néphrologie et de greffe rénale, Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

^b Service d'anatomopathologie, Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

^c Service de médecine interne, Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, Marseille, France

^d Service d'hématologie, institut Paoli-Calmettes, Marseille, France

Introduction. - Les manifestations rénales au cours de la maladie de Waldenström sont rares. Nous rapportons ici le premier cas de glomérulonéphrite extramembraneuse (GEM) au cours d'une maladie de Waldenström découverte lors de l'exploration d'un syndrome néphrotique impur.

Patients et méthodes. - Un homme de 66 ans, est hospitalisé pour exploration d'un syndrome œdémateux. À l'entrée, sa tension artérielle est de 140/78. La bandelette urinaire retrouve une protéinurie. Les examens biologiques confirment le syndrome néphrotique impur (créatinémie 170 µmol/l). L'immunoélectrophorèse des protéines sanguines avec dosage pondéral objective un pic monoclonal d'immunoglobuline M de type lambda. Il ne présente pas de protéinurie de Bence-Jones. Le bilan immunologique est normal. Le diagnostic de maladie de Waldenström est posé. La biopsie rénale réalisée dans le cadre du syndrome néphrotique impur montre des dépôts extra-membraneux diffus d'IgG polyclonaux et de C3. La coloration au rouge Congo est négative. Un bilan de glomérulopathie extramembraneuse secondaire est entrepris sans mettre en évidence de causes classiques de GEM secondaires. Le diagnostic de maladie de Waldenström associée à une GEM est retenu et un traitement par chloraminophène puis par R-mini CHOP est entrepris avec une réponse sur le pic d'IgM parallèlement à une amélioration du syndrome néphrotique impur.

Discussion. - Les atteintes rénales au cours de la maladie de Waldenström sont peu fréquentes. Le plus souvent, elles se présentent sous forme d'hématurie microscopique ou d'une protéinurie de Bence Jones. Le syndrome néphrotique est rare et associé à une amylose AL. À ce jour, seuls deux cas de GEM ont été décrits, un pour lequel les lésions de GEM étaient associées à une cryoglobulinémie et un autre cas où les dépôts comportaient l'IgM monotypique. Chez notre patient, la présentation clinique et histologie est typique d'une GEM. Dans notre cas, seule la maladie de Waldenström peut être mise en cause. Ceci est soutenu par la chronologie d'apparition des symptômes ainsi que par la réponse au traitement. La physiopathologie reste floue mais

la maladie de Waldenström pourrait avoir un rôle dans la réponse idiotypique.

Conclusion. - Lors du bilan d'une GEM chez un sujet âgé la recherche d'une néoplasie profonde est systématique. Il doit y être associé de façon systématique une immunofixation des protéines sanguines. La maladie de Waldenström peut être la cause de cette atteinte glomérulaire.

AN065

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Glomérulonéphrite à dépôts linéaires d'IgG non dirigés contre l'antigène de Goodpasture au cours d'une leucémie myélomonocytaire chronique

K. Dahan ^a, H. François ^a, E. Plaisier ^a, J.-P. Femand ^b, T. Hellmark ^c, L. Borradori ^d, B. Mougenot ^a, P. Ronco ^a, J.-J. Boffa ^a

^a Service de néphrologie et dialyses, hôpital Tenon, Paris, France

^b Service d'immunohématologie, hôpital Saint-Louis, Paris, France

^c Nephrology Department, Lund, Suede

^d Service de dermatologie, hôpital, Genève, Suisse

Introduction. - La leucémie myélomonocytaire chronique (LMNC) est une prolifération clonale monocyttaire, classée à la fois dans le groupe des syndromes myélodysplasiques et celui des syndromes myeloprolifératifs. De nombreux désordres immunologiques et paranéoplasiques y sont associés.

Matériels et méthodes. - Nous rapportons ici le cas d'une patiente âgée de 76 ans prise en charge pour une altération de l'état général, un syndrome œdémateux et un intertrigo érythémato-squameux sous-mammaire bilatérale, avec biologiquement une bicytopénie touchant les hématies et les plaquettes, une hyperleucocytose à PN, un syndrome inflammatoire et un syndrome de glomérulonéphrite rapidement progressive. L'étude histologique a permis le diagnostic de GN à dépôts linéaires d'IgG le long de la MBG. La recherche d'anticorps de type Goodpasture, dirigés contre le domaine NC1 de COL4A3 était négative. L'application du sérum de la patiente sur des coupes de rein normal montrait un marquage des membranes basales des capillaires interstitiels. Les biopsies cutanées ont révélé à la fois des dépôts linéaires d'IgG au niveau de la jonction dermoépidermique en faveur d'une pemphigoïde bulleuse et une infiltration dermique superficielle par des cellules Langheransienne (CD1a+, PS100+, CD68+) évocatrice d'histiocytose. La biopsie ostéomédullaire a montré un aspect de dysgranulopoïèse associée à une prolifération de monocytes dysmorphiques révélant une LMNC. La patiente a été traitée par Endoxan et Corticoïdes qui a permis une amélioration franche du syndrome inflammatoire, des lésions cutanées et des anomalies hématologiques, sans toutefois faire régresser l'insuffisance rénale devenue terminale, pour laquelle nous avons débuté l'hémodialyse chronique. La patiente est décédée d'une pneumopathie associée à l'aggravation de la LMNC, 6 mois après le début du traitement.

Discussion. - Quelques atteintes rénales associées à la LMNC ont été rapportées : GN lupique, vascularite à ANCA, GEM, néphropathie infiltrative et toxique en rapport avec la

lysosymurie. Nous rapportons, pour la première fois, un cas de GN rapidement progressive à dépôts glomérulaires linéaires d'IgG associés à des dépôts de la jonction dermoépidermique dont la spécificité antigénique n'est ni COL4A3 ni celle de la pemphigöïde bulleuse BP180.

Conclusion. - Il est probable qu'une réponse humorale dirigée contre la MBG et la jonction dermoépidermique soit responsable des manifestations observées.

AN066

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Glomérulopathie extramembraneuse associée à des dépôts tubulaires d'IgG et de C3 au cours d'une GVH

J.-F. Augusto ^a, A. Recton ^a, C. Onno ^a, P. Guardiola ^b, J.-F. Subra ^a, J.-P. Saint-André ^c, F. Villemain ^a

^a Service de néphrologie, centre hospitalier universitaire, Angers, France

^b Service de maladies du sang, centre hospitalier universitaire, Angers, France

^c Service d'anatomie pathologique, centre hospitalier universitaire, Angers, France

Introduction. - La survenue d'une néphropathie secondaire à une greffe de cellules souches (CS) centrales ou périphériques est rare : 51/2136 pour Imai [1] dont 8 syndromes néphrotiques (SN), plus fréquente pour Colombo [2] 6 SN / 105 GVH chronique.

Patients et méthodes. - Madame L, 41 ans, présente en mai 2005 une anémie avec altération de l'état général. Le diagnostic de leucémie aiguë lymphoblastique avec chromosome Philadelphia est porté. Le traitement d'induction permet d'obtenir une rémission complète. Une consolidation par mitoxantrone, aracytine et imatinib est réalisée. Une allogreffe de CSP d'un donneur non apparenté est réalisée en octobre 2005. La prévention de la GVH a associé 3 injections de méthotrexate et ciclosporine au long cours. À 4 mois, lors de la décroissance de la ciclosporine, apparaissent une diarrhée et une atteinte oculaire, signes de GVH chronique. À 5 mois, la patiente présente un œdème palpébral et des membres inférieurs et une HTA. Il existe un SN, une hématurie (50 000/min), la créatininémie est à 70 mmol/L. Les ACAN sont au 1/500, les ANCA négatifs, le complément est normal, il n'y a pas de cryoglobulinémie, pas de gammapathie monoclonale. La biopsie rénale montre une glomérulonéphrite extramembraneuse, avec quelques lésions de tubulite, un œdème et une fibrose interstitiels modérés. Des dépôts d'IgG et de C3 sont aussi présents sur les membranes basales tubulaires. La protéinurie reste néphrotique après 2 mois de corticothérapie et d'augmentation des doses de ciclosporine.

Discussion. - Environ 40 observations de SN dans les suites d'une greffe de CS sont rapportées [2]. L'atteinte rénale apparaît entre 4 mois et plus de 24 mois. Une GVH extra rénale est constante au diagnostic, au moment de la diminution des doses de ciclosporine. Les atteintes glomérulaires sont essentiellement des glomérulonéphrites extramembraneuses et des lésions glomérulaires minimales. Elle serait plus fréquente en cas d'allogreffe périphérique [2]. Le traitement optimal n'est pas défini, la plupart des cas répondent aux corticoïdes et à la majoration de la ciclosporine.

Conclusion. - Conclusion : La présence de dépôts tubulaires est rare, rapportée au moins une fois chez l'homme. Dans les modèles murins de GVH la présence d'anticorps dirigés contre des déterminants de la bordure en brosse des cellules tubulaires mais aussi de la membrane basale tubulaire ont été décrits et élucidés. La présence de tels dépôts dans notre observation n'est donc pas surprenante.

Références

- [1] Imai et al Am. J. Kidney Dis. 2000;36:474-80.
- [2] [2] Colombo et al. Transplantation 2006;81:1087-92.

AN067

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Survenue sous traitement corticoïde d'une glomérulonéphrite (GN) proliférative lupique de classe IV chez une femme de 58 ans après 38 ans d'évolution d'une polyarthrite rhumatoïde

E. Dupuis ^a, M. Essig ^a, C. Balde ^a, S. Perrot ^a, F. Walker ^b, G. Hayem ^c, F. Vrtovnik ^a

^a Service de néphrologie, hôpital Bichat, Paris, France

^b Service d'anatomopathologie, hôpital Bichat, Paris, France

^c Service de rhumatologie, hôpital Bichat, Paris, France

Introduction. - L'atteinte rénale des connectivites mixtes est habituellement modérée à type de GN extra-membraneuse ou membrano-proliférative. Au sein des connectivites mixtes, l'association d'une polyarthrite rhumatoïde (PR) et d'un Lupus Erythémateux Disséminé (LED), parfois appelée « rhupus » est particulièrement rare (50 cas revus par Simon en 2002) et à prédominance articulaire. Nous rapportons l'observation singulière d'une GN proliférative diffuse (classe IV) chez une femme de 58 ans, caucasienne, démasquant un « rhupus » sous traitement corticoïde après 38 ans d'évolution d'une PR.

Patients et méthodes. - Mme L, 58 ans, a une PR associée à un syndrome de Gougerot-Sjögren depuis l'âge de 20 ans, traitée successivement par sels d'or, méthotrexate, D-pénicillamine, et depuis 3 ans par prednisone 10 mg/j. On note une PR chez sa sœur, sa tante et sa grand-mère maternelles. Elle consulte un mois plus tôt en raison d'un syndrome œdémateux révélateur d'un syndrome néphrotique impur associant une protéinurie à 7g/j, une hypoalbuminémie à 22,3 g/L, une hématurie à 10⁵/mL, une insuffisance rénale (DFGMDRD = 49 ml/mn/1,73 m²) et une hypertension artérielle. Les tests immunologiques sont les suivants : latex 242 UI/mL, Waaler Rose 72 UI/mL, Anti RNP (+), Ac Antinucléaires : 1/1280, Ac anti-DNA natifs 180 UI/L, anticardiolipine : 20 UGPL, C3 711 mg/L et C4 109 mg/L. L'histologie des glandes salivaires décrit un infiltrat lymphocytaire de stade II selon Chisholm sans amylose. La biopsie rénale montre une prolifération endo- et extracapillaire diffuse et d'abondants dépôts de C1q, C3 et IgG. La patiente refuse l'administration de cyclophosphamide et reçoit un traitement associant prednisone 1 mg/kg/j et mycophénolate mofétil 1 500 mg/j.

Discussion. - Le diagnostic de connectivite mixte est retenu devant l'association d'une PR et d'un LED. La révélation d'un lupus est exceptionnelle après 50 ans et revêt

alors une forme clinique et notamment rénale habituellement non proliférative ; de plus au cours du « Rhupus », un rôle protecteur de l'élévation du facteur rhumatoïde a été proposé pour expliquer le caractère peu sévère des GN comme observé dans des modèles expérimentaux animaux de GN lupique. La patiente n'a jamais reçu de traitement anti-TNF parfois associé à l'induction d'Ac antinucléaires.

Conclusion. - Cette observation est inhabituelle par la nature et le diagnostic tardif de la connectivite mixte et sa révélation par une GN proliférative lupique. Les modalités du traitement de ce type d'atteinte restent à déterminer.

Références

- [1] Panush RS et al. Arch Intern Med 1988 Jul;148(7): 1633-6.
- [2] Simon JA et al. Lupus. 2002 ; 11(5): 287-92.

AN068

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Augmentation de l'incidence du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

E. Mérieau, S. Cloarec, S. Benoît, G. Deschênes, H. Nivet
Service de néphrologie-immunologie Clinique, CHU de Tours, France

But. - L'allergie est en augmentation chez les enfants. Le SNI est associé dans 25 à 30% des cas à l'asthme et l'atopie dans la littérature. L'augmentation de l'incidence du SNI est plausible dans ce contexte. L'objectif de ce travail est l'étude de l'évolution de l'incidence du syndrome néphrotique idiopathique (SNI) de l'enfant.

Matériels et méthodes. - L'incidence, les caractéristiques épidémiologiques et l'évolution des SNI entre le 01/01/85 et le 31/12/04 en Indre et Loire ont été rétrospectivement étudiées avec la recherche exhaustive de tous les cas incidents. Les données de l'INSEE ont été utilisées pour calculer l'incidence rapportée à la population étudiée.

Résultats. - Cinquante-cinq enfants ont été inclus. L'incidence annuelle moyenne a été de 2,89/100 000 enfants de moins de 14 ans. Nous avons constaté une augmentation de l'incidence au cours des dix dernières années : de 2,37 entre 1985 et 1994 à 3,41/100 000 entre 1995 et 2004. Le sex-ratio était de 0,96 (27 garçons et 28 filles). L'âge moyen au diagnostic était de 4 ans 10 mois. L'asthme et/ou l'atopie étaient associés chez 18 enfants (33 %) mais cette association a diminué entre les 2 décades étudiées ; 10/23 (43 %) pendant la première décade et 8/32 (25 %) pendant la seconde. L'évolution vers la corticodépendance s'est faite dans 53,8 % des cas. La corticorésistance était de 5,5 %. Une ou plusieurs biopsies rénales réalisées chez 17 enfants montraient 9 lésions glomérulaires minimes, 3 HSF et 5 proliférations mésangiales. Les SNI corticorésistants se sont compliqués d'une hypertension artérielle et de 2 insuffisances rénales chroniques dont une terminale, greffée sans récurrence. Il n'y a pas eu de décès. La néphrotoxicité secondaire à l'utilisation de la ciclosporine a été mise en évidence sur 4 biopsies sur 7. À la fin de l'étude, 31 (61 %) enfants étaient en rémission prolongée avec un recul moyen de 8 ans.

Discussion. - Cette étude montre une augmentation de l'incidence du SNI. Une étude sur une plus grande aire de

recrutement permettrait éventuellement de confirmer ou non cette augmentation.

Conclusion. - L'incidence du SNI de l'enfant a augmenté en Indre et Loire et, semble-t-il, indépendamment de l'association à l'asthme et/ou l'atopie.

AN069

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

La microangiopathie thrombotique au cours du lupus érythémateux systémique

H. Kaaroud, I. Ben-Abdallah, S. Béji, F. Ben-Moussa, F. Ben Hamida, R. Goucha, F. El-Younsi, T. Ben-Abdallah, A. Kheder
Service de médecine Interne A, hôpital Charle-Nicollé, Tunis, Tunisie

Introduction. - La microangiopathie thrombotique (MAT) est une rare complication vasculaire de la néphropathie lupique. Les signes cliniques et son impact sur le pronostic rénal ne sont pas bien déterminés.

Patients et méthodes. - Nous rapportons 6 cas de MAT prouvée histologiquement chez des patients ayant un lupus érythémateux systémique.

Résultats. - Il s'agit de 6 femmes âgées de 35 ans en moyenne (23-65). À l'examen clinique, tous les patients ont une protéinurie associée à une hématurie et une HTA sévère dans 3 cas. À la biologie, on trouve une anémie hémolytique dans 4 cas, une thrombocytopénie dans 3 cas, un syndrome néphrotique dans 4 cas et une insuffisance rénale dans 5 cas avec une créatinémie moyenne 55 µmol/l (241-1135). Des anticorps anti cardiolipines sont détectés chez 2 patientes. L'examen histologique rénal trouve dans tous les cas des lésions thrombotiques artérielles ou artériolaires avec un épaississement vasculaire pariétal. Les lésions vasculaires sont associées à une glomérulonéphrite proliférative dans 2 cas extramembraneuse dans deux cas. Tous les patients ont reçu des corticostéroïdes associés à des bolus de cyclophosphamide dans trois cas et à des échanges plasmatiques dans 1 cas. L'évolution est marquée par l'amélioration de la fonction rénale dans 1 cas et la progression vers l'insuffisance rénale chronique terminale dans 2 cas.

Discussion. - Le tableau clinique de MAT est sévère chez nos patients et complique l'évolution des patients avec une néphropathie lupique.

Conclusion. - La MAT est fréquente chez les patients ayant une néphropathie lupique biopsiée. La survie rénale dépend de la sévérité et l'étendue des lésions de MAT.

AN070

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Manifestations rénales au cours du syndrome POEMS: à propos d'une observation

C. Gharbi, S. Barbouch, F. Ben-Hamida, H. Kaaroud, A. Jeribi, R. Goucha, F. Ben-Moussa, A. Kheder
Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

Introduction. - Le syndrome POEMS se définit par l'association d'une polyneuropathie (polyneuropathy), d'une

organomégalie, (organomegaly), de troubles endocriniens (endocrinopathie), d'une gammopathie monoclonale (monoclonal gammopathy) et de manifestations cutanées (skin changes). La physiopathologie reste obscure et elle incriminerait certaines cytokines (IL6 et IL1). L'atteinte rénale la plus souvent observée est une glomérulonéphrite membranoproliférative, particulière par la présence de lésions de mésangiolysse et l'absence de dépôts en immunofluorescence.

Patients et méthodes. - Nous rapportons une observation du syndrome POEMS associé à une atteinte rénale.

Résultats. - Homme de 60 ans, hospitalisé pour insuffisance rénale avancée avec à l'examen : TA = 120/70 mmHg, une hématurie microscopique et une protéinurie à 1,3g/24H. .Etaient associés aux anomalies rénales, une hypoesthésie avec abolition des réflexes ostéotendineux, une hépatosplénomégalie avec adénopathies inguino-axillaires, une macroglossie avec nerfs cubitiaux palpables, un purpura pétéchial nécrotique. La biologie objectivait une gammopathie monoclonale de type IgG Kappa et la radiologie une condensation osseuse. La biopsie rénale révélait une glomérulonéphrite extra capillaire avec des lésions tubulo-interstitielles et vasculaires. L'évolution sur le plan rénal était spontanément favorable.

Discussion. - A travers cette observation et une revue de la littérature, nous essayons de discuter les différents types d'atteinte rénale ainsi que les mécanismes physiopathologiques au cours du syndrome POEMS.

Conclusion. - L'atteinte rénale au cours de cette observation est particulière, d'une part par le type histologique observé et d'autre part par l'évolution spontanément favorable sans corticothérapie.

AN071

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Glomérulonéphrite extramembraneuse au cours du syndrome de Peters

L. Ben-Fatma ^a, F. Ben-Hamida ^b, R. Goucha ^b, C. Gharbi ^b, S. Barbouch ^b, H. Kaaroud ^b, M. Hamdouni ^c, F. Ben-Moussa ^b, A. Kheder ^b

^a Service d'hémodialyse, centre Karim, Tunis, Tunisie

^b Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

^c Service d'hémodialyse, Cnam, Tunis, Tunisie

Introduction. - Le syndrome de Peters est une anomalie oculaire rare de transmission autosomale récessive, caractérisée par une dysgénésie du segment antérieur de l'œil. Elle s'associe parfois à des anomalies dentaires, des troubles endocriniens et des dysmorphies faciales. L'atteinte rénale est possible mais reste mal définie.

Patients et méthodes. - Nous rapportons le cas d'un syndrome de Peters associé à une glomérulonéphrite extramembraneuse (GEM).

Résultats. - Il s'agit d'une patiente âgée de 27 ans, issue d'un mariage consanguin et qui a des antécédents familiaux de cécité acquise chez le frère. Elle a été hospitalisée le 3 septembre 2004 pour syndrome néphrotique (SN) pur. L'examen clinique a objectivé une petite taille à 1,49 m, des petites mains, des petits pieds et une dysmorphie

faciale avec kératoglobe, rétro et micrognathisme, oreilles implantées bas, base du nez aplatie ainsi qu'un palais ogival. L'examen ophtalmologique a révélé une mégalocornée avec ectasie cornéenne bilatérale, un glaucome congénital, des synéchies iridocornéennes de l'œil droit avec ectopie pupillaire et une cataracte bilatérale corticonucléaire peu dense. Le fond d'œil est normal. L'examen ORL a objectivé une surdité de perception bilatérale. L'examen neurologique était normal. La ponction biopsie rénale était en faveur d'une GEM. La patiente a été mise sous prednisone per os à la dose de 1 mg/kg/j durant 1 mois. Devant la corticorésistance (persistance du SN), on a décidé de la mettre sous méthyl prednisolone (Solumédrol® 1g/j durant 3 jours relayé par 1 mg/kg/j de prednisone durant 1 mois. L'évolution était marquée par la persistance du SN. A noter que l'extraction de l'ADN du sérum de cette patiente a été faite, l'étude moléculaire est en cours. Quand au traitement de l'atteinte oculaire, il est resté médical.

Discussion. - L'atteinte rénale est très rarement décrite au cours du syndrome de Peters. Il s'agit plutôt d'anomalies urologiques (tumeurs de Wilms, kystes rénaux, hypospadias).

Conclusion. - A notre connaissance, l'atteinte glomérulaire au cours du syndrome de Peters n'a jamais été décrite d'où l'intérêt de notre observation.

AN072

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Association d'une glomérulonéphrite extramembraneuse et d'une néphropathie à IgA : à propos de deux cas

M. Krid, C. Gharbi, R. Goucha, K. Zouaghi, F. Ben-Hamida, S. Yahyaoui, H. Hedri, F. El-Younsi, T. Ben-Abdallah, F. Ben-Moussa, A. Kheder

Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicollé, Tunis, Tunisie

Introduction. - La néphropathie à IgA (NlgA) et la glomérulonéphrite extramembraneuse (GEM) sont fréquentes mais rarement associées chez le même individu.

Patients et méthodes. - Nous rapportons deux cas de GEM associée à une NlgA.

Résultats. - *Premier cas* : il s'agit d'un homme, âgé de 42 ans, aux antécédents d'hématurie macroscopique (4 épisodes) concomitante à des infections ORL, hospitalisé pour un syndrome néphrotique primitif impur par l'HTA et l'hématurie microscopique. *Deuxième cas* : il s'agit d'une femme, âgée de 25 ans sans antécédents pathologiques, qui présente un syndrome néphrotique primitif impur par l'hématurie microscopique. Dans les deux cas, les explorations immunologiques (complément sérique, anticorps anti-nucléaires, facteur rhumatoïde) étaient négatives, les IgA sériques étaient normales et l'Ag HBs était négatif. La PBR a montré dans les 2 cas une GEM associée à une NlgA. Le traitement a consisté en une corticothérapie : prednisone à la dose de 1 mg/kg/j. L'évolution était favorable dans les 2 cas après 2 mois.

Discussion. - En revoyant les données de la littérature, on retrouve que la présentation clinicobiologique est pour la plupart faite de syndrome néphrotique avec une hématurie

rie microscopique, une fonction rénale normale ou une insuffisance rénale modérée ; ceci est le cas de nos 2 observations.

Conclusion. - L'association GEM et NlgA est rare. Les mécanismes physiopathologiques et les causes restent encore indéterminés. Son pronostic est similaire à celui d'une GEM ou une NlgA seule.

AN073

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Hypertension artérielle et néphropathie glomérulaire à dépôts mésangiaux d'IgA : à propos de 39 cas

M. Chérif ^a, R. Goucha ^a, C. Karoui ^a, K. Zouaghi ^a, H. Hedri ^a, H. Kaaroud ^b, F. Ben-Hamida ^a, F. El-Younsi ^a, T. Ben-Abdallah ^a, F. Ben-Moussa ^a, A. Kheder ^a,

^a Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

^b Néphrologie et soins intensifs, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

Introduction. - La découverte d'une hypertension artérielle (HTA) au moment du diagnostic de la néphropathie à IgA (NlgA) est fréquente. Le but de notre travail est de dégager les particularités cliniques, biologiques, histologiques et évolutives des patients ayant une hypertension artérielle, au moment du diagnostic de la NlgA, afin d'identifier d'éventuels facteurs pronostiques.

Patients et méthodes. - Notre étude rétrospective a porté sur 39 adultes, suivis dans le service de médecine interne A entre octobre 1978 et décembre 2004, et ayant présenté, au moment du diagnostic de la NlgA, une HTA et ce, sur un total de 89 NlgA primitives de l'adulte.

Résultats. - La fréquence de l'HTA au cours de la NlgA était de 43,8 %. Le sex-ratio était de 4,57 et l'âge moyen des patients était de $33 \pm 11,13$ ans.

Chez les hypertendus, la symptomatologie rénale était marquée par la présence d'une hématurie macroscopique dans 12,8 % des cas, d'une protéinurie dans tous les cas ($2,9 \pm 1,09$ g/24 h), d'un syndrome néphrotique (SN) dans 41,02 % des cas et d'une insuffisance rénale dans 87,17 % des cas. Chez les hypertendus, la ponction biopsie rénale a montré : une glomérulopathie mésangiopathique (10,8 %), une glomérulonéphrite (GN) segmentaire et focale (54 %), une GN proliférative mésangiale (18,9 %) et une GN proliférative endo et extra-capillaire avec présence de croissants focaux (21,6 %). Les lésions tubulo-interstitielles étaient présentes chez tous les patients et le plus souvent sévères (61,5 % des cas). Les lésions vasculaires étaient présentes chez 69,23 % des patients.

La survie rénale chez les patients hypertendus était de 76,5, 60,1, 40, 36,5, 27,6 % respectivement à 6 mois, 1, 2, 3 et 5 ans alors qu'elle était de 97,8, 95,2, 95,2, 89 et 81 % chez les patients normotendus. La différence étant statistiquement significative.

Discussion. - Les lésions glomérulaires, interstitielles et vasculaires étaient plus fréquentes et plus sévères chez les hypertendus, avec une différence statistiquement significative. La présence d'une HTA au cours de la néphropathie à IgA aggrave le pronostic rénal.

Conclusion. - La présence de lésions vasculaires est un bon indice de la sévérité de l'évolution de la NlgA, d'où la nécessité d'une prise en charge précoce des patients ayant une néphropathie à IgA et un contrôle optimal de la pression artérielle.

AN074

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Glomérulonéphrite toxique et armoise : à propos d'un cas

C. Gharbi, H. Kaaroud, K. Zouaghi, S. Béji, F. Ben-Hamida, F. Ben-Moussa, R. Goucha, A. Kheder

Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

Introduction. - L'armoise appartient aux plantes vivaces et graminées de la famille des Astéracées. L'atteinte rénale glomérulaire secondaire à une prise prolongée de cette plante n'a jamais été décrite.

Patients et méthodes. - Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 60 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui a développé une néphropathie glomérulaire avec un syndrome néphrotique et une insuffisance rénale modérée suite à une prise durant plusieurs mois de l'armoise pour une altération de l'état général avec une fièvre prolongée.

Résultats. - La biopsie rénale a révélé une glomérulonéphrite membranoproliférative associée à des lésions de vascularite et de microangiopathie thrombotique. L'altération de l'état général et la fièvre ont été rattachées à une infection tuberculeuse devant une enquête étiologique négative. La patiente a eu un traitement antituberculeux suivi d'une corticothérapie. Après un an de suivi, la patiente présente une amélioration de sa fonction rénale et une rémission incomplète de son syndrome néphrotique.

Discussion. - L'armoise a plusieurs propriétés dont les plus importantes sont les effets, antalgiques, antipyrétiques, anti-inflammatoires et diurétiques. Des effets secondaires à type d'anomalies hématologiques et hépatiques sont rapportés seulement à l'échelle expérimentale. Un cas de rhabdomyolyse avec une insuffisance rénale associée à des manifestations était décrit dans la littérature.

Conclusion. - Les néphropathies toxiques sont connues de longue date et souvent méconnues par le praticien d'où l'intérêt d'un interrogatoire minutieux.

AN075

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Hémorragie intra-alvéolaire et néphropathie lupique : À propos de deux cas

C. Gharbi, H. Kaaroud, F. Ben-Hamida, S. Béji, S. Barbouch, K. Boubaker, F. Ben-Moussa, R. Goucha, A. Kheder

Service de médecine interne A, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

Introduction. - L'hémorragie intra alvéolaire est une complication fréquente des vascularites. Elle se voit particulièrement au cours du syndrome de Good pasture et au

cours de la polyangéite microscopique. Sa survenue au cours du lupus érythémateux systémique est rare.

Patients et méthodes. - Nous rapportons 2 cas d'hémorragie intra-alvéolaire au cours d'une néphropathie lupique.

Résultats. - Il s'agit de 2 femmes âgées respectivement de 37 ans et de 28 ans, ayant une néphropathie lupique sévère (glomérulonéphrite proliférative diffuse dans les 2 cas avec une prolifération extra-capillaire dans 1 cas). La fonction rénale était altérée dans les 2 cas. Le signe révélateur de l'hémorragie intra-alvéolaire est une hémoptysie de faible abondance et le diagnostic était confirmé par le lavage bronchoalvéolaire. L'évolution est favorable chez les 2 malades sous corticothérapie associée au Cyclophosphamide dans les 2 cas et à des échanges plasmatiques dans 1 cas.

Discussion. - Dans notre série personnelle la fréquence de cette complication au cours de la néphropathie lupique est de 0.8 %. L'hémorragie intra-alvéolaire survient dans les formes sévères de la maladie lupique. Elle aggrave le pronostic et la survie n'est que de 38 à 42 %. Le traitement repose sur la corticothérapie associée aux immunosuppresseurs et aux échanges plasmatiques. Nos deux malades ont un lupus sévère avec une néphropathie grave et l'évolution est favorable dans les 2 cas.

Conclusion. - Le lupus ne constitue que 5 à 10 % des causes des hémorragies intra-alvéolaires. L'hémorragie intra-alvéolaire est une complication redoutable de la maladie lupique. Un diagnostic et un traitement précoce sont nécessaires pour améliorer le pronostic de cette complication.

AN076

Affiche Néphrologie. Glomérulonéphrite

Glomérulonéphrites et syndromes lymphoprolifératifs. À propos de 33 cas

K. Boubaker, H. Kaaroud, R. Goucha, F. Ben-Moussa, M. Ounissi, E. Abderrahim, K. Zouaghi, A. Kheder
Service de néphrologie et de médecine interne, hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

Introduction. - La survenue d'une glomérulonéphrite (GN) au cours d'un syndrome lymphoprolifératif (SLP) est rare et s'intègre dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique. L'évolution de la GN dépend en général de celle du SLP. Le but de notre travail est de déterminer les particula-

rités cliniques, étiologiques et évolutives des GN associées aux SLP.

Patients et méthodes. - Durant la période allant de 1980 à 2003 nous avons colligé 33 observations de GN associées à un SLP. Nous avons précisé les données de l'examen clinique, biologique, histologique, les modalités thérapeutiques et évolutives.

Résultats. - Il s'agit de 21 hommes et 12 femmes âgés en moyenne de 51,1 ans. La découverte de la GN et du SLP est concomitante dans 26 cas. Tous les patients ont une protéinurie responsable d'un syndrome néphrotique dans 21 cas. Une hématurie est présente dans 17 cas, une hypertension artérielle dans 10 cas et une insuffisance rénale dans 19 cas. Les étiologies sont dominées par le myélome multiple dans 19 cas suivi par la maladie de Hodgkin dans 5 cas, le lymphome malin non hodgkinien dans 5 cas, la macroglobulinémie de Waldenström dans 2 cas et la maladie des chaînes lourdes a dans deux cas. Vingt-trois patients ont une amylose, 3 un rein optiquement normal, 2 une GN extramembraneuse, 2 une glomérulosclérose nodulaire, 2 une GN proliférative endo- et extracapillaire et 1 une GN membranoproliférative. Vingt-deux patients sont suivis pendant une période moyenne de 37,4 mois. Six patients ont présenté une rémission du SLP et de la GN avec une rechute du SLP dans 4 cas et de la GN dans 2 cas. Vingt et un patients sont en insuffisance rénale chronique dont 8 au stade terminal et 10 malades sont décédés.

Discussion. - Dans notre étude la découverte de la GN et celle du SLP est concomitante dans la plupart des cas. Le sex-ratio homme/femme de 1,75 est expliqué par la prédominance masculine du SLP. Le tableau clinique est sévère du fait de l'insuffisance rénale observée dans 57,7 % des cas. Le myélome multiple est l'étiologie la plus fréquente et l'amylose est la GN prédominante.

Conclusion. - La survenue d'une GN au cours d'un SLP est possible. Cette association représentée essentiellement par celle du myélome multiple et de l'amylose met en jeu le pronostic rénal et vital. Le traitement efficace du SLP peut permettre dans certains cas la rémission de la maladie et celle de la GN.

Références

- [1] Alpers CE et al. *Kidney Int* 1986;30:465-73.
- [2] Meir P et al. *Hématologie* 2002;8:129-40.