

LES SYNDROMES GLOMÉRULAIRES

Pr Ahmed Tall Lemrabott
Service de néphrologie-HALD

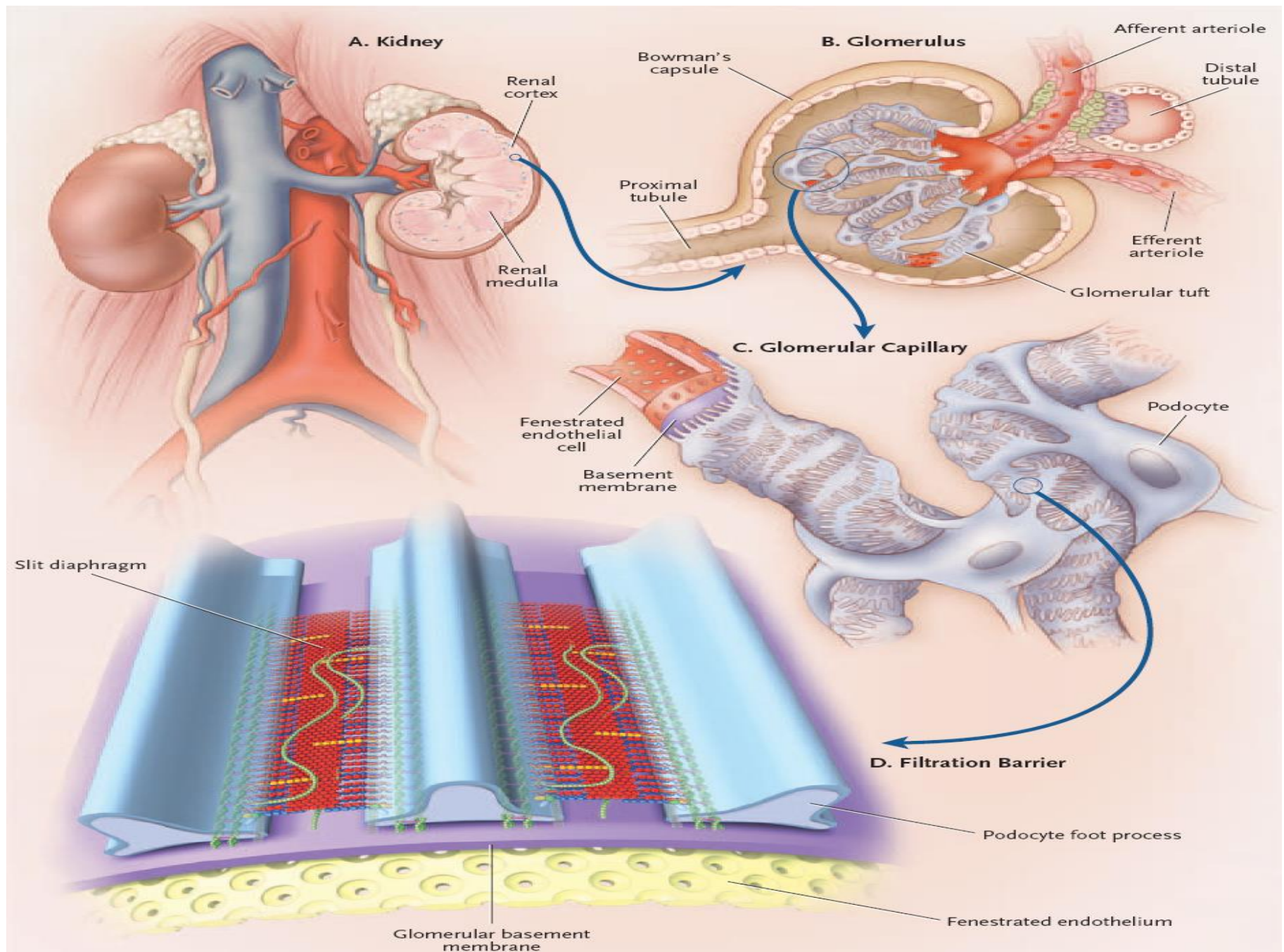
I. Généralités

1. Définition du syndrome de néphropathie glomérulaire

- Ensemble des signes cliniques et paracliniques traduisant une atteinte glomérulaire prédominante, exclusive, primitive ou secondaire.
- Processus :
 - Aigu < 3 mois
 - chronique > 3 mois

2. Intérêt

- **Diagnostic :**
 - orientation Diagnostic.
 - rationalisation des examens Complémentaires
- **Thérapeutique :**
 - guide l'indication thérapeutique;
 - ttt précoce et adéquat
- **Pronostic :**
 - Suivi de la fonction rénale
 - Evaluation du risque vital



Syndrome de NG

- **Protéinurie généralement > 2g/24H (faite essentiellement d albumine)+/- associée à:**
- **Œdèmes type rénale :**
 - Ils sont mous, blancs, indolores, bilatéraux, symétriques prenant le godet,
 - De topographie décline, prédominent le matin au niveau des paupières, du dos des mains, des lombes, et siégeant le soir au niveau des MI,
 - d'intensité variable, ils peuvent s'étendre aux OGE, séreuses voire tout le corps réalisant un état d'anasarque.
 - prise de poids,
- **Hématurie macroscopique ou microscopique (HLM)**
- **HTA**
- **Oligo-anurie**
- **IRA ou IRC**

A. Syndrome de NG



Syndrome de NG

5 Modes (types) de révélation :

- 1. Syndrome néphrotique (SN),**
- 2. Syndrome néphritique aigue (SNA),**
- 3. Syndrome de glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP),**
- 4. Syndrome d'hématurie macroscopique récidivante (HMR)**
- 5. Syndrome de glomérulonéphrite chronique (GNC) au stade IRC**

Syndrome de NG

A.1 Syndrome néphrotique

A.1.1 Définition: strictement biologique:

- PU massive ,permanente $> 3\text{g}/24\text{h}$ /adulte et $50\text{mg}/\text{kg}$ chez l'enfant
- Hypo albuminémie $< 30\text{g}/\text{l}$
- Hypo protidémie $< 60\text{g}/\text{l}$

SN impur :PU est non sélective (albumine $< 80\%$), associant un ou +sieurs signes suivants: HTA, hématurie microscopique, IR organique.

SN pur : PU sélective: albumine $> 80\%$, sans un des signes précédents

PU = Protéinurie, HU = hématurie

A. Syndrome de NG

A.1. syndrome néphrotique (2)

A.1.2. Clinique:

- Œdèmes de type rénal: d'installation brutale ou progressive,
- PU +++ et ou
- HU +++ à la BU
- Oligurie si oedèmes important d'installation brutale
- HTA, en fonction de la cause et de l'association à une IR

A. Syndrome de NG

A.1. syndrome néphrotique (3)

A.1.3. Paracliniques:

a. signes biologiques

■ Sang :

Hypoalbuminémie $< 30\text{g/l}$

Hypo protidémie $< 60\text{g/l}$

EPS : $\nearrow \alpha 2$ et β globuline et \searrow gama globuline

Créat plasmatique varie en fonction de la cause et de l'association à IR

VS \nearrow

A. Syndrome de NG

A.1 syndrome néphrotique (4)

On peut avoir:

- Hyponatrémie de dilution(inconstant)
- hypocalcémie liée à l'hypoalb.(fausse hypocalcémie)
- Hyperlipidémie avec \nearrow de certains facteurs de la coagulation (SN prolongé)

■ Urines :

- PU > 3g/24H
- HU microscopique avec cylindre hématique et hématies dysmorphiques
- Natriurèse effondrée $\text{Na/ka} < 1$

PBR (Ponction-biopsie rénale)

A. Syndrome de NG

A.1.4. Complications

■ Complications aiguës:

- IRA
- Thrombo-emboliques
- Infectieuses
- Surdosage en médicament

■ Complications chroniques:

- Dyslipidémies
- Dénutrition
- IRC: complication redoutable

A. Syndrome de NG

A.1 Syndrome néphrotique (6)

A.1.4. Etiologies

a/ SN primitives : 60%

- LGM (lésion glomérulaire minime)
- HSF (hyalinose segmentaire et focale)
- GEM (glomérulonéphrite extra-membraneuse)
- GNMP (glomérulonéphrite membrano-proliférative)
- Glomérulonéphrite par dépôts mésangiaux d'Ig A

A. Syndrome de NG

Etiologies

b/ SN secondaires: 40%

➤ **Maladies infectieuses:**

- Bactériennes: streptocoque, pneumocoque, syphilis, lèpre
- Parasitaires: paludisme, filariose, Bilharziose
- Virales: VHB, VHC, VIH

➤ **Causes toxiques et médicamenteuses :** AINS, Sel d'or, D-penicillamine, Mitomycine

Syndrome de NG

- **Maladies systémiques :** Diabète, Lupus ES, Vascularites nécrosantes, Purpura rhumatoïde, Cryoglobulinémie, Amylose
- **Causes néoplasiques :**
 - Hémopathies: myélome
 - Gammapathies monoclonales
 - Tumeurs solides
- **Maladies héréditaires**
 - Drépanocytose, syndrome d'Alport

Syndrome de NG

A.2. Syndrome néphritique aigu

A.2.1. Définition

Ensemble des signes cliniques et paracliniques témoignant d'atteinte glomérulaire aiguë de type inflammatoire

A.2.2. Signes cliniques

- Début brutal(48H) associant:
- Œdèmes généralisés de type rénal
- Hématurie macroscopique totale
- Oligurie avec urines troubles caractéristique dites (bouillon sale ou coca cola)
- HTA S/D sévère avec retentissement neurologique à type de convulsions , œdème papillaire

A. Syndrome de NG

A.2. Syndrome néphritique aigue (2)

A.2.3. Signes paracliniques

a. Signes biologiques

■ Sang :

- Créatinine plasmatique et urée ↗
- Complément C3 et CH50 ↘ (souvent)
- EPS : gamma globuline ↗

Syndrome de NG

■ Urines :

- Protéinurie < 2 g/24H, non sélective
- HLM : > 10000 hématies /min
- Cytologie urinaire: HUm, hématies dysmorphiques et cylindre hématique
- Natriurèse ↗

A.2.4. Complications

- Evolution généralement favorable
- Complications:
 - Anurie, Hyperkaliémie
 - OAP
 - Encéphalopathie HTA
 - IR

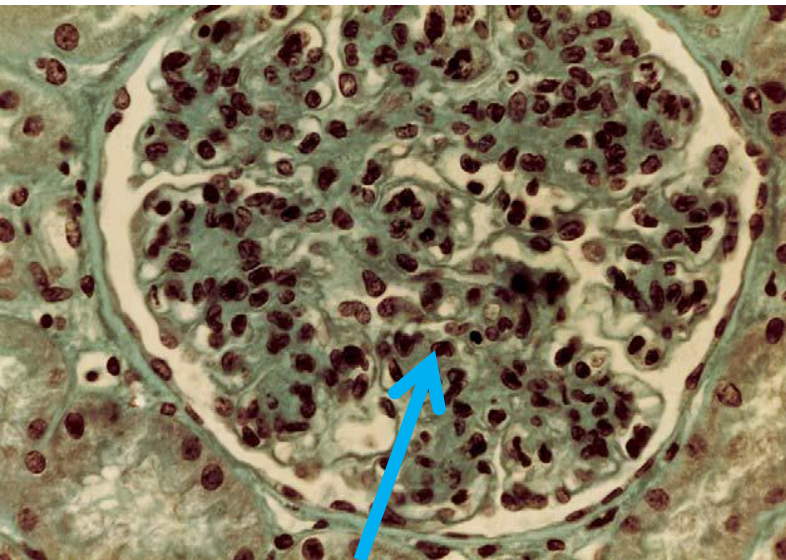
A. Syndrome de NG

A.2. Syndrome néphrétique aigu (4)

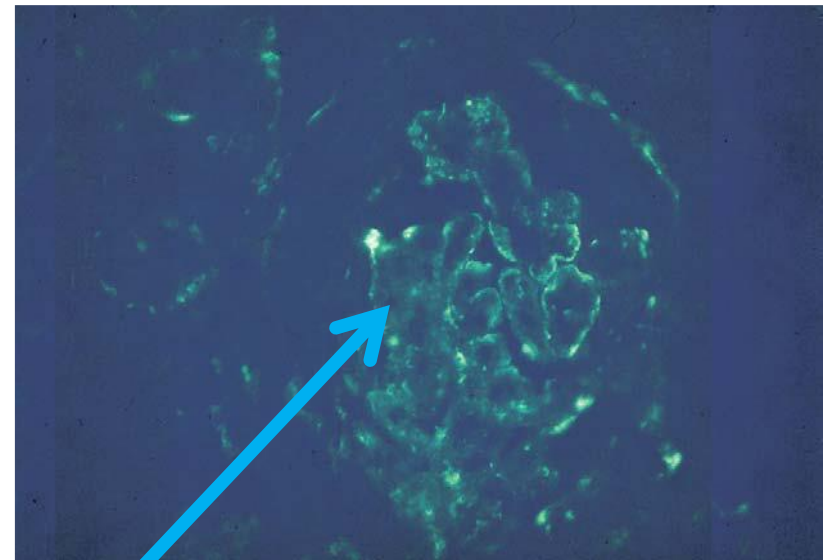
A.2.5 Histologie :

MO : Prolifération des cellules endocapillaires et

IF : Dépôt des complexes immuns (C3, Ig G)



Prolifération endocapillaire diffuse



Dépôt granuleux de C3 au niveau capillaire et dans le mésangium

A. Syndrome de NG

A.2. Syndrome néphritique aigue (5)

A.2.6. Etiologies

- **Causes infectieuses** : infections bactériennes
 - GNA à streptocoque β hémolytique A
 - Abscès profond (viscéraux)
 - Endocardite: staphylocoque
- **Maladies systémiques** : LED, Cryoglobulinémie, Purpura rhumatoïde

A. Syndrome de NG

A.3. syndrome de GNRP

A.3.1 Définition

C'est l'ensemble des signes d'atteinte glomérulaire, associés à une IRRP et irréversible en l'absence de ttt. C'est la forme la plus grave des NG

Ce syndrome est une indication urgente et impérative de la PBR

A.3.2 Signes cliniques

- **Signes rénaux:** c'est initialement les signes de SNA sans tendance à la rémission.
 - Pas d'œdèmes
 - Pas d'HTA, si elle existe elle est modérée.
 - Hématurie macroscopique
 - Oligurie ou anurie.

A. Syndrome de NG

A.3. syndrome de GNRP (3)

A.3.3. Signes paracliniques

a. Signes biologiques

- **Sang** : Créatinine \nearrow , le taux double en 3 mois
- **Urines** :
 - Protéinurie : d'abondance variable ($< 3\text{g}/24\text{H}$)
 - Sédiment urinaire : Hématurie, cylindre hématique et hématies dysmorphiques

A. Syndrome de NG

A.3. syndrome de GNRP (4)

A.3.4. Valeur histologique

Prolifération cellulaire extra capillaires (GN à
<<Croissants>>)

A. Syndrome de NG

A.3. syndrome de GNRP (5)

A.3.4. Etiologies

- **GNRP type I** : caractérisées par un dépôt linéaire d'Ac anti MBG

Etiologies:

- syndrome de Goodpasture (Reins + Poumons)
- Maladie de Goodpasture(Néphropathie des anti-MBG):
sans atteinte pulmonaire

A. Syndrome de NG

A.3. syndrome de GNRP (5)

A.3.4. Etiologies

- **GNRP type II** : Vascularites secondaires, caractérisées par un dépôt granuleux immuns

Etiologies:

- **Maladies auto immunes** : LED, purpura rhumatoïde, Cryoglobulinémie
- **Maladie infectieuses** : infections à pyogène (sinusite, sigmoïdite, abcès pulmonaire, sepsis) , endocardite (streptocoque, pneumocoque, legionelle, rickettsia)

A. Syndrome de NG

A.3. syndrome de GNRP (6)

- **GNRP type III** : Vascularites avec ANCA= GNRP pauci immune

Etiologie:

- Maladie de Wegener (Granulomatose avec polyangéite)
- Polyangéite microscopique
- Maladie Churg Strauss (Granulomatose hyperoésinophilique avec polyangéite)

A. Syndrome de NG

A.4. Sd d'Hématurie macroscopique recidivante

A.4.1 définition

- Ce syndrome se définit par des hématuries multiples, indolores, sans caillot souvent accompagnées d'un épisode infectieux de la sphère ORL
- Cette HU apparaît très rapidement après le début de cet épisode, et exceptionnellement le précède.

A.4.2 Signes cliniques

- HU Macroscopique totale, urines rouge-brune ou rosée
- HU, plus svt isolé, pfs associée à des signes extra rénaux
- Parfois: Lombalgies, myalgies, asthénie et HTA

A. Syndrome de NG

A.4. Sd d'Hématurie macroscopique récidivante (2)

A.4.3. Signes paracliniques

a. Signes biologiques

■ Sang :

- Créatininémie élevée en cas d'IRC
- IgA élevé dans 50%

■ Urines :

- Protéinurie minime ou modérée
- Cytologie urinaire : Hématurie avec CH et HD

A. Syndrome de NG

A.4. Sd d'Hématurie macroscopique récidivante (3)

A.4.3. Etiologies

■ **HMR Primaire:**

- Maladie de Berger (G mésangiale à dépôt d Ig A)
- Purpura rhumatoïde

■ **HMR secondaire:**

- Cirrhose éthylique
- Infection VIH
- Sd d'Alport
- Maladie des membranes basales minces

A. Syndrome de NG

A.5. Sd des GNC au stade d'IRC

A.5.1. Définition

Ensemble des signes cliniques et paracliniques exprimant la **phase terminale d'une atteinte glomérulaire associée à un IR lentement progressive.**

A.5.2. Signes cliniques :

- Œdème type rénale
- Oligurie
- HTA ,
- parfois Hématurie macroscopique
- Syndrome d'urémie chronique

A. Syndrome de NG

A.5. Sd des GNC au stade d' IRC (2)

A.5.3. Signes paracliniques

a. signes biologiques

- PU: variable
- Cytologie urinaire : HU microscopique avec cylindres hématique et hématies dysmorphiques
- IRC

A. Syndrome de NG

A.5. Sd des GNC au stade d' IRC (3)

A.5.4. Etiologies

- **GNC primitives** ou idiopathiques
- **GNC secondaires**
 - Maladies infectieuses : HIV, VHB, VHC
 - Maladies systémiques : LED, Purpura rhumatoïde
 - Vascularites : Sd de Good pasture
 - Maladies héréditaires : Sd d' Alport
 - Myélome
 - Néphropathies gravidiques
 - Intoxication : sel d'or, pénicilline, captopril