**GLOMERULONEPHRITES**

PIR 1983

UpToDate 2010

Emedicine 2010

Définition : atteinte glomérulaire le plus souvent auto-immune avec inflammation (activation du complément, dépôts de complexes immuns, recrutement GB et cytokines) et combinaison en général de :

* **Hématurie** (condition sinéqua non pour diagnostic) et macroscopique dans 30-50% des cas hospitalisés
* **Œdèmes (85%)** en général limités à la face (périorbitaire). Si oedèmes généralisés (scrotum, jambes, pieds) 🡪 suspecter un SN
* **HTA (80%)** en général asymptomatique
* Oligurie dans les cas sévères

+/- Symptômes non spécifiques :

* Fatigue, malaise
* Anorexie, douleurs abdominales
* T°
* Céphalées

Physiopathologie :

* **Dans le Sd néphrotique**, il y a atteinte de pèodocyte et perte charge avec perte de la capacité de filtartion spécifique (en gros tout passe) 🡪 perte protéines (transporteur, anticoagulant, Ig) ET réabsorption rénale de sodium avec atteinte de la perméabilité capillaires 🡪 ttt : limiter apport en Na, cortico, surveiller volémie, risques infectieux et thrombotiques
* **Dans la glomérulonéphrite,** il y a diminution de la filtration glomérulaire (FG) avec arrêt progressif de toute filtration et risque d’évolution vers une IRA🡪
	+ Rétention H+ et K+🡪 acidose et hyperkaliémie dangereuse
	+ Rétention d’eau 🡪 HTA, œdème pulmonaire, 3ème secteur
	+ Perte de protéine similaire à SN mais en moins fort
* Ttt : Limiter apports en Na et K, Lasix (surcharge liquidienne), anti HTA (anti calcique ex : amlodipine), Bicarbonates si acidose

![C:\Documents and Settings\poli\Bureau\Mechanisms_of_glomerular_da[1].gif]()

GEC: glomerular epithelial cells; GEN: glomerular endothelial cells; MC: mesangial cells; PMNs; polymorphonuclear cells.

**ETIOLOGIES**

GN primaire

* **Maladie de Berger** (néphropathie à IgA 🡪 complément (C3/C4 normal)) = **cause la plus fréquente** = formepeu intense du SN 🡪 résolution rapide.
* GN membraneuse (C3/C4 abaissé)
* GN MP type I (prolifération mésengiale secondaire à la stimulation par complément) ou type II
* M. de Goodpasture (anti- collagène IV de lamembrane basale glomérulaire)
* GN idiopathique rapidement progressive (crescentrique)

GN secondaire

* **Post-infectieuses (fréquente)**
	+ Streptocoque A (GAS) 🡪 C3/C4 souvent très abaissé
	+ Endocardite (Staph, strepto viridans)
	+ Abcès viscéral (E.Coli, Pseudomonas, Proteus)
	+ Pneumonie (pneumocoque, mycoplasme)
	+ Fièvre typhoïde,
	+ Virale (EBV, CMV, VZV, ROR, HBV, parvo B19, Coxsackie)
	+ Parasitaire (malaria, toxoplasmose, filariose, schistosomes)
* Henoch-Schönlein (vasculite)
* SHU (hémolyse, fragmentocytes)
* LED (dépôt rénal de complexes immuns)🡪 (C3/C4 abaissé)
* Wegener
* Néphrite interstitielle: atteinte tubulaire +/- oligo-anurie 2° à un traitement médicamenteux (surtout AB, AINS) avec EF, rash, éosinophilie, arthralgie
* Néphrite toxique : aminosides, cispaltine, métaux lourds, amphotéricine B 🡪 risque d’IRA sur nécrose tubulaire

Classification des GN selon mode de présentation

* **GN** **aigüe** 🡪 hématurie d’apparition brutale +/- protéinurie avec rétention H2O et diminution de la FG 🡪 Penser à GN post infectieuses et HS
* **GN** **rapidement progressive** 🡪 débute comme une GN aigüe puis perte progressive de la fonction rénale (jours à mois) 🡪 Berger, GN MP, Goodpasture, Wegener, LED, post-streptococcique, HS. Le diagnostic se pose par la biopsie 🡪 formation de croissant. Risque d’évolution en IR terminale dans 50% des cas malgré ttt
* **GN** **chronique 🡪** hématurie et protéinurie asymptomatique +/- HTA=> GN MP, Berger, LED, Goodpasture, Wegener
* **Hématurie macroscopique récidivante et transitoire :** Souvent Berger et survient 1-2 jours après une IVRS. Aussi dans Alport.

**PRISE EN CHARGE**

**Anamnèse :**

* + AP : pb cutané, ophtalmologique, articulaire (LED), audition (Alport), angine récente ou IVRS (GN post Strepto ou post infectieuse), prise de médicaments (néphrite interstitielle)
	+ AF de problèmes rénaux ou immunologiques
	+ Hématurie (si >5 GB/ml)
		- Micro ou macroscopique ?
		- Couleur des urines
			* Rouge => en faveur d’une atteinte basse
			* Coca= vieux sang => en faveur d’une atteinte glomérulaire
		- Cinétique de l’hématurie :
			* En début de jet = origine uréthrale probable
			* En fin de jet = origine glomérulaire probable
			* Tout au long du jet= origine vésicale probable
		- Aspect des GR au sédiment :
			* Pas de cylindre en faveur d’une atteinte basse
			* Cylindre en faveur d’une origine glomérulaire
* **Mesure TA**
* **LABO**
	+ FSC :
		- Anémie de dilution
		- Hémolyse (si HS, SHU)
		- Thrombopénie (si HS)
		- Eosinophilie (si néphrite interstitielle)
	+ Urine:
		- Couleur
		- Stix (hématurie, protéinurie, DU>1020)
		- Sédiment urinaire (Nb GR, GB, cylindres) +/- récolte urine de 24h pour juger plus précisément du degré de protéinurie
		- Spot urinaire (Ca/créat, TRP, et si besoin d’exclure une insuffisance pré-rénale FeNa <1, U ur./U pl>10, Créat.ur./Créat pl>10).
	+ Chimie :
		- Urée, créatinine pour le reflet de la FG
		- Gazométrie, Na, K, Ca, pour estimer la gravité de l’atteinte rénale
		- Protéines, albumine
	+ Bilan complément : C3, C4
	+ Bilan pour infection à GAS:
		- Streptotest +/- culture gorge ou lésions cutanée même si délai anamnestique
		- ASLO (positif entre 1-4 sem plus tard et redeviennent normaux après 6 mois)
		- anti-streptokinase (ASK)
		- anti-streptodornase (ASD)

NB : ASLO+ASK+ASD positif = Se/Sp de 98-100% pour GN post streptococcique

* + Bilan pour M.de Berger : IgA mais augmenté que dans 50% des cas.
	+ Bilan pour LED : FAN
	+ c-ANCa si suspicion de Wegener
	+ Sérologies HBC et HCV si suspicion hépatite
	+ Biopsie rénale et histologie à discuter avec néphrologues si pas d’amélioration après 2-3 semaine ou si signes de gravité (HTA++, protéinurie, IR)

**COMMENT AVANCER DANS LE DIAGNOSTIC**

GN

-M.De Berger (IgA) hématurie mascroscopique chez 6-12 ans en même temps ou dans les jours suivant une infection

-Sd Alport (GN+atteinte ophtalmique et auditive le tout lié à l’X)

-Néphrite interstitielle (équivalent allergique rénal en général sur médication)

-GN membranaire ou extra-membranaire (IR)

C3.C4 normal

C3.C4 diminué

-GN Post infectieuse (GAS ou autres 2-3 semaines après) => AC anti streptodornase et kinase + ASLO (Se/Sp 98-100%)

-GN sur LED (signes d’appel si atteinte articulaire, cutanée, …et FAN positifs)

-GN Membrano-Prolifératives (diagnostic par biopsie si persistance baisse C3,C4 après 8 semaines )

**CRITERES D’HOSPITALISATION**

* Oligo-anurie (qui signe une IR surtout si associé à augmentation de l’azotémie et créatininémie).
* Sd néphrotique
* HTA sévère
* Symptômes pulmonaires
* Déséquilibre électrolytique

**TRAITEMENT** :

* Surveiller diurèse, poids, TA, FR, FC, T°
* **TROUBLES ÉLECTROLYTIQUES ET ACIDOBASIQUES**
	+ **Hyper-K+ :**
		- Corriger l’acidose (bicarbonate IV/PO) voir plus bas.
		- Limiter apports en potassium (régime sans potassium)
		- Surveiller l’ECG et si urgences vitale 🡪 ttt par résine échangeuse d’ions, insuline-glucose, dialyse
	+ **Hypo-Na** (surtout si anurie par dilution ou boissons hypotoniques (jus de fruits, boissons sucrée, coca) 🡪 au besoin donner du NaCl 3% pour atteindre une natrémie de 130 mmol/l
	+ **Hypo-Ca++:** Tétanie et convulsion surtout si acidose se corrige rapidement 🡪 Gluconate de calcium IV puis per os
	+ **ACIDOSE MÉTABOLIQUE**
		- Donner du HCO3 si HCO3 < 12 mmol/L
			* Calcul : Dose bicarbonate à donner (en mmol) = **BE x poids/6 (enfant)** ou BE x Poids/10 (adultes) en IV lent
			* But : maintenir HCO3 plasmatique (gazo) entre 15-20 mmol/l.
			* CAVE le bicarbonate de sodium majore l’hypervolémie par l’apport en Na associé 🡪 Lasix +/- dialyse (IRA sévère).
		- **Limiter le catabolisme** qui est responsable d’un entretient de l’acidose de l’hyperkaliémie avec hyperphosphatémie, un apport calorique suffisant (30 kcal/kg doit être assuré. Une restriction protéique (1g/kg/j) n’est nécessaire qu’en cas d’azotémie. Le lait est à éviter (Phosphates)
* **HYPERTENSION**



* + Critères :
		- HTA mesurée à **3 reprises** dans de bonnes conditions avec **HTA** **>P99** que ce soit systolique ou diastolique
		- Signes de crises hypertensive (urgence) : céphalées, vomissements, confusion, perte de mémoire, convulsions, troubles visuels, IC avec œdème pulmonaire
	+ Mécanismes :
		- Rétention Na/H2O sur IRA par dim. FG
		- SRAA si hypovolémie sur 3ème secteur
	+ Traitement HTA :
		- **Si signes d’IRA** = HTA qui va durer plusieurs jours🡪:
			* 1er choix :  Amlodipine (anticalcique) : Pic en 6-12h (taux à l’équilibre en 1 semaine) ; T1/2: 35-50h
			* Lasix® 1 mg/kg ad 4x/j puis selon évolution du poids et diurèse
		- **Si crise hypertensive** 🡪 besoin d’une action rapide 🡪
			* 1er choix Aprical® gouttes (nifédipine = anticalcique) 20 mg/ml = 20 gttes 🡪 1 mg/gtte (CHUV-HUG). Effet en 20-30 min et durée 4-8h. But : TA s/d <P90. **Ne pas utiliser de forme retard**.
				+ Pour éviter les accidents tensionnels🡪 débuter à petite dose puis redonner (ex : ½ dose test et 2ème ½ dose après 2h si ok puis dose complète)
				+ Si <10 kg, max. 2,5 mg (2.5 gouttes) par dose à répéter après 20 min. si nécessaire
				+ Si >10 kg. Max. 5 mg (5 gouttes) par dose à répéter après 20 min. si nécessaire (max 10 mg/dose= 10 gttes).
* **ŒDÈMES**
	+ Restriction hydrique et restriction sodée (< 100 mmol/jour ou < 2.0-2.5 g/jour) si persistance d’une oligo-anurie après 24h de normo-hydratation (pour exclure que le patient est vide en intra vasculaire) puis poursuivre la réhydratation ad reprise de la diurèse.
	+ Lasix® si prise de poids et oligo-anurie
* **Stéroïdes** si pathologie connue ou suspicion de :
	+ GN allergiques
	+ Hénoch-Schönlein
	+ LED
	+ Wegener
	+ GN idiopathique rapidement progressive (crescentrique)
	+ Goodpasture

**SURVEILLER LES COMPLICATIONS** :

* + Encéphalopathie hypertensive
	+ Evolution vers IRA
	+ Choc hypovolémique sur 3eme secteur, OAP
	+ Péritonite sur ascite et perte protéines
	+ Thrombose veine rénale sur hémoconcentration +perte protéines

**SUIVI APRES LA SORTIE**

* Examen d’urine + TA à 2,4 et 6-8 semaines puis à 4, 6 et 12 mois puis STOP si normal
* Créatinine plasmatique à 4, 6 et 12 mois
* Normalisation du complément habituellement à 6-8 semaines
* Disparition de l’hématurie macroscopique en général après 6 semaines et microscopique après 1 an
* Disparition de la protéinurie parfois prend > 1an

I

fUne biopsie rénale est nécessaire en cas de persistance :

* après 4 mois d’une élévation de l’urée +/- créatinine +/- protéinurie +/- œdème
* après 6 mois d’un C3 abaissé
* après 1 an d’une hématurie, protéinurie persistante

**PRONOSTIC**

* Bon pronostic dans
	+ les GN post infectieuse ou para infectieuses
	+ GN sur Hénoch-Schönlein
* Les autres causes de GN ont un pronostic qui va de la récupération complète à l’IR complète.
* Généralement le pronostic est moins bon pour les patients avec :
	+ Protéinurie sévère
	+ HTA severe
	+ Elévation importante de la créatinine
	+ Une complication cardiaque ou neurologique
	+ Si >2/3 des glomérules crescentrique = évolution vers IR