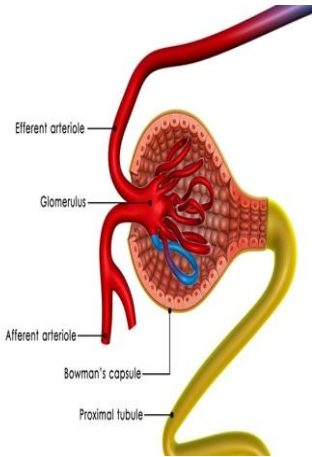


LES SYNDROMES EN NEPHROLOGIE

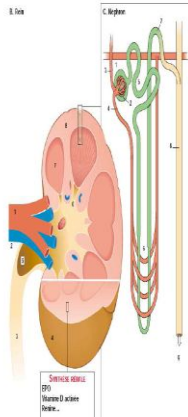
I- Définition

Ensemble de signes et de symptômes (modifications morphologiques, fonctionnelles et/ou biochimiques) relevant de plusieurs étiologies rénales.

II- Rappels: Anatomie et physiologie rénale



Les fonctions rénales



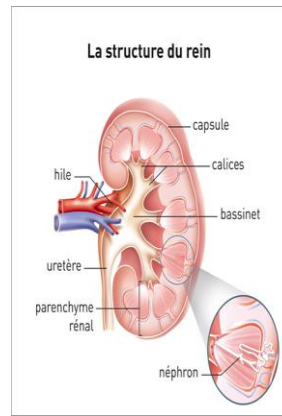
Élimination des « toxines urémiques »

Homéostasie

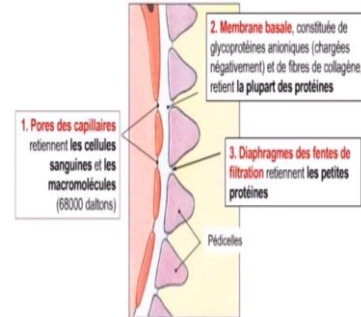
- Sodium et volémie (Pression Artérielle)
- Eau
- Équilibre acido-basique
- Bilan phospho-calcique
- Bilan du potassium

Endocrine

- Synthèse d'EPO
- 1,25(OH)₂vitamine D3
- rénine



La membrane de filtration Trois filtres en série



Tube urinaire

■ Réabsorption tubulaire :

➤ Permet à l'organisme de conserver la plus part de ses nutriments

■ Sécrétion tubulaire :

➤ Débarrasse l'organisme de certains matériaux
➤ Règle le pH

❖ TCP: réabsorption :

- 100% Glucose; HCO_3^- et acides aminés
- 60-70% H_2O , Na^+ Cl^- , Ca^{++} , HPO_4^{--} et Mg^+

❖ Anse de Henlé: concentration des urines

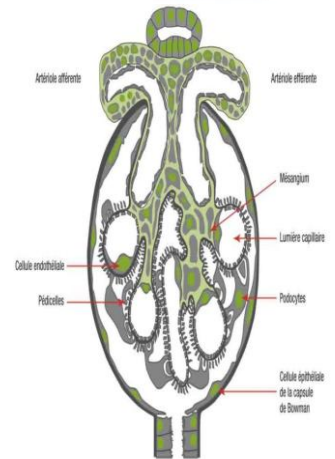
- BD: perméable à l' H_2O et imperméable au Na
- BA : imperméable. L' H_2O et perméable au Na

❖ TCD:

- Elaboration de l'urine terminale

❖ CC : Ajustement de la réabsorption

■ Excrétion : Emission de l'urine finale



Interstitialium

■ Représente 10% du parenchyme rénal et constitue les espaces interlobulaires non vascularisés du cortex et de la médullaire.

■ Fonction de l'interstitium :

➤ Tissu de soutien des éléments micro anatomiques du rein, intimement lié aux tubules rénaux
➤ Lieu de transit du fluide tubulaire vers les capillaires et de sécrétions endocrines

III. Les syndromes en néphrologie

Selon Le Siècle

- **Glomérulaires** : 40 à 50 %
 - Protéinurie ± hématurie + HTA
 - Diagnostic histologique : biopsie rénale
- **Tubulo-Interstitielles** : 25 %
 - Syndrome urinaire pauvre
 - Origine urologique : 50 % au moins
- **Vasculaires** : 25 %
 - Atteinte des artères de gros et petits cailloux
 - Héréditaires : 10 %
- Polykystose rénale autosomique dominante

Selon la vitesse d'évolution de l'insuffisance rénale:

- **L'insuffisance rénale aiguë**
- **L'insuffisance rénale rapidement progressive**
- **L'insuffisance rénale chronique**

3-1- Le Syndrome glomérulaire

Les néphropathies glomérulaires représentent la cause la plus fréquente d'insuffisance rénale chronique terminale, leurs présentations est variable, peuvent être primitives ou secondaires à une maladie générale (lupus, diabète ;.....)

3-1-1- Le Syndrome glomérulaire commun

1. **La protéinurie** : signe révélateur, permanente, abondante > 2 g /24 h,
2. **L'hématurie** : qui peut être macroscopique ou microscopique
3. **Signes associées**
 - ❖ **Les œdèmes** : moue, blanc, indolore,...
 - ❖ **L'insuffisance rénale** : complication majeure
 - ❖ **HTA** : Fréquente, secondaire à une rétention hydro-sodée, SRA

Le glomérule est un filtre.

Il laisse passer l'albumine

Si et seulement si :

•Hyperpression

3-1-2- Le Syndrome néphrotique (SN) :

•Défaut de Maillage

Une définition purement biologique +++

Protéinurie ≥ 3 g /24 h
Hypoprotidémie < 60 g /l
Hypoalbuminémie < 30 g/ l

Le SN est dit **pur**

- Absence d'HTA
- Absence d'hématurie
- Absence d'insuffisance rénale
- Protéinurie sélective (Albumine > 80 %)

Devant la présence d'un de ses éléments le SN est dit **impur**



Signes cliniques :

- œdèmes + prise de poids importante.
- La pression artérielle est normale, le plus souvent

Signes biologiques (diagnostic de certitude) :

- Protéinurie ≥ 3 g /24 h, parfois très importante > 15 g/24 h, sélective ou non
- Hypoprotidémie < 60 g/l avec à l' EPP : \downarrow ALB < 30 g/l, \uparrow α_2 et \downarrow des gamma
- Hypercholestérolémie et hypertryglicéridémie
- Un syndrome inflammatoire (VS > 100 mm 1^{er} heure)
- Une insuffisance rénale fonctionnelle secondaire à l'hypovolémie
- Natriurèse effondrée, Na/K < 1
- parfois hématurie microscopique témoignant d'une prolifération cellulaire

Etiologie :

le syndrome néphrotique peut se voir dans:

- les néphropathie glomérulaire primitive
- LGM: Glomérules normaux et Absence de dépôt
- HSF: Sclérose du capillaire avec fibrose Synéchie floculo-capsulaire Dépôts hyalins Anomalies podocytaires et absence de dépôt immun
- GEM: MBG épaissie \pm spicules \pm chaînettes et dépôts granuleux extramembraneux d'IgG
- les NG secondaire (diabète, amylose, lupus, purpura rhumatoïde,)

Complications :

- Accident thrombo-embolique
- Infections : pneumonie, méningite,.....
- Dénutrition
- Hyperlipidémie
- Retard staturo-pondérale
- Insuffisance rénale chronique

3-1-3- Le syndrome néphrétique aigu

Définition clinique++

L'installation **brutale** ou **rapide**

- **Oedème**
- **HTA**
- **Hématurie microscopique ou macroscopique**
- **Insuffisance rénale modérée parfois oligurie**

Retention hydro-sodée portant sur le secteur vasculaire et interstitiel

La Glomérulonéphrite aiguë (GNA) post infectieuse est la forme typique

Signe cliniques :

10 à 21 jours après une infection essentiellement ORL (angine)
apparaît de façon **brutale** :

- Hématurie macroscopique, œdème parfois OAP
- HTA Sévère
- Oligurie, urine foncée, concentrée

Le Sd néphrétique aigu est rapidement réversible

Signes biologiques :

- Protéinurie abondante > 2 à 3 g/24h
- Hématurie micro ou macroscopique avec cylindres hématiques
- Insuffisance rénale modérée le plus souvent
- Urine concentrée, natriurèse basse
-)

- La protidémie et albuminémie normale
- Le complément sérique CH50, C3, C4 est abaissé de façon constante mais temporaire < 8 semaines

Anapath:

- Prolifération endo-capillaire
- Dépôts de C3 associés

Etiologies du Syndrome néphritique

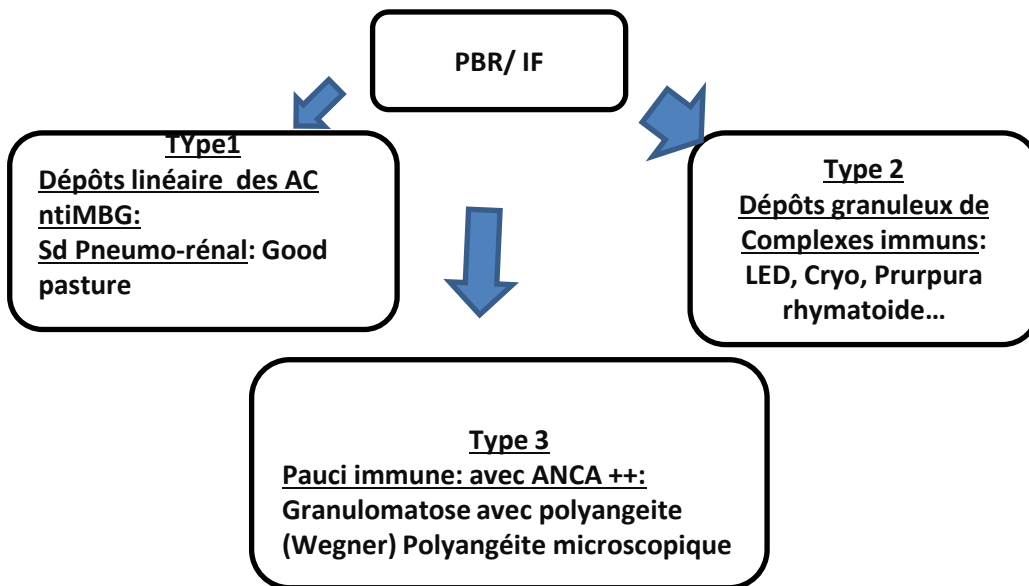
Complément bas	Complément normal
Maladies rénales <ul style="list-style-type: none"> - Néphropathie aiguë post streptococcique - GN membrano - proliférative 	Maladies rénales <ul style="list-style-type: none"> - Maladie de Berger - GN rapidement progressive idiopathique - Maladie à Ac anti- MBG - Maladies à complexes immuns
Maladies systémiques <ul style="list-style-type: none"> - Lupus érythémateux systémique. - Endocardite bactérienne subaiguë. - Néphrite de shunt - Cryoglobulinémie 	Maladies systémiques <ul style="list-style-type: none"> - Polyangéite microscopique - Vascularite d'hypersensibilité - Granulomatose de Wegener - Purpura rhumatoïde - Syndrome de Good Pasture - Abscess viscéraux

3-1-4- Le Syndrome de GNRP

La plus grave des NG (Urgence néphrologique)

L'installation rapidement progressive en 2 à 8 semaines de :

- **Insuffisance rénale rapidement progressive +++**
- Protéinurie d'abondance variable / hématurie micro ou macro
- HTA et œdème sont inconstants
- Signes extra-rénaux+++
- Anapath: GNEC: Prolifération extracapillaire Croissant+++++



3-1-5- Le Syndrome d'hématurie macroscopique récidivante

Apparition **pendant** ou après des épisodes infectieux surtout ORL

Hématurie récidivante, capricieuse, indolore
Douleurs lombaires

Le mode révélateur le plus fréquent de la maladie de Berger

3-1-6- Ponction Biopsie rénale

- Devant tout tableau de syndrome glomérulaire: **PBR**

Sauf:

▪SN Pur de l'enfant (1-10ans)

▪Diabète avec rétinopathie sans hématurie

▪Amylose documentée

▪Atteinte héréditaire documentée

- Insuffisance rénale aigue : La PBR est indiquée si on a éliminé une IRA obstructive, une NTA , et une hypoperfusion rénale

- Maladies systémiques associées à une protéinurie ou à une insuffisance rénale

- Protéinurie d'ordre non néphrotique

- Hématurie macroscopique isolée

- Dysfonction du greffon rénal

-Bilan d'hémostase TP, TCK TS FNS (Plaquettes)

-Echographie rénale

-ECBU

Les contre-indications de la PBR

- Absence de consentement
- Impossibilité de coopérer pendant la procédure
- Rein unique
- Maladie rénale chronique évoluée avec des petits reins bilatéraux
- Troubles de l'hémostase
- HTA sévère non contrôlées
- Reins en « fer à cheval » ou d'anatomie imprévisible
- Tumeurs rénales
- Multiple kystes rénaux , PNA

Incidents/Accidents PBR

Incidents:

1. Échec

2. Hématurie :

3. Douleurs lombaires sourdes : fréquente traduisant un hématome sous capsulaire peu abondant constant en échographie.

Accidents:

1. Hématurie macroscopique : +++(surveillance + prescription de boissons abondantes)

2. Hématome périrénal : asymptomatiques et de petite taille (le repos au lit)

3. Hématome périrénal abondant douleur lombaire avec empâtement , ballonnement abdominale et chute de l'hématocrite ;l'échographie quotidienne

4. Fistule artério-veineuse : asymptomatiques et évoluent favorablement ;parfois elles se traduisent par une hématurie macroscopique avec souffle abdominale ou lombaire ; une HTA post biopsique voire une dégradation de la fonction rénale elles justifient rarement une embolisation après artériographie

5. Exceptionnellement : néphrectomie ; décès

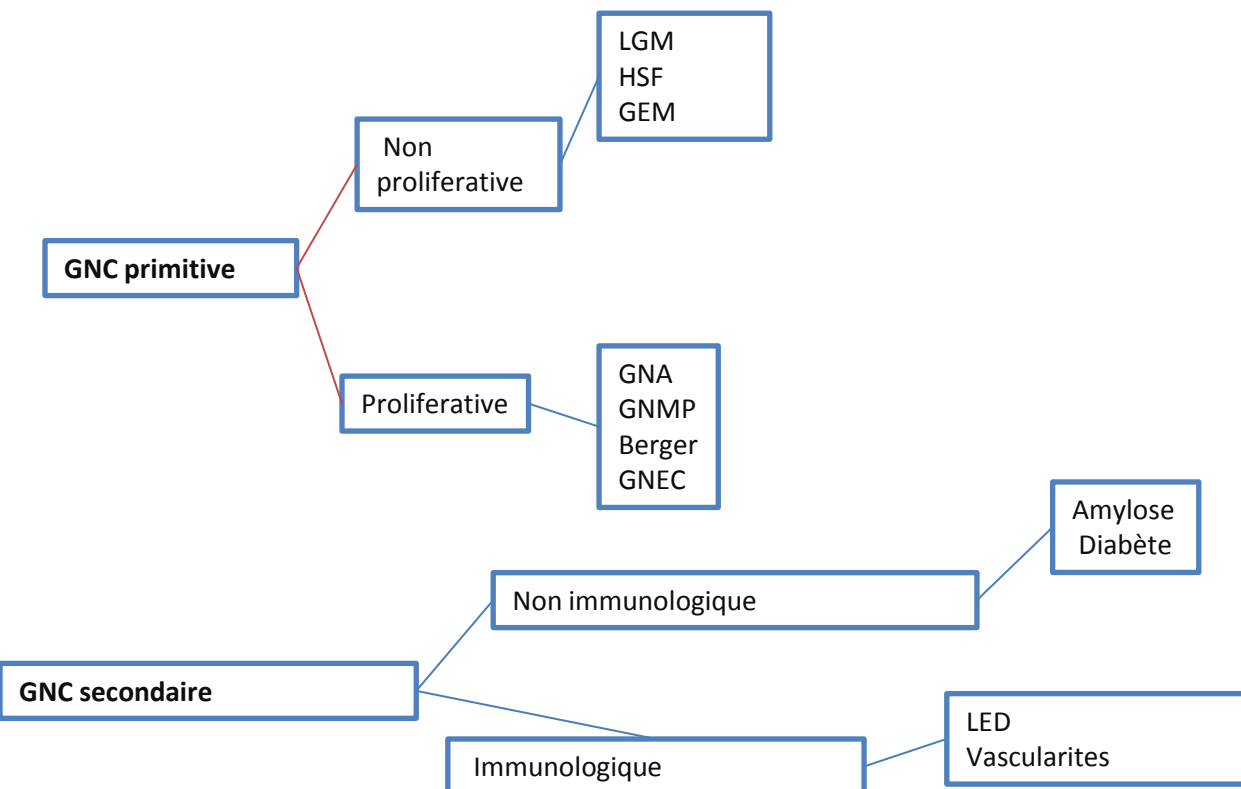
Deux prélèvements sont alors faits ; en apnée pour l'étude en microscopie optique et en immunofluorescence ;

Un troisième peut être nécessaire pour l'étude en microscopie électronique

En cas d'échec on ne ponctionne jamais le rein controlatéral+++

La durée recommandée de surveillance après la biopsie des reins natifs est de **24 heures**

Classification des néphropathies glomérulaire



Anomalie :	Syndrome Hématurique	Syndrome néphrotique	Syndrome néphritique	GNRP
Vitesse d'installation	Par poussées	Progressive	Brutale	Rapidement progressive
Œdèmes	Plutôt non	+++++	+++++	++
Hématurie	+++++	Si Impur	+++++	+++++
Protéinurie	Non obligatoire	+++++ > 3g/24h	+++++	+++++
Albuminémie	Normale	<30g/L	Normale	Normale
IRA	Non	Si Impur	Oui	Oui
HTA	Oui	Si Impur	Oui	Plutôt non

Syndrome	Signes	Orientation diagnostique
Syndrome d'hématurie macroscopique récidivante	Hématurie macro récidivante ± hématurie microscopique entre les épisodes ± protéinurie ± HTA	Néphropathie à IgA primitive (maladie de Berger) Syndrome d'Alport
Syndrome de glomérulonéphrite chronique	protéinurie ± Hématurie, ± HTA ± Insuffisance rénale	Toutes les glomérulopathies chroniques
Syndrome néphrotique	<u>Définition :</u> Protéinurie > 3 g/24 h Albuminémie < 30 g/L ± Hématurie, ± HTA ± Insuffisance rénale Œdèmes, anasarque	Surtout syndrome néphrotique idiopathique (LGM, HSF), GEM, GN lupique, amylose et néphropathie diabétique
Syndrome néphritique aigu	Tableau brutal, en quelques jours Œdèmes HTA Hématurie (macro) Protéinurie IRA (modérée) Oligurie	GN aigüe post-infectieuse (> 12 J après Infection bactérienne récente non traitée par antibiotique) Hypocomplémentémie
Syndrome de glomérulonéphrite rapidement progressive	Insuffisance rénale rapidement progressive Protéinurie Hématurie Signes extra rénaux, vascularite +++	Polvanguite microscopique Granulomateuse avec micropolyanguite (ex-Wegener) Maladie de Goodpasture Ou toute autre GN proliférative extra capillaire

3-2- Le Syndrome des Néphropathies Tubulo-Interstitielles

Elles représentent 15 à 20 % des causes d'insuffisance rénale chronique terminale (IRCT), l'atteinte prédomine au niveau du tissu interstitielle avec lésions tubulaires plus ou moins importante, caractérisé par une présentation insidieuse selon 2 modes :

- Néphrite interstitielle aiguë (NIA) réversible ex : NIA infectieuse
- Néphrite interstitielle chronique (NIC) irréversible, latente, évoluant sur plusieurs années vers l'IRCT .

NB : 80% des NIC sont évitable ex : obstacle sur la voie urinaire

Signes cliniques :

- Douleurs lombaires unilatérales
- Fièvre si cause infectieuse
- éruption cutanée si cause immuno-allergique
- Pas d'œdèmes, ni d'HTA
- La diurèse est conservée, parfois polyurie

Signes biologiques :

- Protéinurie < 1g/24h intermittente, parfois absente
- Une acidose métabolique hyperchlorémique par atteinte de la fonction d'excrétion des ions H
- Fuite urinaire obligatoire du sodium (Natriurèse ↑)
- leucocyturie aseptique
- Hématurie souvent absente Présente si La cause de cette NIC est: lithiase, infection urinaire, cancer urothélial ou nécrose papillaire

Signes radiologique : le plus souvent l'atteinte est unilatérale

•ASP retrouve : une lithiase, asymétrie de la taille des reins

- UIV : signes de Pyélonéphrite chronique (PNC) :
Petit rein asymétrique
Contours irréguliers, encoches corticales
Diminution de l'épaisseur du parenchyme rénale
- Déformation des tiges calicielles

Classification des néphropathies tubulo-interstitielle :

NIA

- Pyélonéphrite aiguë
- NIA médicamenteuse (méthiciline, rifampicine, AINS)
- NIA par infiltration (Sarcoïdose, lymphome, myélome)

NIC :

- Néphropathie de reflux (Reflux vésico-urétéral (RVU))
- Uropathies obstructives (Lithiases urinaires, Hypertrophie prostatique, Sténoses urétérales,.....)
- NIC métabolique (Hypokaliémie chronique, Hypercalcémie, Hyperuricémie)
- NIC par abus d'analgésique
- Autres Causes : polykystose rénale, cause toxique



SCANNER Abd : PNA diffuse
« aspect hétérogène
typique du rein droit, après
injection PCI



TDM abd : PKRAD
+ kystes hépatiques

3-3- Le Syndrome des Néphropathies vasculaires

Représente 15 % des causes d'IRCT, caractérisé par/

- Une HTA au premier plan,
- Un syndrome urinaire pauvre ou absent
- Une insuffisance rénale souvent sévère et rapidement progressive. Le diagnostic de ces néphropathies vasculaires repose essentiellement sur l'imagerie artérielle et/ou la biopsie rénale.

Etiologies :

Néphropathies vasculaires aiguës :

Micro angiopathie thrombotique

- Angéites nécrosantes
- Néphroangiosclérose maligne
- Thrombose des veines rénales
- Les embolies de cholestérol

Néphropathies vasculaires chroniques :

- Néphroangiosclérose bénigne
- Sténose de l'artère rénale

VI. CONCLUSION

Capital de connaître les syndromes en néphrologie.

La biopsie est un examen essentiel pour le diagnostic et le suivi de certaines néphropathies