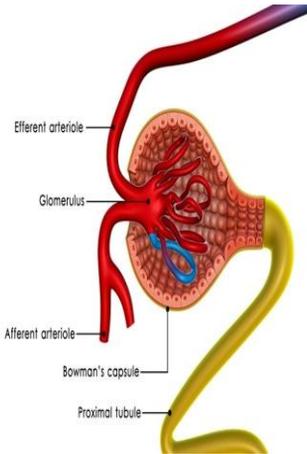


# LES SYNDROMES EN NEPHROLOGIE

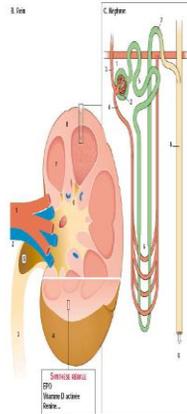
## I- Définition

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



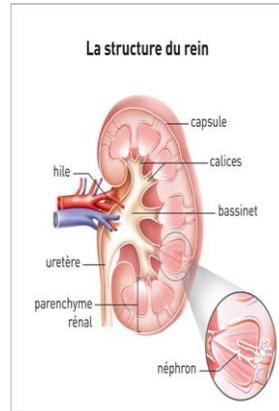
Élimination des « toxines urémiques »

#### Homéostasie

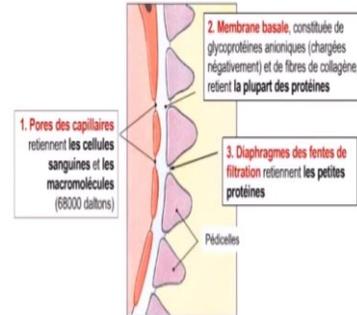
- Sodium et volémie (Pression Artérielle)
- Eau
- Équilibre acido-basique
- Bilan phospho-calcique
- Bilan du potassium

#### Endocrine

- Synthèse d'EPO
- 1,25(OH)<sub>2</sub>vitamine 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<sub>3</sub><sup>-</sup> et acides aminés
- 60-70% H<sub>2</sub>O, Na<sup>+</sup> Cl<sup>-</sup>, Ca<sup>++</sup>, HPO<sub>4</sub><sup>--</sup> et Mg<sup>+</sup>

#### ❖ Anse de Henlé: concentration des urines

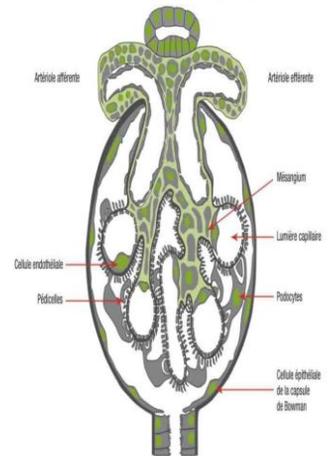
- BD: perméable à l'H<sub>2</sub>O et imperméable au Na
- BA : imperméable. L'H<sub>2</sub>O et perméable au Na

#### ❖ 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 Siège

- **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 a 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  $\geq 3$  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  $\geq 3$  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,  $\uparrow$   $\alpha_2$  et  $\downarrow$  des gamma
- Hypercholestérolémie et hypertryglicéridémie
- Un syndrome inflammatoire ( VS  $> 100$  mm 1<sup>er</sup> 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**

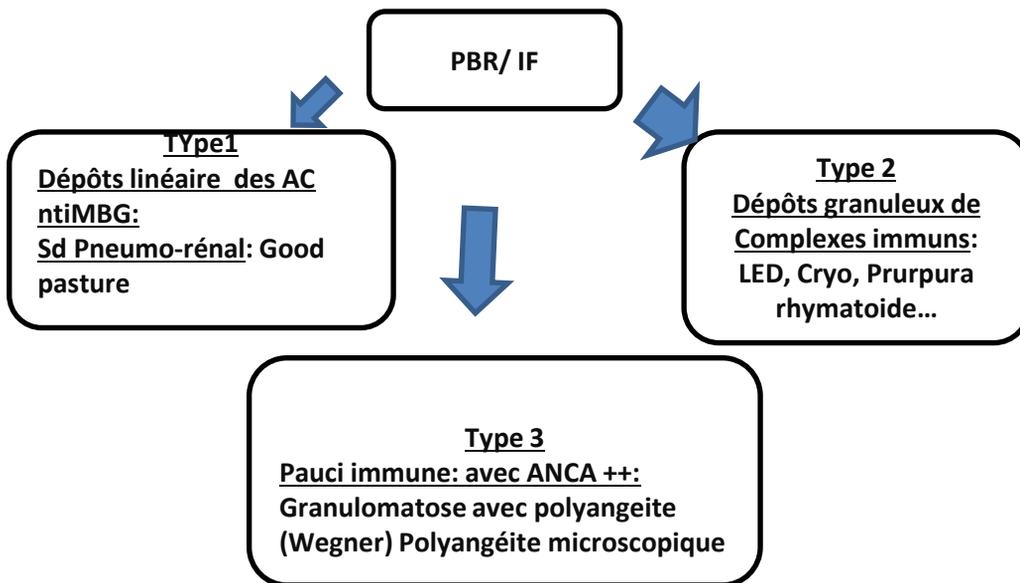
Complément bas	Complément normal
<p><b>Maladies rénales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Néphropathie aiguë post streptococcique</li> <li>- GN membrano - proliférative</li> </ul>	<p><b>Maladies rénales</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie de Berger</li> <li>- GN rapidement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

**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

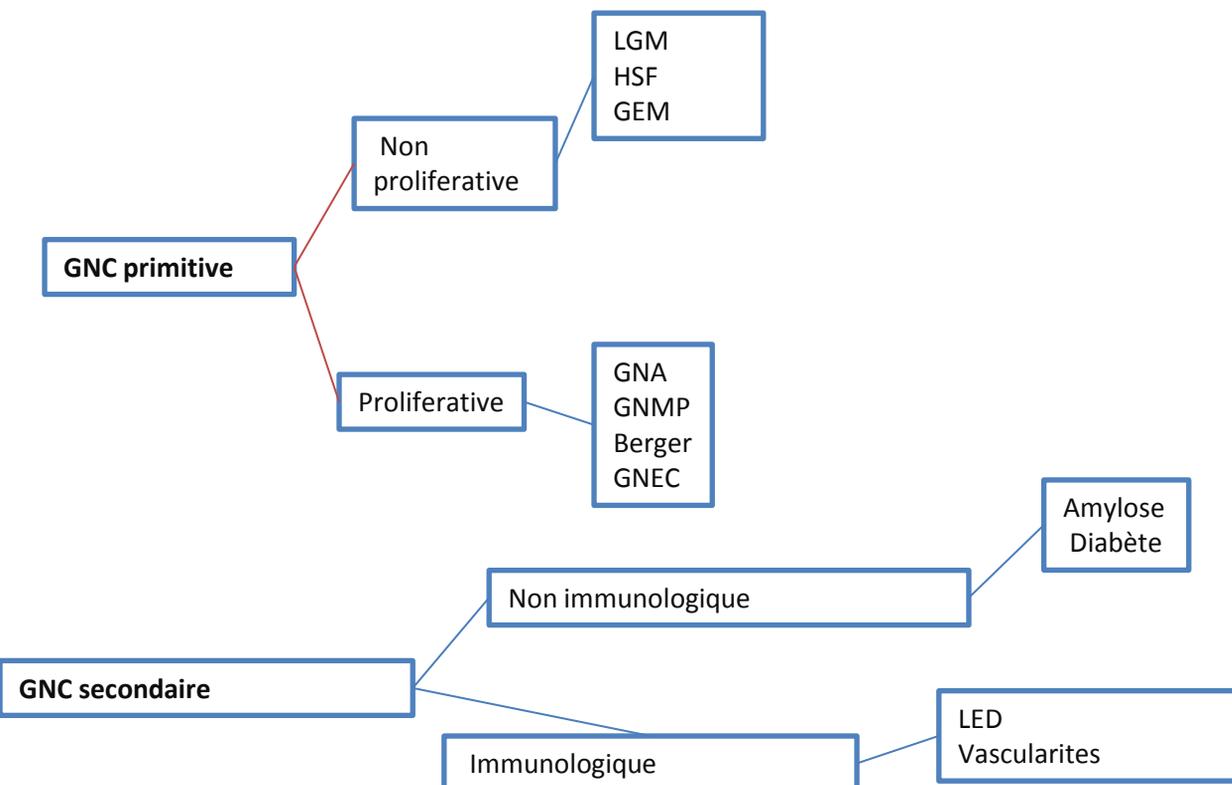
Deux prélèvements sont alors faits ; en apnée pour l'étude en microscopie optique et en immunofluorescence ;

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
<b>Syndrome d'hématurie macroscopique récidivante</b>	Hématurie macro récidivante ± hématurie microscopique entre les épisodes ± protéinurie ± HTA	Néphropathie à IgA primitive (maladie de Berger) Syndrome d'Alport
<b>Syndrome de glomérulonéphrite chronique</b>	protéinurie ±Hématurie, ± HTA ± Insuffisance rénale	Toutes les glomérulopathies chroniques
<b>Syndrome néphrotique</b>	<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
<b>Syndrome néphritique aigu</b>	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
<b>Syndrome de glomérulonéphrite rapidement progressive</b>	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