

Glomérulonéphrite membranoproliférative et traitement par éculizumab

W .Kasri, S.Bouabdallah, S.Gabis ,B.Bioud.service de pédiatrie ,CHU Sétif

Introduction

La glomérulonéphrite à dépôts isolés de C3 (GNC3) est une nouvelle entité, définie par l'existence d'une atteinte glomérulaire marquée par la présence de dépôts visibles en microscopie optique de complément C3, sans dépôts d'immunoglobulines en immunofluorescence et ne correspondant pas à une forme de glomérulonéphrite connue. Il s'agit d'une forme rare. Nous rapportons un nouveau cas de GNC3.

Observation

Il s'agissait d'un enfant âgé de 14ans, hospitalisé pour exploration d'un syndrome néphrétique aigue associe a une protéinurie massive. Le début de la symptomatologie remonte à 01 an et demi marqué par l'apparition d'un abcès amygdalien pour lequel l'enfant a bénéficié d'un traitement, puis par l'apparition par la suite d'un syndrome néphrétique aigu traité comme glomérulonéphrite aigue post-infectieuse. Mais devant la persistance de la protéinurie massive et du C3 bas, une PBR a été faite revenue en faveur d'une glomérulonéphrite membrano-proliférative Médie par le complément c 3 . L'enfant a été traité par MMF pendant 14 mois. Mais sans réponse avec une dégradation de la fonction rénale (créatinémie jusqu'à 59 g/l, urée : 1'2 g/l) avec l'apparition d'une anémie normochrome normocytaire et une persistance d'une protéinurie massive a 4g/24h.

Vue la dégradation de la fonction rénale, on a arrêté MMF et mise sous éculizumab dont L'évolution a été marquée par l'amélioration de la fonction rénale (créat à 20mg /L après quelques semaines avec un taux HG: 12g/dl).

Discussion

La régulation de l'activation de la voie alterne du complément dépend d'un système complexe comprenant des facteurs solubles et membranaires. Une dérégulation de cette voie, liée soit à une activation par un facteur exogène hypothétique et une amplification secondaire du C3NeF, soit à un déficit de contrôle, joue un rôle important dans la physiopathologie des GNC3.

La GNC3 progresse dans la moitié des cas vers l'insuffisance rénale et elle peut récidiver après la transplantation rénale. Le rattachement de cette affection à une activation incontrôlée de la voie alterne du complément a conduit à évaluer l'éculizumab.

Conclusion

Les GNC3 semblent associées à une activation incontrôlée de la voie alterne du complément. L'éculizumab est néanmoins un outil thérapeutique essentiellement anti-inflammatoire (une alternative aux corticostéroïdes) des GC3/GNMP, surtout en cas d'inefficacité des traitements conventionnels.