

LES GRANDS SYNDROMES EN NÉPHROLOGIE

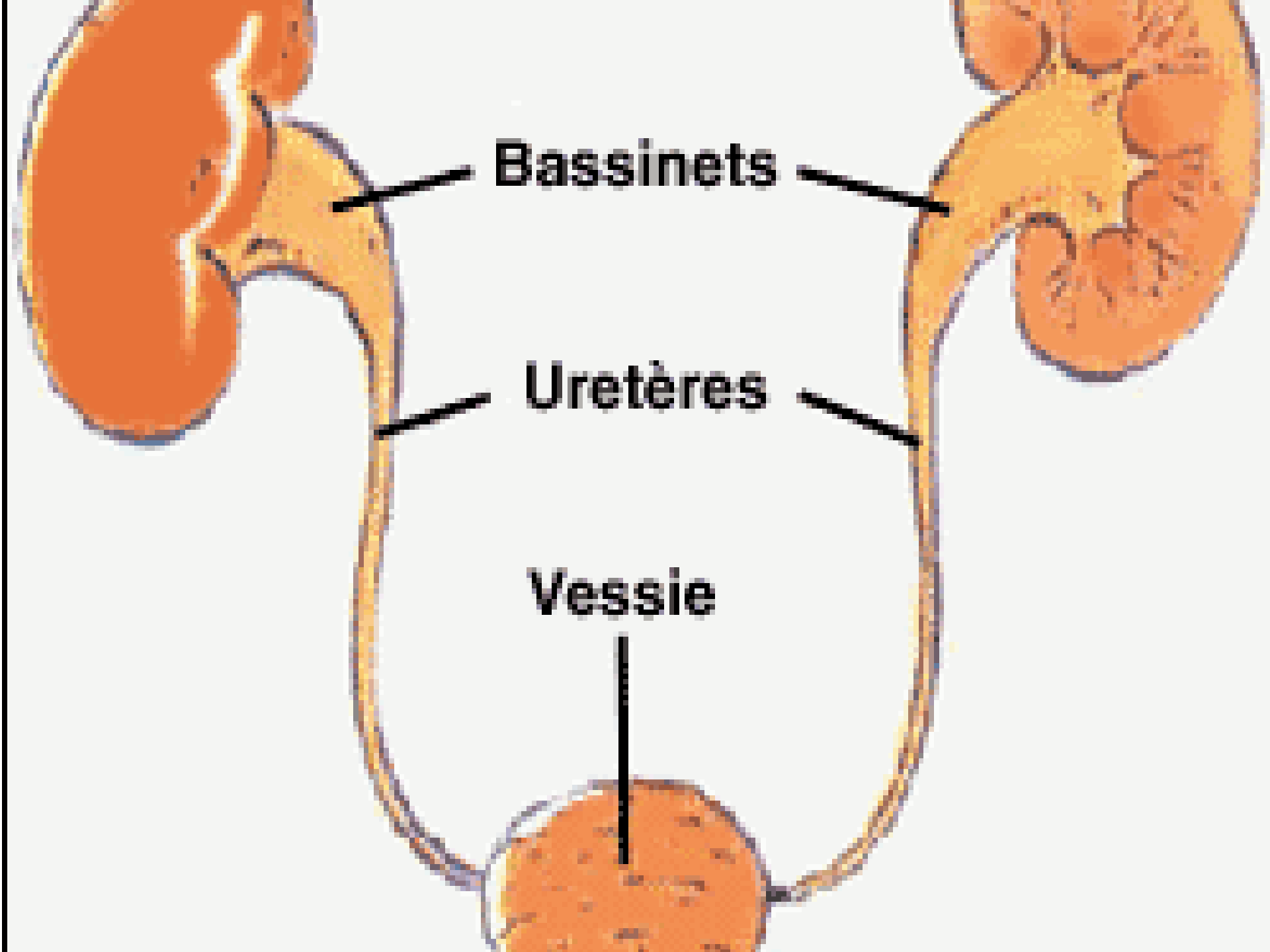
F.SAADA

Faculté de médecine El Bez 1

Service de néphrologie, CHU de Sétif

RAPPEL ANATOMIQUE DU REIN



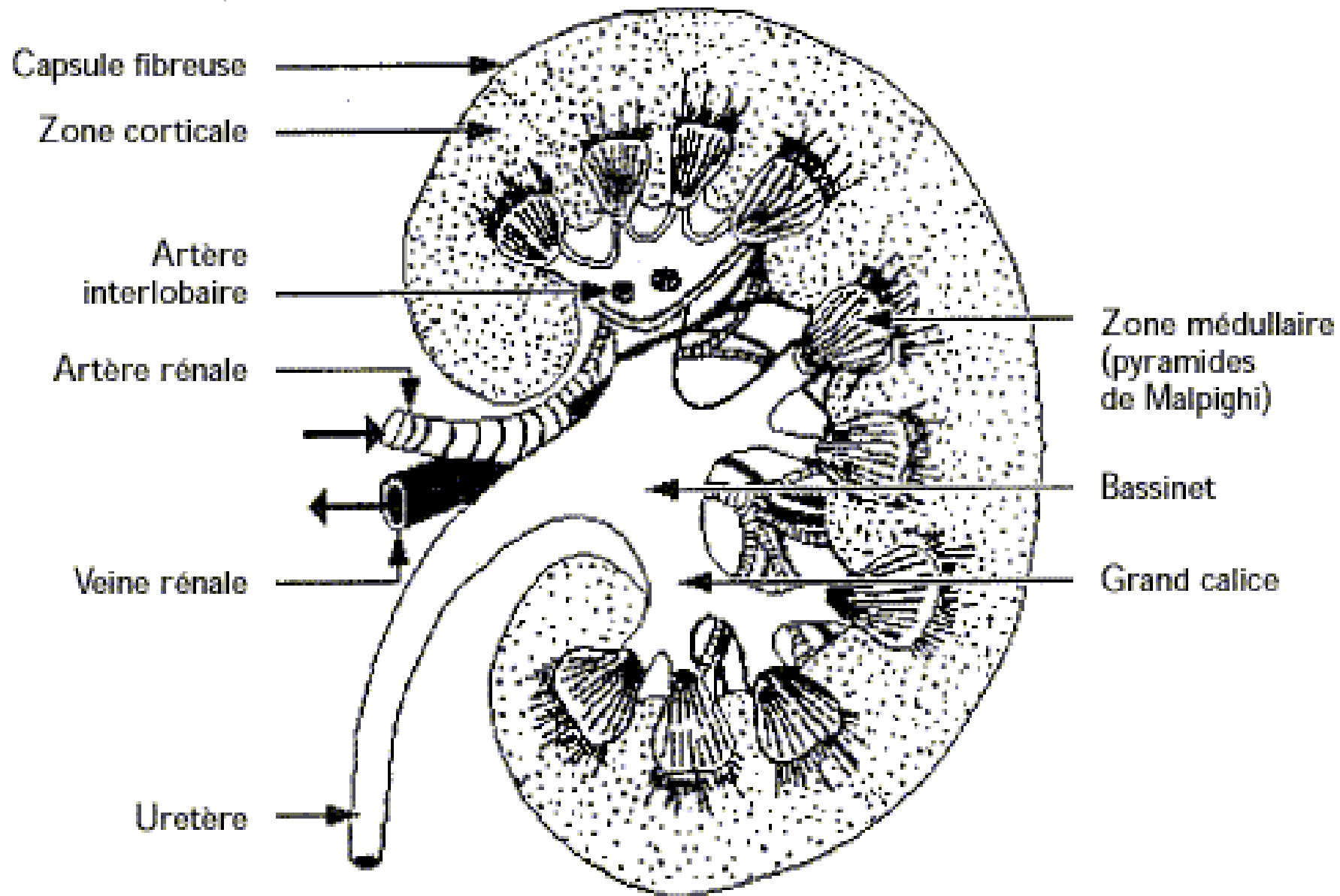


Bassinets

Uretères

Vessie

Document 1. Coupe longitudinale du rein



Appareil juxtaglomérulaire

© Georges Dolisi

Capsule de Bowman

Peloton artériel ou glomérule

1 - Filtration glomérulaire

Urine primitive

Réseau capillaire

Tube urinifère

2 - Réabsorption tubulaire

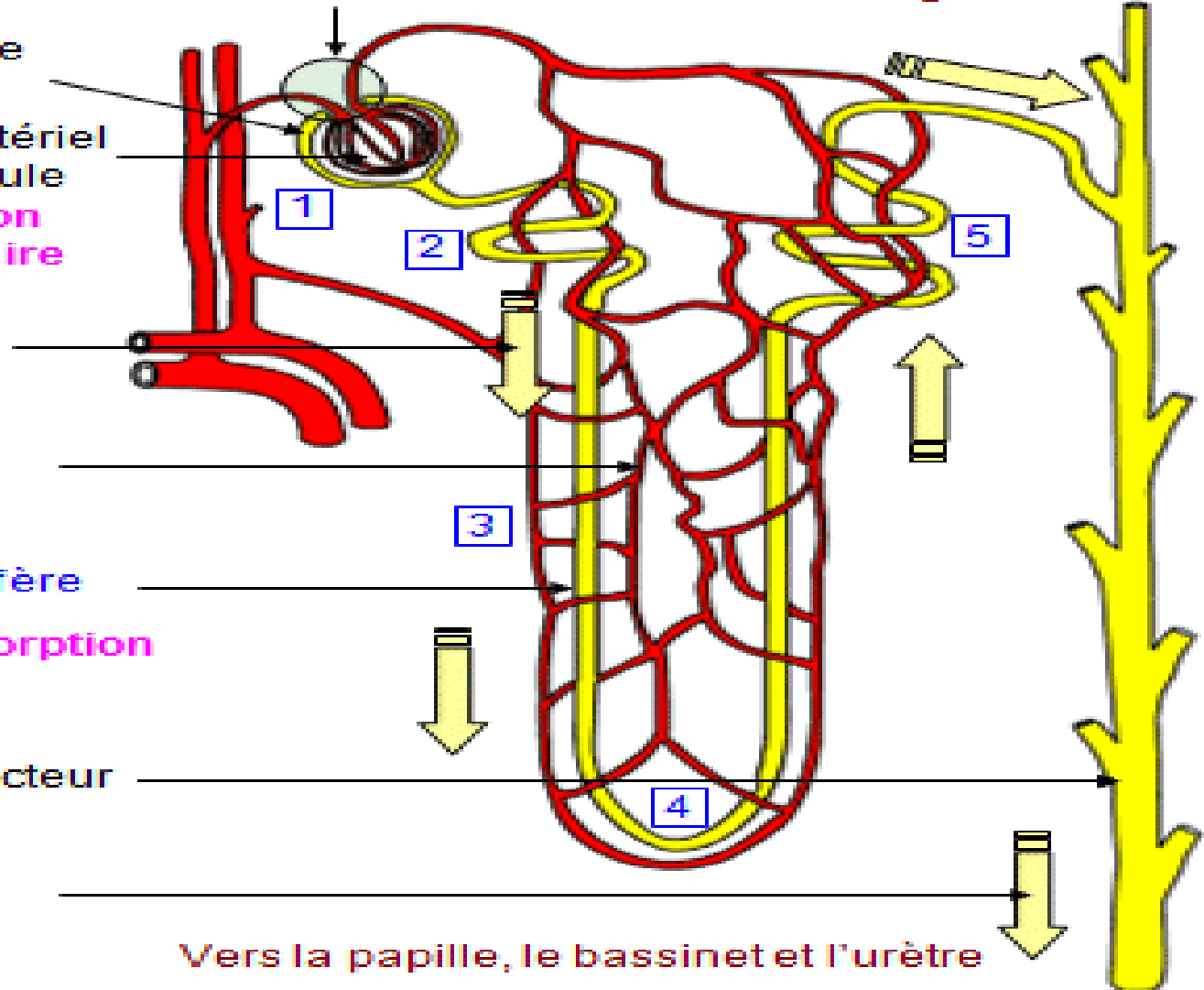
Tube collecteur

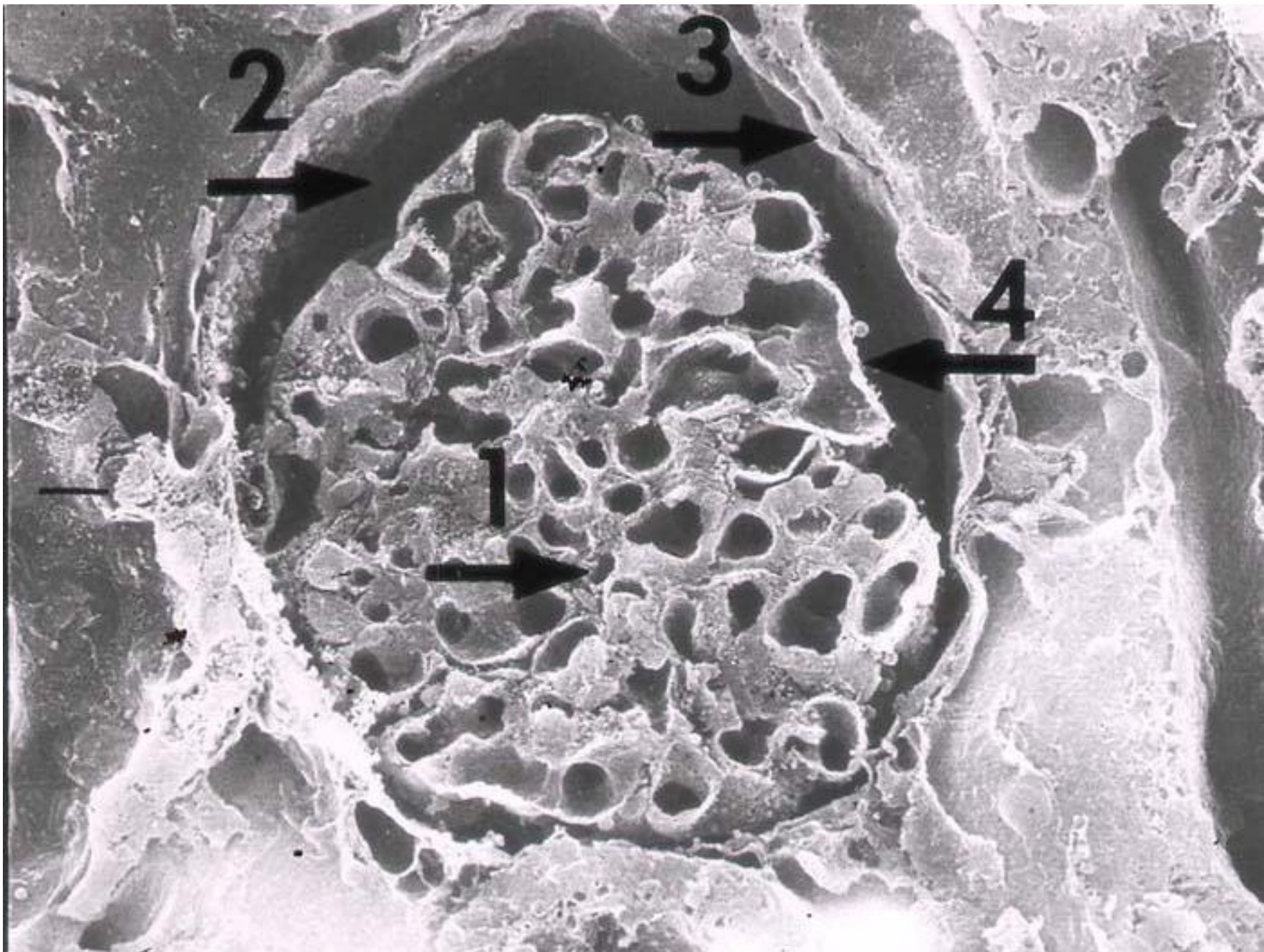
Urine définitive

Vers la papille, le bassin et l'urètre

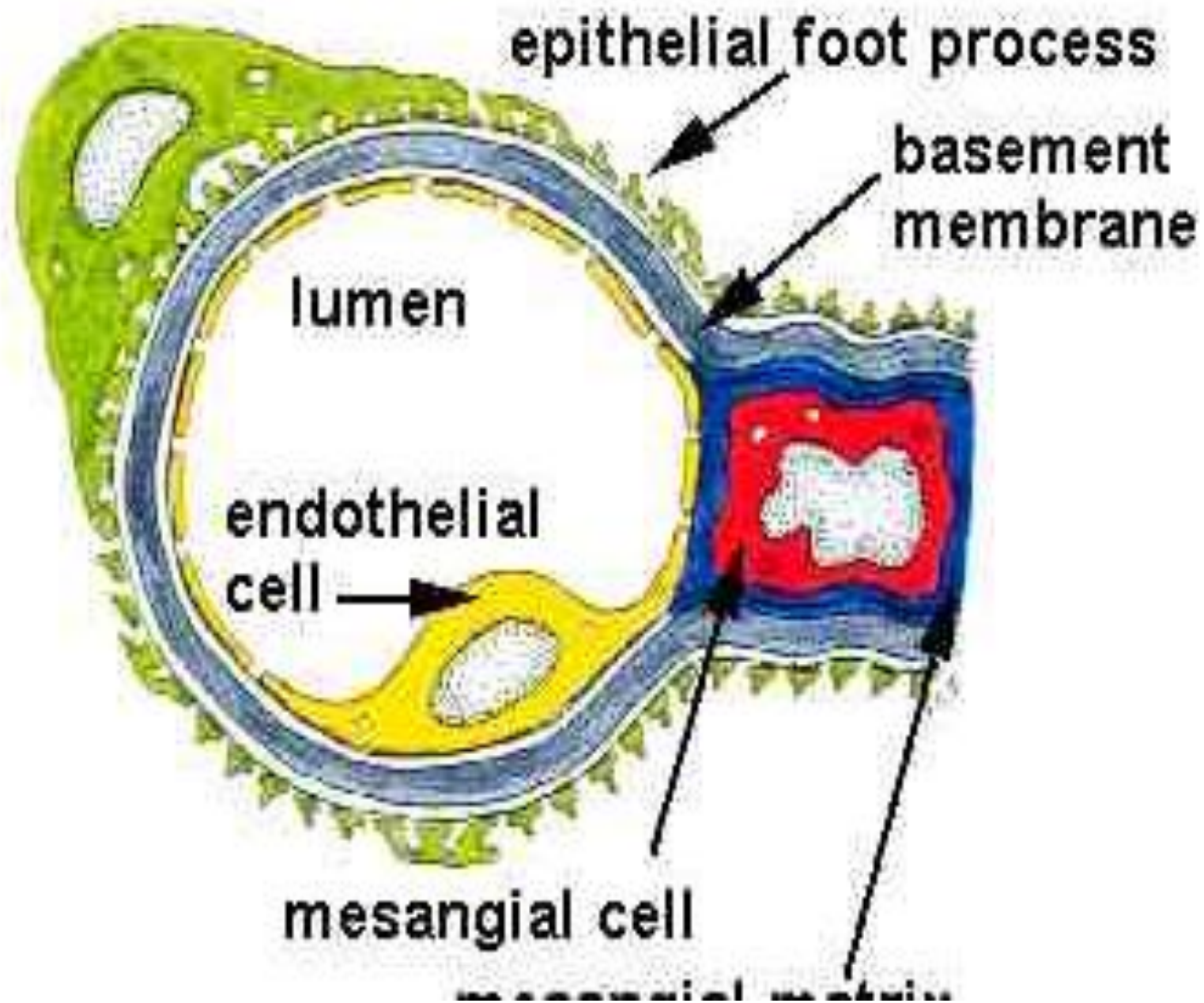
1. Tube proximal contourné. 2. Tube proximal spiralé.
3. Tube droit. 4. Anse de Henlé. 5. Tube contourné distal.

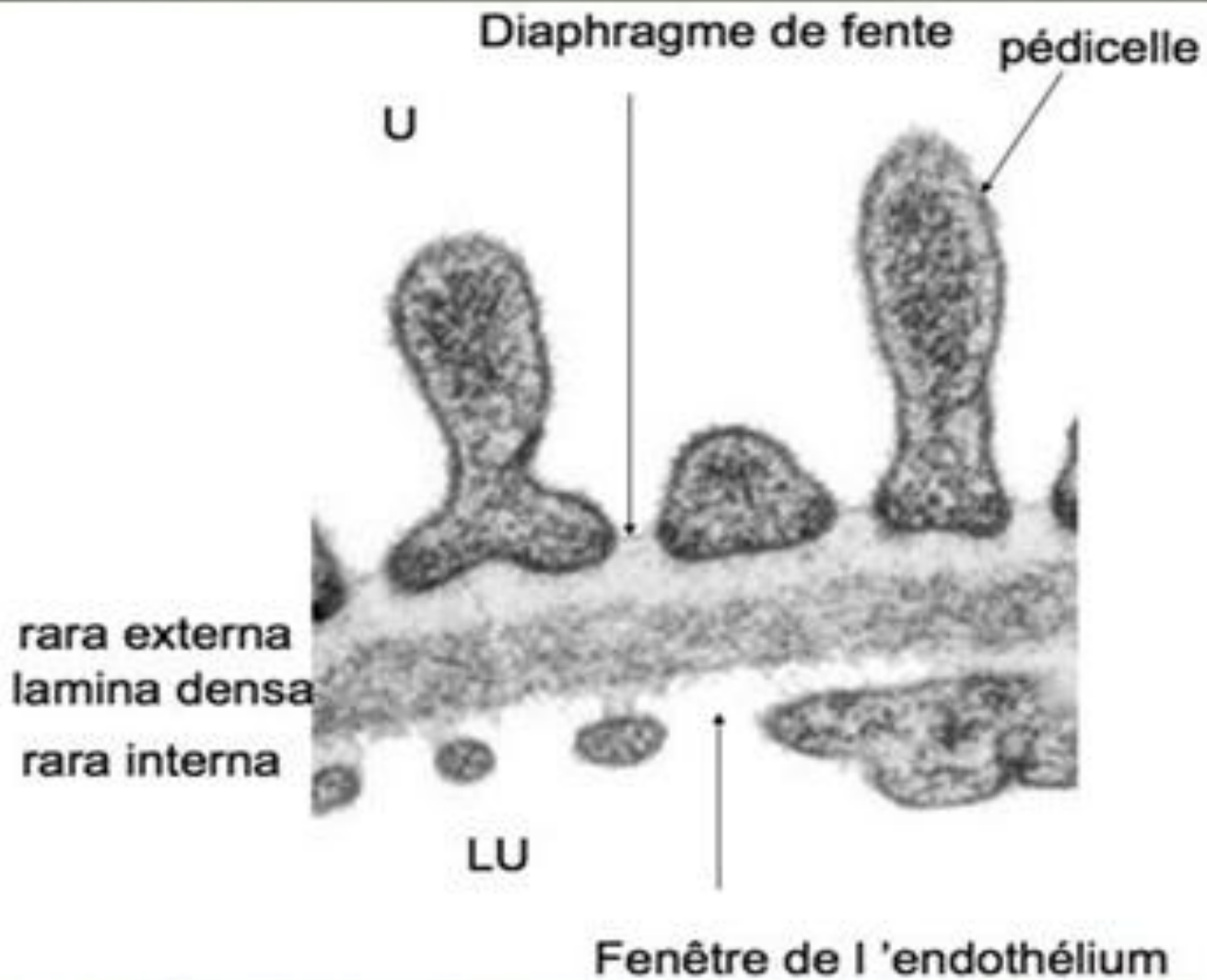
Un néphron et son tube collecteur





Normal glomerular capillary



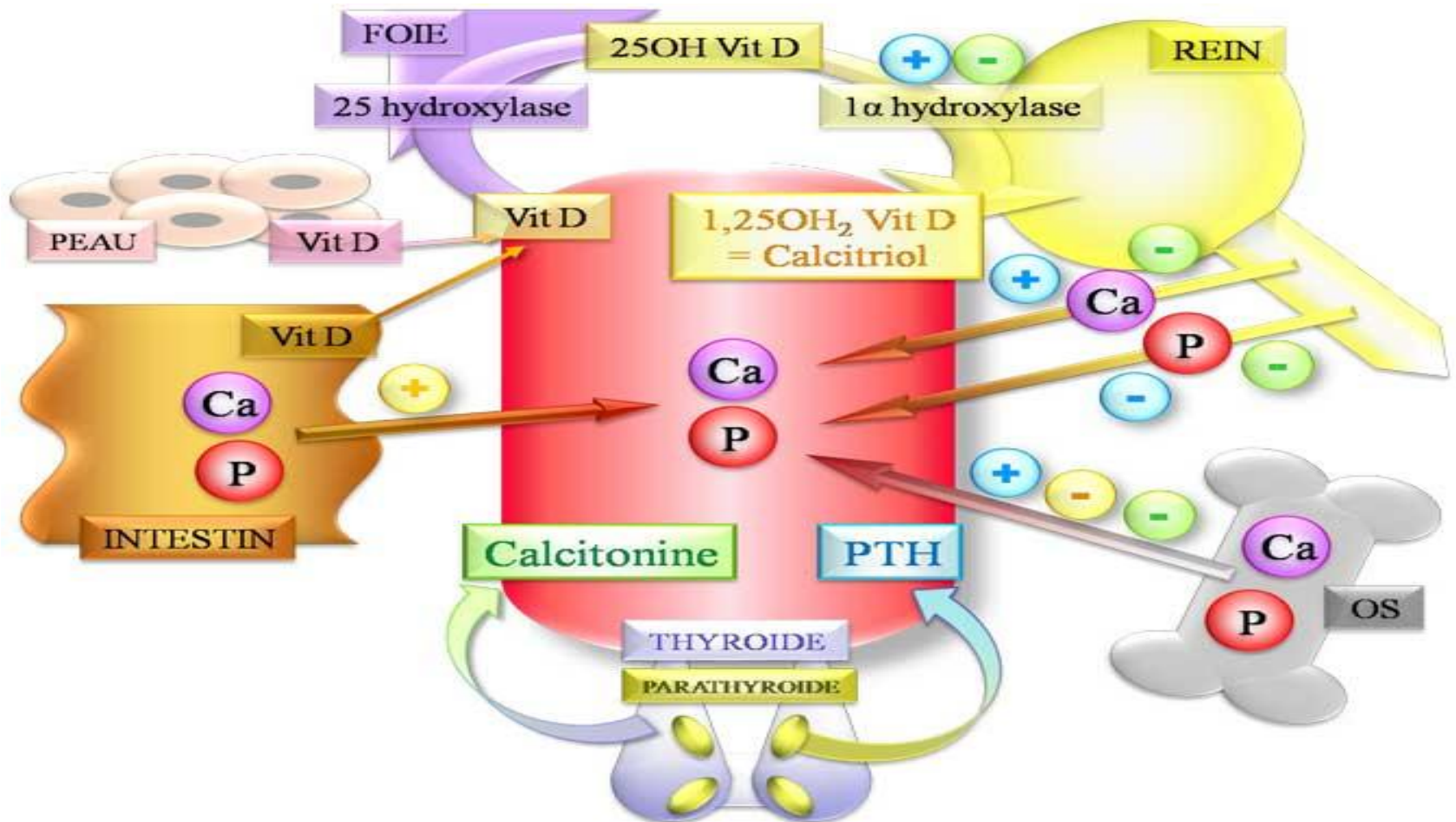


RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

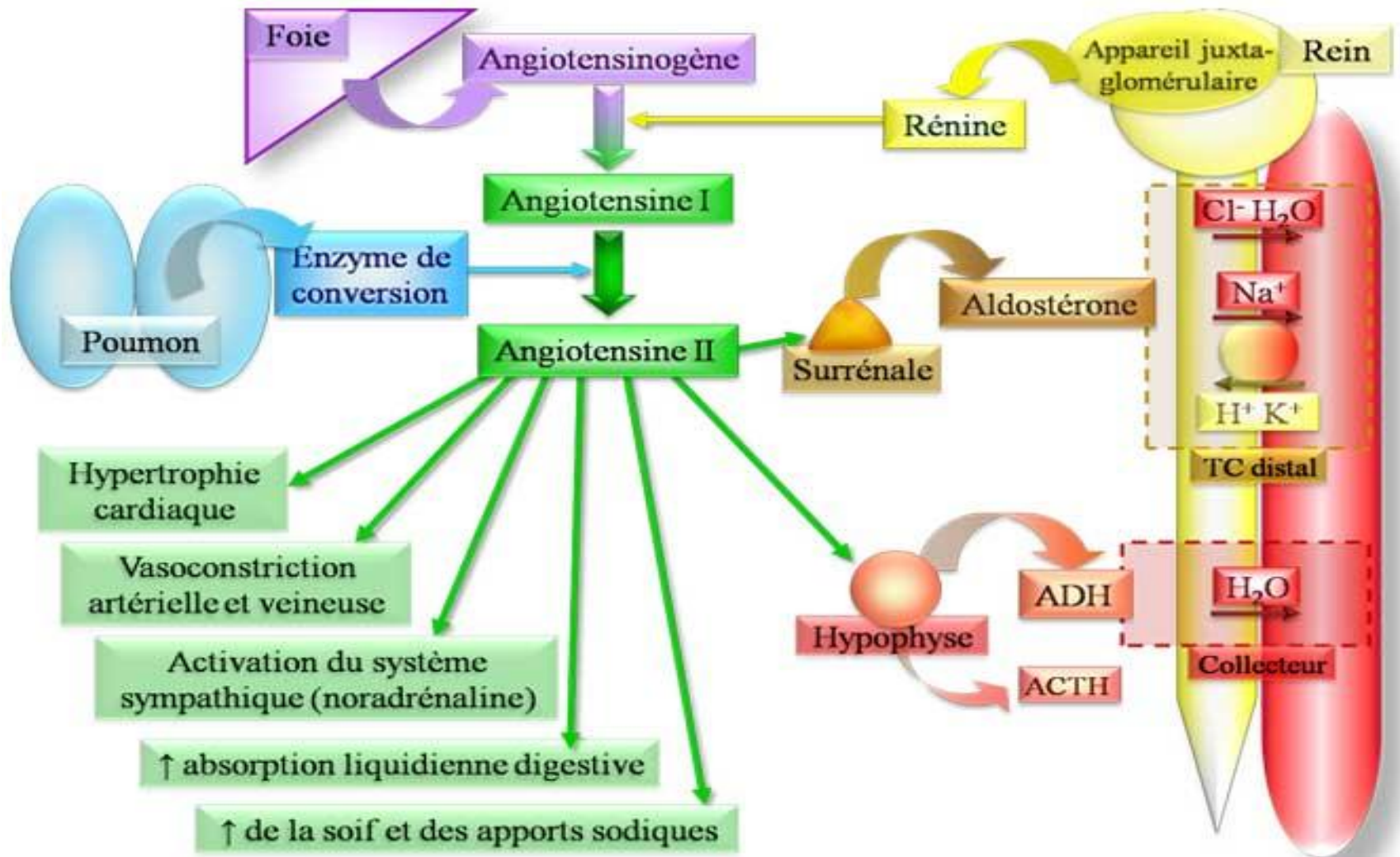
FONCTION DU REIN

- I. Action hormonale:

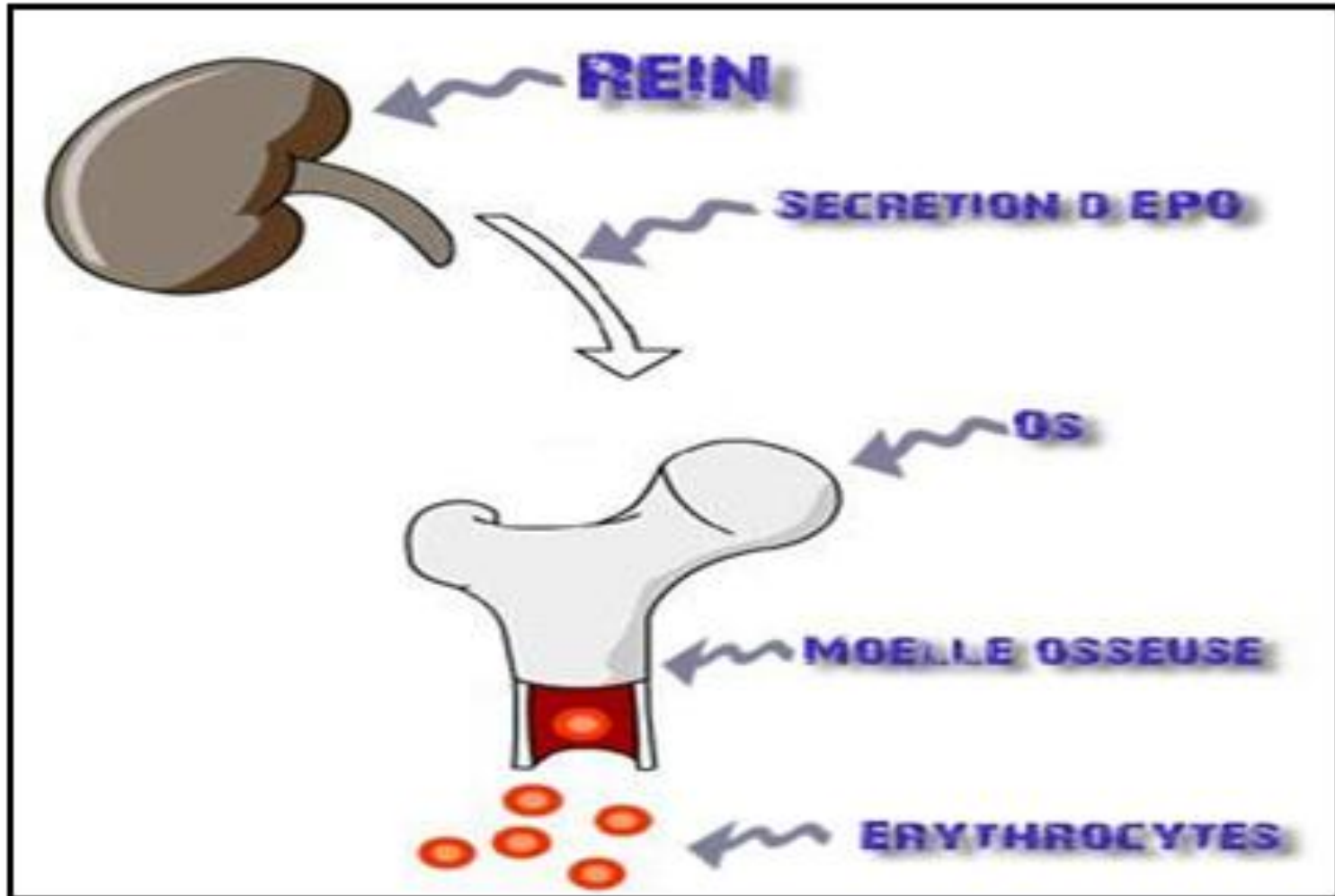
1. Synthèse de la vit D3



- 2. Sécrétion de la rénine



3.Synthese de l'erythropoetine



- **II. Elimination des déchets azotés:**

Urée et créatinine

Acide urique

Toxines urémiques.

- **III. L'homeostasie** : régulation de l'eau et du Na^+

Evaluer une fonction rénale

FR = DFG + albuminurie

GFR categories in CKD

GFR category	GFR (ml/min per 1.73 m ²)	Terms
G1	≥90	Normal or high
G2	60–89	Mildly decreased*
G3a	45–59	Mildly to moderately decreased
G3b	30–44	Moderately to severely decreased
G4	15–29	Severely decreased
G5	<15	Kidney failure

Abbreviations: CKD, chronic kidney disease; GFR, glomerular filtration rate.

*Relative to young adult level.

In the absence of evidence of kidney damage, neither GFR category G1 nor G2 fulfill the criteria for CKD.

1.2.4: Assign albuminuria* categories as follows (not graded):

*Note that where albuminuria measurement is not available, urine reagent strip results can be substituted (Table 7)

Albuminuria categories in CKD

Category	AER	ACR (approximate equivalent)		Terms
	(mg/24 h)	(mg/mmol)	(mg/g)	
A1	<30	<3	<30	Normal to mildly increased
A2	30–300	3–30	30–300	Moderately increased*
A3	>300	>30	>300	Severely increased**

Abbreviations: ACR, albumin-to-creatinine ratio; AER, albumin excretion rate; CKD, chronic kidney disease.

*Relative to young adult level.

**Including nephrotic syndrome (albumin excretion usually >2200 mg/24 h (ACR >2220 mg/g; >220 mg/mmol)).

Composite ranking for relative risks by GFR and albuminuria (KDIGO 2009)

				Albuminuria stages, description and range (mg/g)					All
				A1		A2	A3		
				Optimal and high-normal		High	Very high and nephrotic		
				<10	10–29	30–299	300–1999	≥2000	
GFR stages, description and range (ml/min per 1.73 m ²)	G1	High and optimal	>105	21.1	4.7	2.0	0.2*	28.1	
			90–104	21.2	4.2	1.4	0.1*	26.9	
	G2	Mild	75–89	20.8	4.5	1.7	0.2*	27.3	
			60–74	8.9	2.5	1.3	0.2*	12.8	
	G3a	Mild-moderate	45–59	1.8	1.0	0.7	0.2*	3.7	
	G3b	Moderate-severe	30–44	0.4	0.2	0.3	0.1*	1.0	
	G4	Severe	15–29	0.0	0.0	0.0	0.1*	0.2	
G5	Kidney failure	<15	0.0	0.0	0.0	0.0*	0.0		
All			74.2	17.3	7.4	1.1*	100.0		

LES GRANDS SYNDROMES EN NÉPHROLOGIE

I. SYNDROME GLOMERULAIRE

II. SYNDROME TUBULO-INTERSTITIEL

III. SYNDROME VASCULAIRE

LES GRANDS SYNDROMES EN NÉPHROLOGIE

I. LE SYNDROME GLOMERULAIRE

A/ DEFINITION D'UN SYNDROME GLOMERULAIRE

Il regroupe les symptômes d'une affection glomérulaire:

- a. La protéinurie
- b. L'hématurie
- c. L'hypertension artérielle
- d. L'insuffisance rénale
- e. Les œdèmes

LES GRANDS SYNDROMES EN NÉPHROLOGIE

I. LE SYNDROME GLOMERULAIRE

B/ Les principaux syndromes glomérulaires

1. **Syndrome néphrotique**
2. **Syndrome néphritique**
3. **Syndrome des glomérulonéphrites rapidement progressives (GNRP)**
4. **Syndrome d'hématurie macroscopique à répétition**

1. Syndrome néphrotique

I. Généralités

- **Le syndrome néphrotique est une anomalie fonctionnelle ou organique du filtre glomérulaire qui traduit des aspects histologiques variés et des causes différentes.**

II. Définition :

- Le syndrome néphrotique répond à une définition **strictement biologique** qui associe :
 - Une protéinurie > à **3 g/24 h**
ou **Ratio Protéinurie /Créatinine urinaire > à 3 g/g,**
 - Une hypo protidémie inférieure à **60 g/l,**
 - Une hypo albuminémie inférieure à **30 g/l.**
- Dans la littérature anglo-saxonne, le syndrome néphrotique est défini par une protéinurie supérieure à **3,5 g/24 h/1m73.**

III. Physiopathologie de la protéinurie

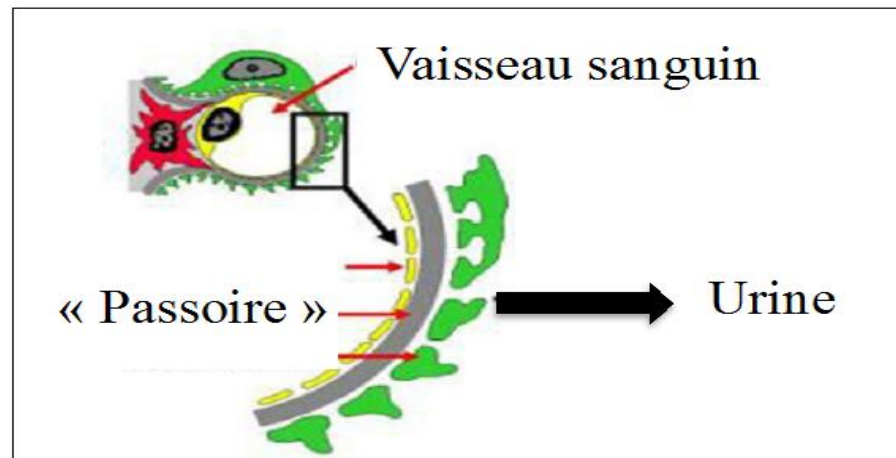
- Le syndrome néphrotique est caractérisé par **une protéinurie importante** liée à un trouble de la perméabilité capillaire glomérulaire.
- L'aspect qualitatif de la protéinurie permet de distinguer deux types d'altérations de la membrane basale glomérulaire :

III. Physiopathologie de la protéinurie

- La protéinurie est dite **sélective**, si elle est constituée essentiellement d'albumine à l'électrophorèse des protéines urinaires (**plus de 85 % d'albumine**).
- Il existe une altération biochimique du filtre glomérulaire avec notamment **une perte des charges anioniques de la membrane basale** glomérulaire, sans anomalie morphologique observée en microscopie optique.

III. Physiopathologie de la protéinurie

- La protéinurie est dite **non sélective** lorsqu'il existe, en plus de l'albumine, des protéines de haut poids moléculaire.
- Des lésions du filtre glomérulaire sont le plus souvent observées en microscopie optique.



IV. LE DIAGNOSTIC POSITIF

1. La clinique:

La symptomatologie clinique est dominée par le syndrome œdémateux.

- La prise de poids est constante, elle permet de chiffrer l'importance de la rétention hydro sodée.



IV. LE DIAGNOSTIC POSITIF

2. Examens biologiques

Dans les urines

- La protéinurie est détectée par les bandelettes (alburstix, multistix).
- C'est un examen rapide réalisé au lit du patient et confirmé au laboratoire : la protéinurie est permanente et abondante (**>3 g/24 h ou RPC > 3g/g.**)



IV. LE DIAGNOSTIC POSITIF

2. Examens biologiques

- Dans le sang
- Il existe une hypo protidémie **< 60 g/l**,
hypo albuminémie **< 30 g/l**.
- L'analyse de l'électrophorèse des protéines montre une élévation des alpha₂ bêta globulines et du fibrinogène.
- une diminution des gammaglobulines

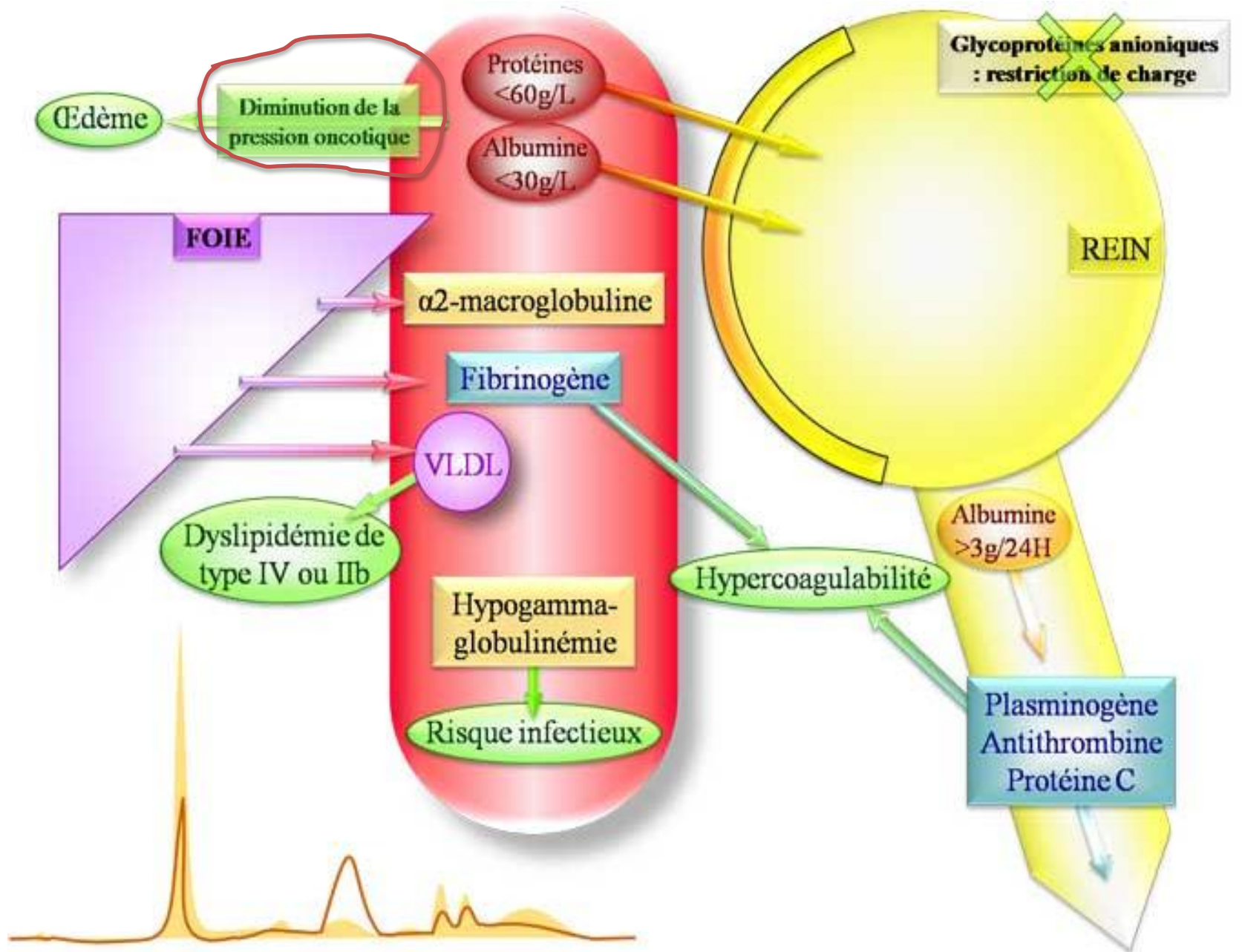
V. Complications du syndrome néphrotique

- **1. Les œdèmes :**
- Ils sont mous, blancs, « prennent le godet ». Ils prédominent dans les territoires déclives et les régions où la pression extravasculaire est faible .
- Un épanchement des séreuses(pleurésie, péricardite, ascite) peut être observé réalisant un tableau d'anasarque.

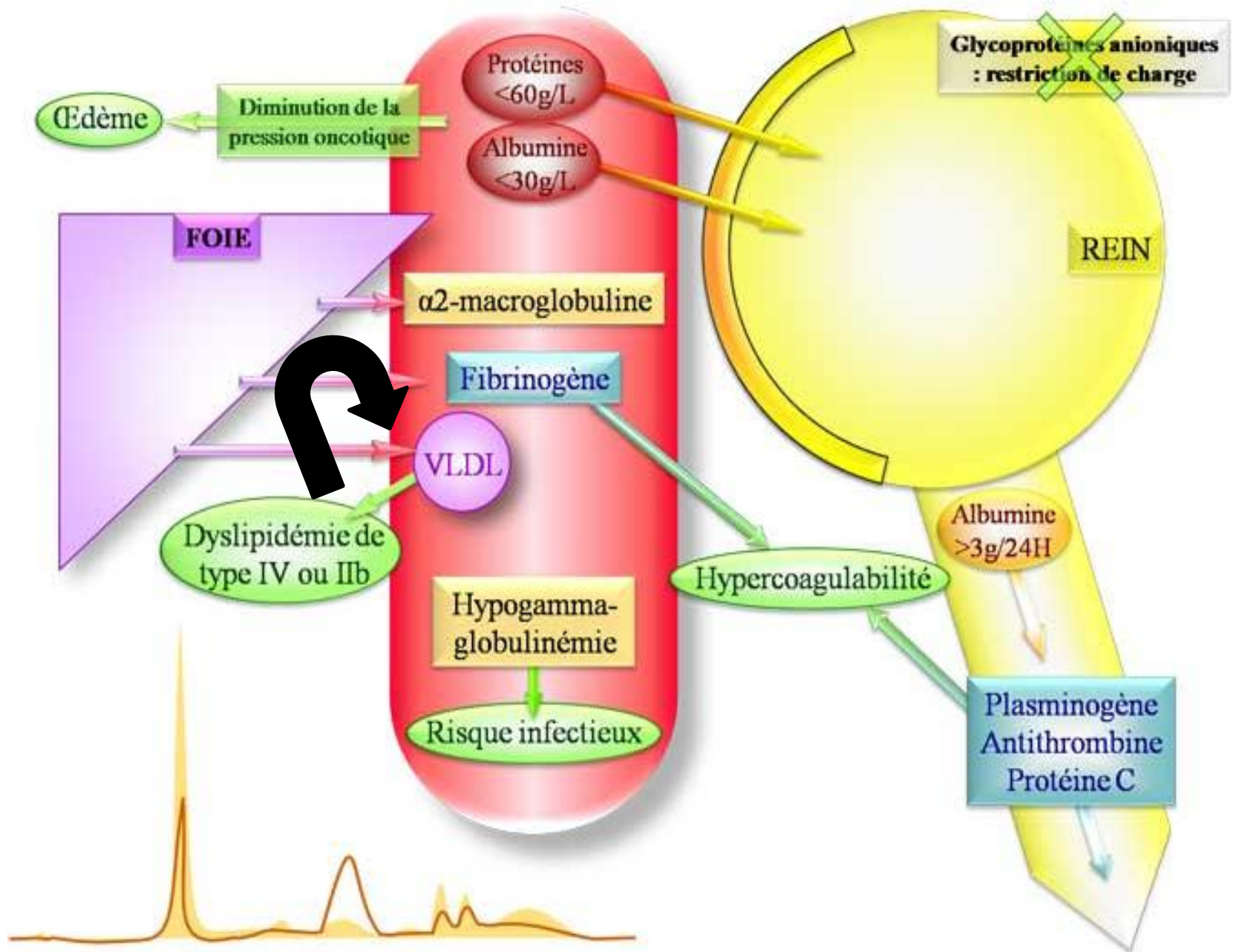
Ils sont liés:

- à **une rétention** rénale primitive de sodium
- et à une diminution de la **pression oncotique** des protéines intra vasculaires qui permet la fuite de sel et d'eau vers le liquide interstitiel

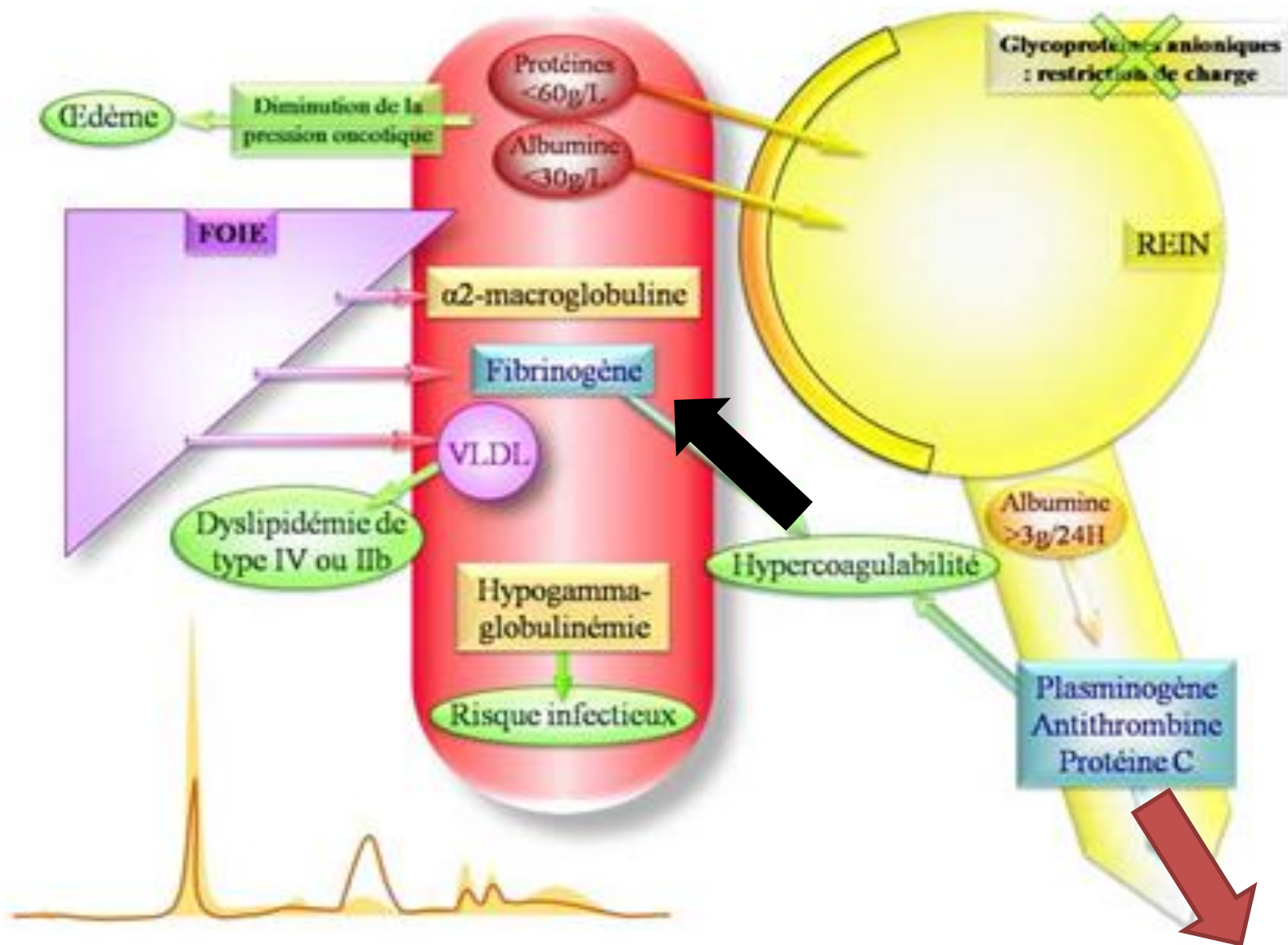




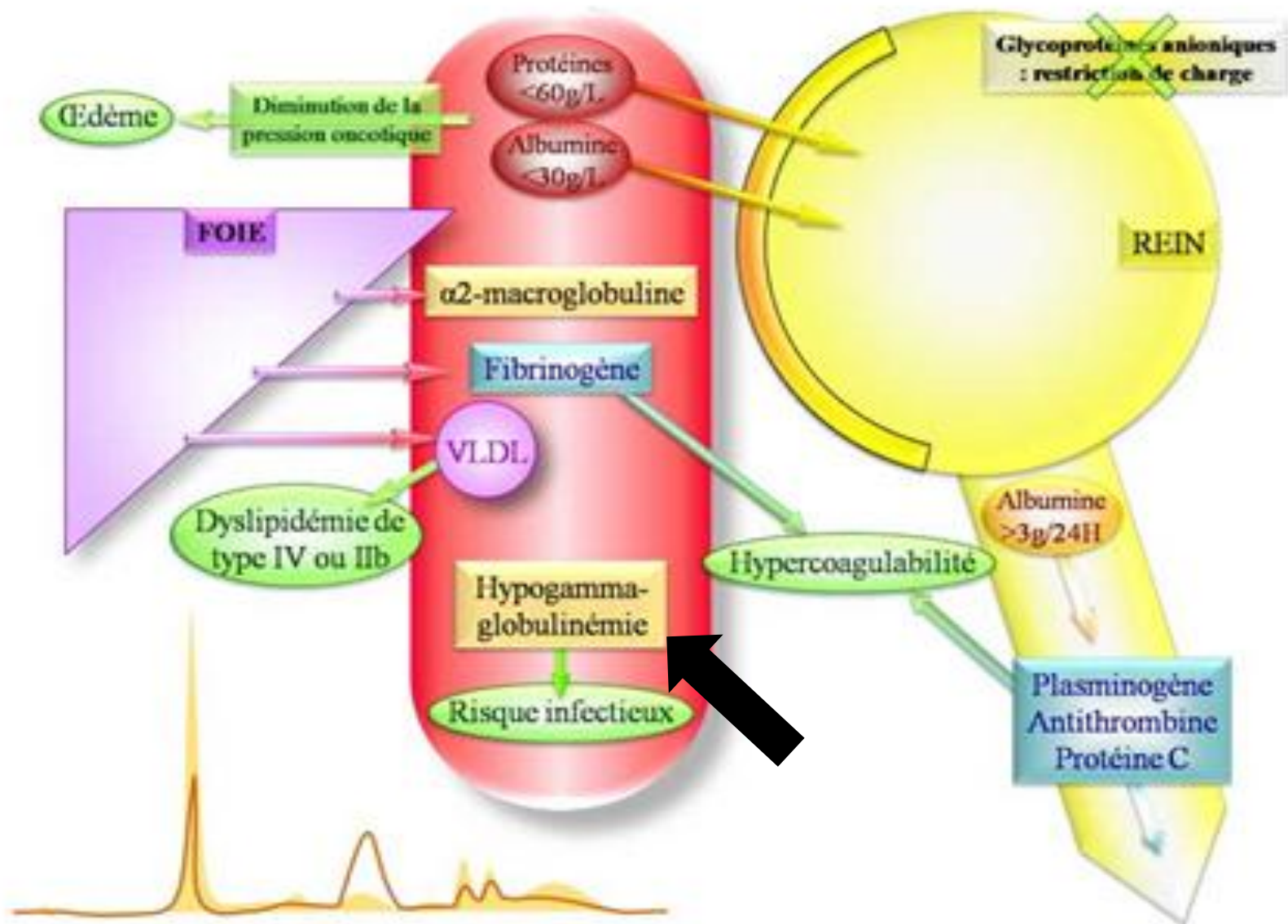
- **2. L'hyperlipidémie :**
- Elle est de type mixte le plus souvent, l'hypercholestérolémie peut être très importante ($> 10\text{mmol/l}$).
- Elle est liée à une augmentation de la production des lipoprotéines au niveau du foie (VLDL et LDL) et à une diminution de leur catabolisme.



- **3. Anomalies de la coagulation (Thrombose Veineuse Profonde) :**
- Les pertes urinaires de certains facteurs de coagulation sont largement compensées par une augmentation de la synthèse hépatique des protéines de la coagulation.
- La fuite urinaire d'un anticoagulant naturel, l'antithrombine III est constante.



- **4. Réponse immunitaire et risque infectieux :**
- La Réponse immunitaire est diminuée au cours du syndrome néphrotique.
- Les taux d'immunoglobulines G et A sont diminués et l'immunité cellulaire est modifiée.
- Conséquence directe de la diminution du taux d'IgG chez les patients néphrotiques est l'augmentation du risque d'infection par les bactéries encapsulées
(pneumocoque, hémophilus, klebsielle)



- **5. Augmentation de la fraction libre plasmatisque des médicaments liés à l'albumine**
- Le risque de surdosage et d'effet toxique est augmenté (exp: AVK).

VI. Diagnostic étiologique :

- **1. Syndrome néphrotique pur et impur**
- Le syndrome néphrotique est qualifié de pur s'il n'est accompagné
- Ni d'hématurie microscopique,
- Ni d'hypertension artérielle,
- Ni d'insuffisance rénale organique
- Et si la protéinurie est sélective.

2.Syndrome néphrotique primitif ou secondaire

Un syndrome néphrotique est dit primitif ou idiopathique, si l'enquête étiologique s'avère négative .

- En l'absence de signes extra-rénaux, Les néphropathies glomérulaires primitives sont alors définies selon leur type histologique.
- L'examen de référence reste **la biopsie rénale** qui est de pratique systématique chez l'adulte.

- **Syndromes néphrotiques secondaires :**

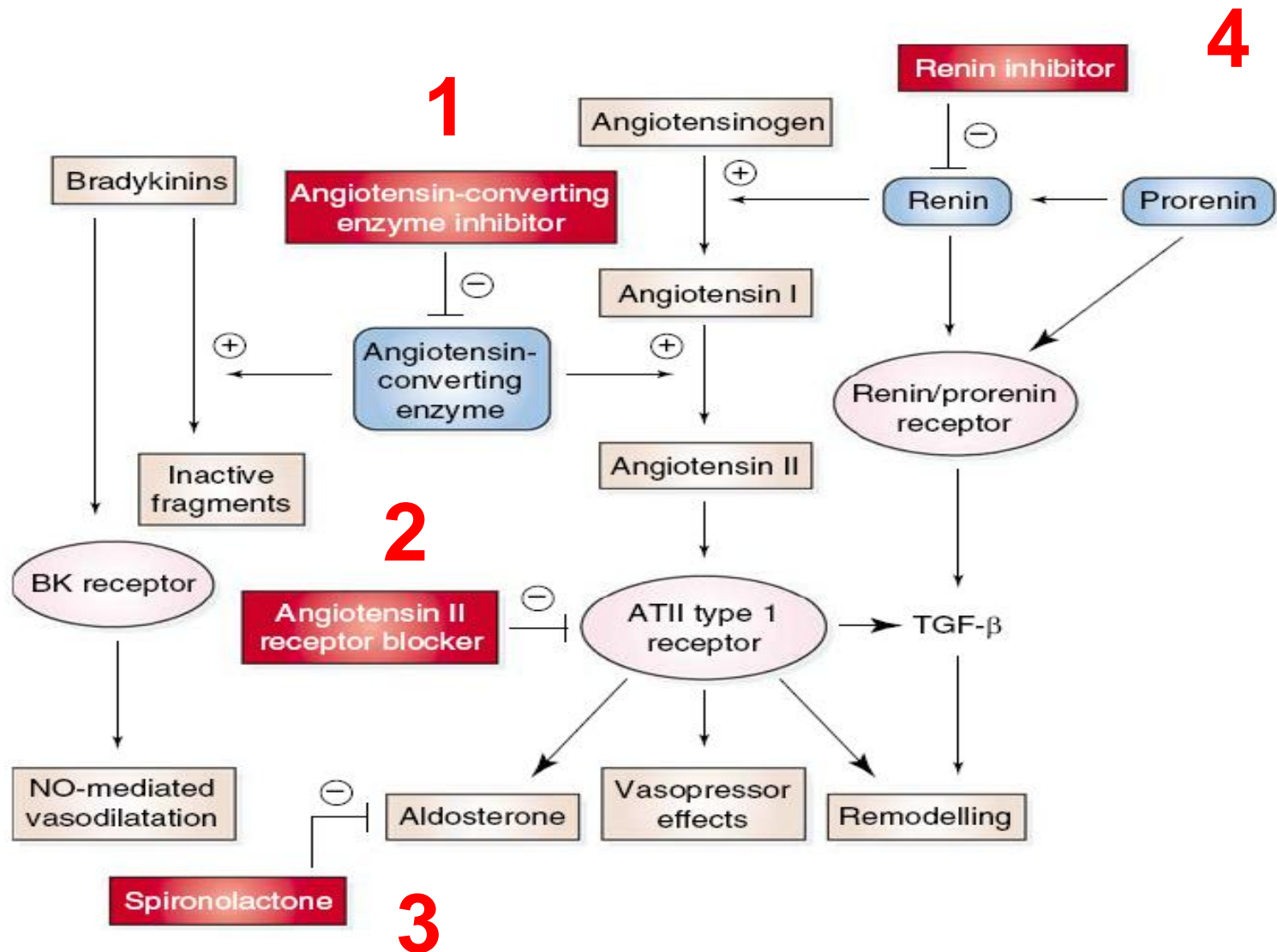
- Un syndrome néphrotique est secondaire, si la néphropathie glomérulaire s'intègre dans le cadre d'une maladie générale (**néphropathie diabétique**) ou si une étiologie précise (infectieuse, toxique, tumorale) est mise en évidence.

VII. TRAITEMENT

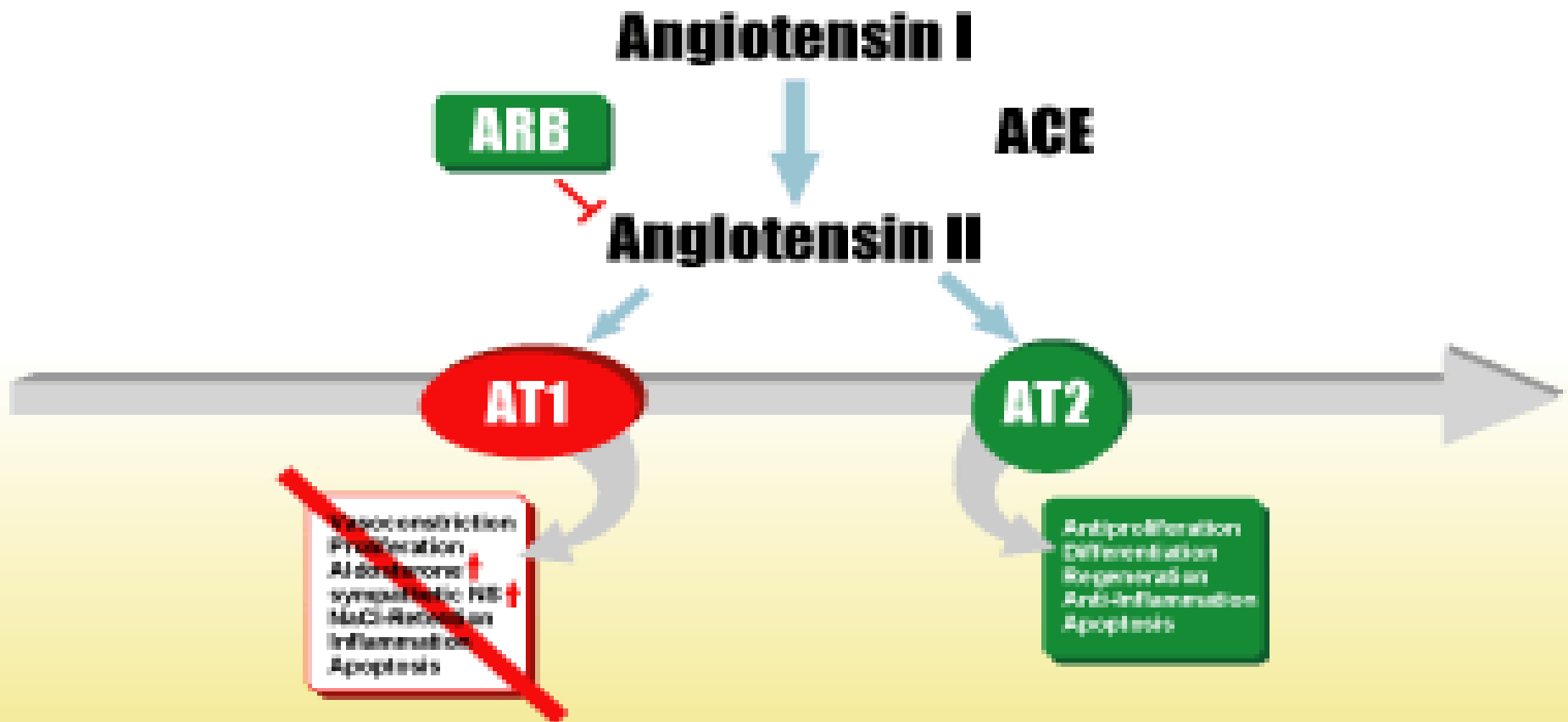
- **Les mesures hygiéno-diététiques: réduire l'eau et le sel**
- **Traitement symptomatique:**
 - **Réduction de la protéinurie par l'utilisation :**
 - des inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)
 - des antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA II).

Blocage du SRA

sites d'action



Selective AT1-Blockade



Adapted from: Steckelings UM, Kaschline E, Unger T. Peptides 20: 1481-1489, 2005

www.just-medical.com

Action des inhibiteurs du SRA

VII. TRAITEMENT

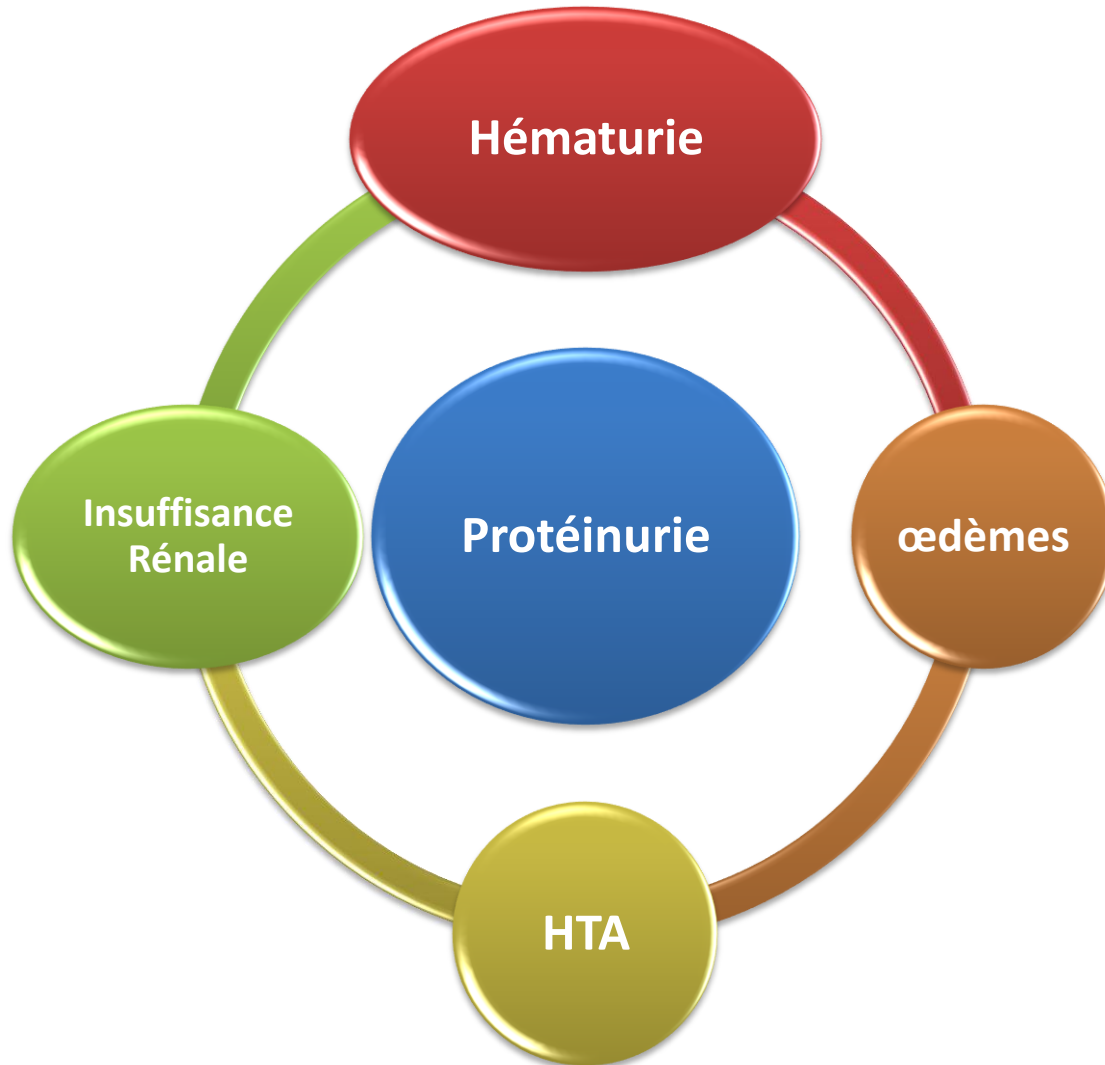
- Réduction des œdèmes: utilisation des diurétiques de l'anse (1mg/kg/j) ou les thiazidiques.
- Perfusion d'albumine en IVL si albuminémie < 20g/l.
- Anti coagulation préventive par les HBPM si albuminémie < 20g/l.
- Traitement des dyslipidémies par des statines.
- Traitement des complications infectieuses:
les infections bactériennes par ATB

2. Le syndrome néphritique aigu

I.DEFINITION

- Il est caractérisé par l'apparition brutale et simultanée d'anomalies biologiques et cliniques :
 - œdèmes,
 - protéinurie,
 - hématurie,
 - hypertension artérielle,
 - insuffisance rénale avec oligurie,
- traduisant une atteinte glomérulaire.**

C'est l'association



II. PHYSIOPATHOLOGIE

- Il témoigne d'une atteinte glomérulaire inflammatoire brutale, conséquence de dépôts immuns et d'une prolifération cellulaire, le plus souvent endo-capillaire.
- Il peut révéler plusieurs types de néphropathies glomérulaires.

III. DIAGNOSTIC POSITIF :

CIRCONSTANCES D'APPARITION :

- C'est l'apparition brutale et simultanée de tous les éléments du syndrome glomérulaire.
- Parfois l'apparition du syndrome néphritique aigu est précédée d'un épisode infectieux (angine streptococcique, affection virale...)
- un intervalle libre d'une quinzaine de jours sépare cet épisode du début des signes rénaux.

Les signes Cliniques :

- Des urines concentrées, souvent hématuriques, aspect "bouillon sale ou coca cola".
- Une baisse de la diurèse type oligurie.
- Des œdèmes: infiltrant le matin les paupières et le soir les chevilles. Pouvant même s'étendre aux séreuses.

Les signes Cliniques :

- L'œdème pulmonaire est rare mais possible.
- Ce syndrome œdémateux est accompagné, d'une prise de poids de plusieurs kilogrammes.
- l'hypertension artérielle est variable, elle est souvent modérée.

Examens Biologiques :

- **La protéinurie** est abondante et non sélective à l'électrophorèse.
- Un syndrome néphrotique transitoire peut survenir.
- **L'hématurie**: elle peut être:
 - macroscopique** « bouillon sale ».
 - microscopique**: recherchée par les bandelettes urinaires, constante , le sédiment urinaire contenant plus de 5000 hématies /ml.
 - la présence de cylindres hématiques est pathognomonique** .

Examens Biologiques :

- **La fonction rénale est:**
 - parfois normale.
 - Souvent altérée, la créatinine plasmatique étant de l'ordre de 100 à 150 μ mol/l.
 - Dans des cas plus rares, il existe une véritable insuffisance rénale aiguë nécessitant le recours à l'épuration extrarénale.

Exploration immunologique:

- Le complément total et son composant C3 sont habituellement effondrés.
- Les ASLO et les anti-streptodornases sont augmentés.
- La présence d'une cryoglobuline et/ou d'immuns complexes circulants est fréquente.

Examen anatomo-pathologique

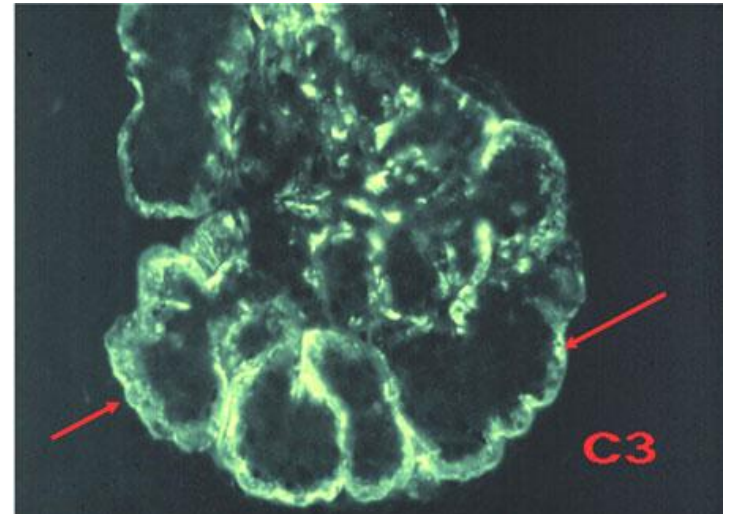
INDICATIONS DE LA PBR:

- **Chez l'adulte:** La PBR est indispensable devant tout syndrome néphritique.
- **Chez l'enfant: en cas de**
 - Persistance de l'IRA au delà de 10j.
 - Persistance d'un syndrome néphrotique.
 - absence d'une hypo complémentémie.
 - récurrence d'une hématurie macroscopique.

Examen anatomo-pathologique

- Le résultat:

La présence de dépôts immuns et d'une prolifération cellulaire, le plus souvent endo-capillaire.



IV.TRAITEMENT

- **Traitement symptomatique:**
- Traitement anti hypertensif: **les inhibiteurs calciques.**
- **les diurétiques:** diurétique de l'anse type Furosémide.
- **Antibiothérapie** :si présence de signes infectieux.

MERCI

