

NÉPHROPATHIES

I. Définition

STADES	Description	DFG MDRD (ml/min/1.73m ²)
1	Présence d' <u>au moins</u> un marqueur d'atteinte rénale : • Protéinurie • Hématurie • Anomalie morphologique et/ou histologique rénale • anomalie ionique (tubulopathie proximale...)	> 90
2	Insuffisance rénale légère	60-90
3A	Insuffisance rénale modérée	45-59
3B		44-30
4	Insuffisance rénale sévère	15-29
5	Insuffisance rénale terminale	<15 Traitement de suppléance

II. Circonstances de découverte

1. Anomalies cliniques

- Bandelette urinaire pathologique : albuminurie, hématurie
- HTA
- Syndrome œdémateux : OMI, anasarque
- Anomalie de la diurèse : oligurie, syndrome polyuro-polydispique
- Hématurie macroscopique
- Signes en rapport avec une IR terminale : anorexie, asthénie, crampes, vomissements, OAP
- Signes extra-rénaux qui entrent dans le cadre d'une maladie plus générale (goutte, arthralgie, lésions cutanées)

2. Anomalies biologiques

- Baisse du DFG < 90mL/min/1.73m²
- Anomalie du sédiment urinaire sur l'ECBU (Hématies > 10⁴/mL, leucocytes > 10⁴/mL)
- Protéinurie (> 0.3g/24h)
- Trouble ionique : dyskaliémie, dysnatrémie, anomalie phospho-calcique, anomalie acido-basique, hyper/hypouricémie

3. Anomalies morphologiques rénales

Écho, TDM

- Rein de taille diminuée (< 10 cm) ou asymétriques
- Dédifférenciation cortico-médullaire
- Kystes rénaux multiples
- Contours des reins irréguliers
- Hypo/atrophie rénale uni/bilatérale
- Anomalies des voies excrétrices

III. CAT devant la découverte d'une néphropathie

1. Interrogatoire

- Hématurie macroscopique unique ou récidivante
 - HTA ?
 - Pathologie CV ? (artérite des MI, AVC, cardiopathie)
 - Diabète ?
 - Prises médicamenteuses (récentes et anciennes)
 - Atcd infectieux (VHB, VHC, VIH, tuberculose)
 - Pathologies urologiques (lithiases rénales, infections urinaires, anomalies prostatiques)
 - Pathologies extra-rénales
 - FDRCV
 - Goutte
- Atcd familiaux : néphropathie / lithiase rénale / CV

2. Signes fonctionnels

- Asthénie, signes digestifs
- Douleurs lombaires
- Anomalies mictionnelles

3. Examen clinique

- IMC
- Constantes
- OMI ?
- Palpation des fosses lombaires
- Palpation des pouls périphériques
- Auscultation des axes vasculaires et des fosses lombaires
- Recherche de signes extra-rénaux
- Bandelette urinaire

4. Examens biologiques

Sang

- Créatininémie et calcul du DFG
- Ionogramme
- Calcémie, phosphorémie
- Uricémie
- Glycémie à jeûn
- Hémogramme
- Électrophorèse des protides sanguins (protidémie, albuminémie, gammaglobuline)

Urine

- Protéinurie et créatininurie : calcul du rapport protéinurie/créatininurie
Seuil de positivité : 20mg/mmol (soit 0.2g/j)
- Électrophorèse des protides urinaires
- Alternatives à l'électrophorèse (microalbuminurie/albuminurie)
- ECBU (hématies avec recherche de cylindres ou d'acanthocyte, leucocytes, examen bactériologique)
- Ions (Na⁺, K⁺, Cl⁻)

5. Examens morphologiques

Échographie des voies urinaires

Taille des reins (normale 10 à 12cm)

Anomalies du parenchyme rénal : kystes, calcifications, différenciation cortico-médullaire, épaisseur du cortex

Anomalies des voies excrétrices urinaires : lithiases

IV. Différencier une pathologie rénale d'une pathologie urologique

1. Atcd personnels

- Infection urinaires basses ou hautes
- Lithiases rénales, colique néphrétique
- Pathologie urologique connue

2. Signes fonctionnels/cliniques

- Douleurs lombaires
- Anomalies mictionnelles
- Hématurie macroscopique avec caillots
- Anomalies aux touchers pelviens, adénopathies inguinales

3. Signes biologiques

- Hématurie +/- Leucocyturie +/- Infection urinaire
- Absence de protéinurie ou débit faible < 1g/j

4. Anomalies morphologiques

- Anomalies échographiques des voies excrétrices urinaires
- Tumeur rénale
- Lithiase

V. Les différents types de néphropathies

1. Néphropathies glomérulaires

➔ Protéinurie quasi-constante, composée majoritairement d'albumine
Le débit est variable

➔ Hématurie inconstante
Hématies > 10^4 /mL
Macroscopie si hématies > 10^6 /mL
Absence de caillots si macroscopique
Morphologie des hématies : hématies déformées, voires cylindres hématiques

+/- HTA

+/- IR

+/- signes extra-rénaux

Syndrome néphrotique

Protéinurie > 300mg/mmol

Albuminémie < 30 g/L

Pur si absence d'hématurie/HTA/IR

Syndrome des hématuries macroscopiques récidivantes

(Ex : maladie de Berger, sd d'Alport)

Syndrome néphritique aigu (glomérulonéphrite aiguë poststreptococcique)

Installation brutale

Oligurie, protéinurie, OMI, HTA, hématurie, IR

Syndrome de glomérulonéphrite rapidement progressive

Protéinurie glomérulaire + Hématurie + IR aiguë

- **Protéinurie souvent néphrotique**

- Hématurie nulle ou de débit $< 10^5/\text{ml}$

+/- Insuffisance rénale

+/- HTA

NG NON PROLIFÉRATIVES

- Néphrose lipidique (enfant +++)
- Hyalinose Segmentaires et Focale
- Glomérulonéphrite extra-membraneuse
- Amylose rénale
- Néphropathie diabétique

- **Protéinurie de débit variable**

- **Hématurie constante**

+/- HTA

+/- Insuffisance rénale

NG PROLIFÉRATIVES

- Maladie de Berger
- GN membrano-prolifératives
- GN extra-capillaires
- GN aiguë post-infectieuse
- GN lupique
-

2. Néphropathies tubulo-interstitielles

→ Protéinurie inconstante

Débit souvent $< 100\text{mg}/\text{mmol}$

Composition : protéines de BPM

Retinol binding protein, beta2 microglobuline, alpha1 microglobuline

→ Leucocyturie inconstante

Globules blancs $> 10^4/\text{mL}$

Aseptique dans toutes causes non infectieuses

→ Signes de dysfonction tubulaires inconstants

Glycosurie normoglycémique/hypokaliémie/hypo-urécémie/hypo-phosphorémie

Polyurie

Perte urinaire de sodium

Acidose métabolique hyperkaliémique

→ Anomalies morphologiques rénales

Formes chroniques : reins bosselés

+/- IR selon le stade

Nécroses tubulaires aiguës

D'origine toxiques ou ischémiques

Tubulopathies

Toxiques, médicamenteuses, héréditaires, immunologiques

Néphropathies interstitielles aiguës

Médicamenteuses (mécanisme immunoallergique *ATB, AINS*)

Infectieuses (pyélonéphrite aiguë)

Maladies générales, maladies hématologiques

Néphropathies interstitielles chroniques

Exposition chroniques à des toxiques médicamenteux (*lithium, AINS, ciclosporine*)

Uropathies obstructives, maladie lithiasique, pyélonéphrites à répétition

Maladies générales

3. Néphropathies vasculaires

→ Terrain

HTA ancienne et/ou accélérée

FDR et pathologies CV (dyslipidémie, obésité, diabète, tabac, cardiopathie ischémique, AVC, artérite)

→ Protéinurie

Débit < 100mg/mmol (< soit 1g/24h)

Albumine +++

→ Echodoppler rénal

Élévation des résistances vasculaires intra-rénales

+/- Sténose de l'artère rénale

+/- Diminution de la taille des reins

+/- Insuffisance rénale

Polykystose rénale autosomique dominante

Néphropathie héréditaire la plus fréquente : 1/800

Sd de néphropathie interstitielle

HTA

Néphromégalie + multiples kystes bilatéraux

Complications : lithiases rénales, hématurie, infection de kyste

Évolution : IRC terminale chez 70% des patients, à un âge variable

Signes extra-rénaux : kystes hépatiques, anévrismes intra-cérébraux, valvulopathie