

# ***NEPHROPATHIES GLOMERULAIRES***

**Pr. S.BENSACI**

**Dr. A.MAHDJOUR**

**DEPARTEMENT DE PATHOLOGIE**

**EHS DAKSI CONSTANTINE**

# ***I- INTRODUCTION***

- **Les N.G correspondent à des lésions inflammatoires dont le point de départ se trouve dans le réseau capillaire des glomérules.**
- **Cette atteinte individualise morphologiquement les glomérulonéphrites.**

- **ont une présentation et une évolution aiguë et/ou chronique.**
- **Elles sont parfois secondaires à une maladie générale (infection, maladie métabolique, maladie auto-immune...).**
- **L'atteinte rénale peut être isolée.**

## ***II- PATHOGENIE DES GLOMERULONEPHRITES***

- **Les causes des G.N sont diverses :**
  - Mécanismes immunologiques.
  - Métaboliques, vasculaires, thrombotiques, héréditaires ou inconnues.

**Mais les phénomènes immunitaires, sont les plus importants et interviennent selon 2 modalités principales :**

**1° - La fixation au niveau des parois des capillaires glomérulaires, de complexes antigène-anticorps circulants, liés au complément.**

**2° - La fixation au niveau de la membrane basale glomérulaire d'anticorps dirigés contre elle.**

*Macula densa*

Mésangium  
extraglomérulaire

Cellules granuleuses

Artériole afférente

Artériole efférente

Capsule de Bowman

Cellule épithéliale  
pariétale

Mésangium

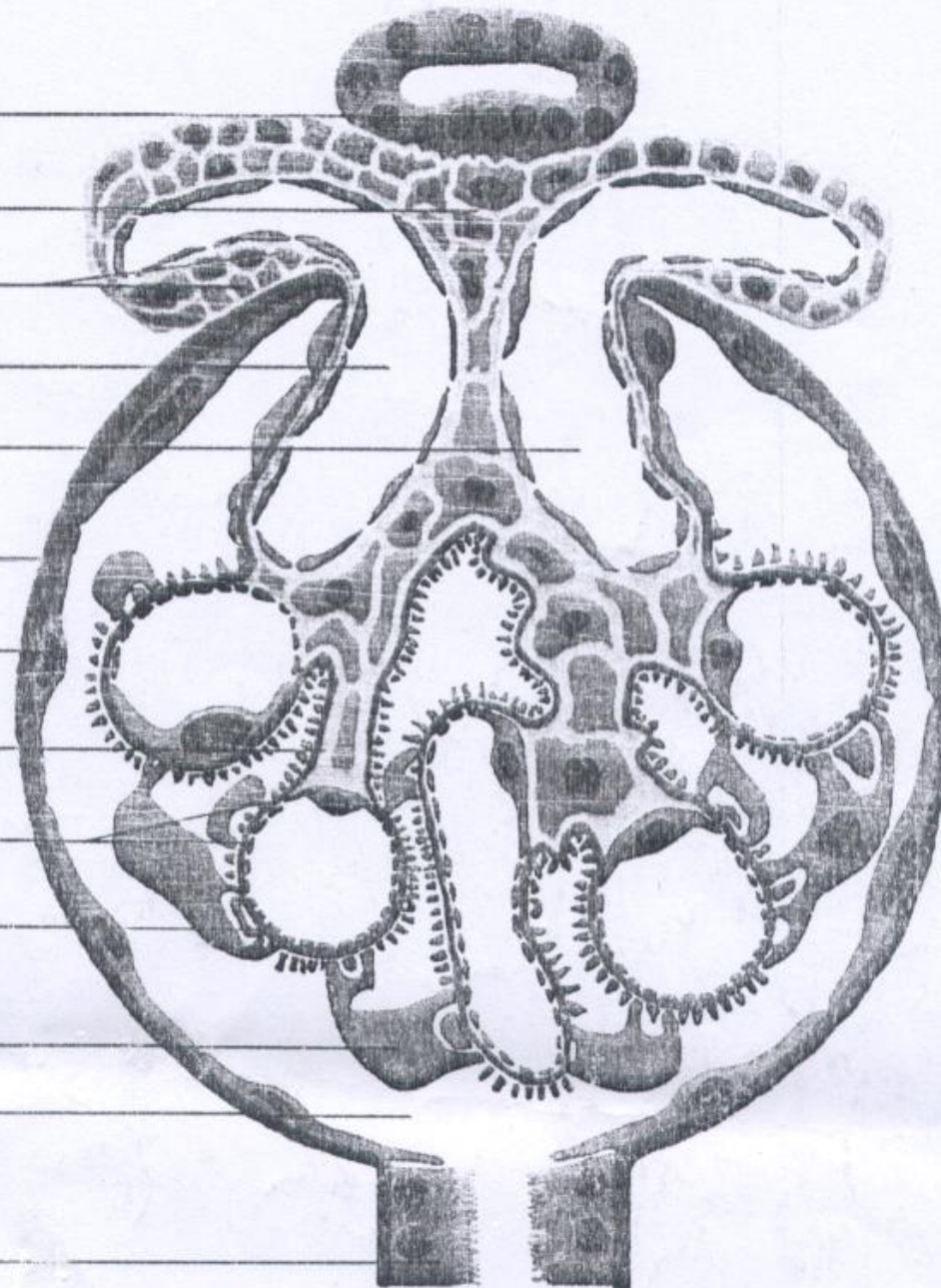
Cellules endothéliales

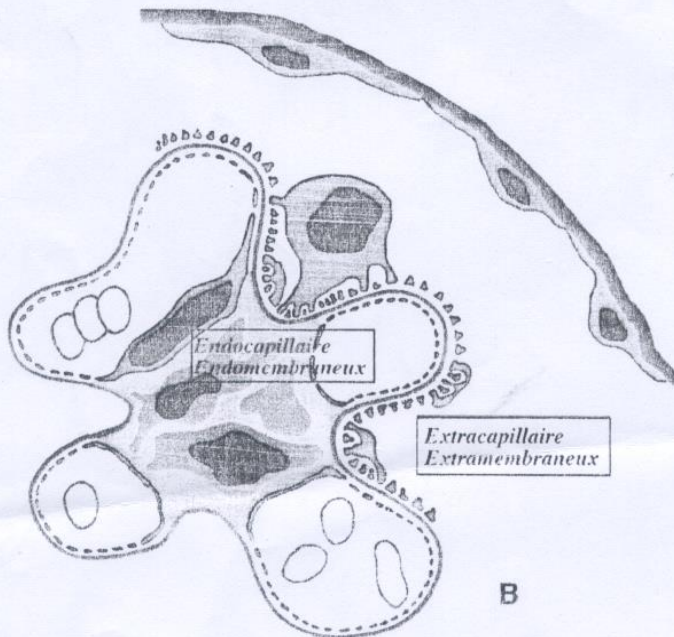
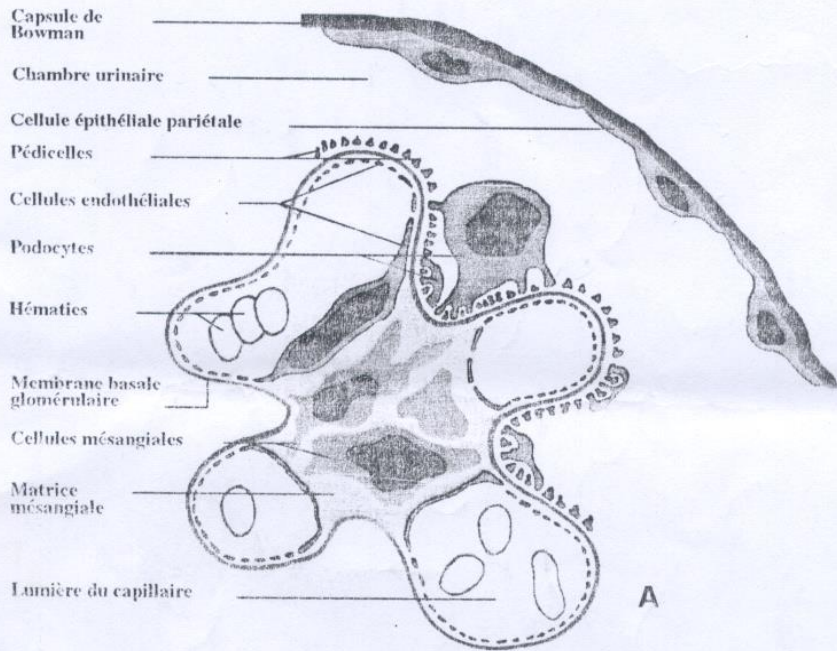
Membrane basale  
glomérulaire

Podocyte

Espace urinaire

Cellule tubulaire  
proximale





- **A** : Coupe transversale schématique d'un lobule d'un glomérule normal, observé en microscopie optique.
- **B** : Délimitation des espaces extramembraneux et endomembraneux.

# **III- LESIONS ELEMENTAIRES GLOMERULAIRES**

## **1° - Les dépôts :**

- **Selon leur nature on distingue :**
  - **Les dépôts non immuns (hyalins).**
  - **Les dépôts immuns. L'immuno fluorescence les classes : en dépôts granuleux (complexes immuns) très fréquents et en dépôts linéaires (AC anti membrane glomérulaire) .**

➤ **Selon leur siège** : ils se situent dans le mésangium :

dépôts mésangiaux ou inter capillaires ou par rapport à la membrane basale (MB) , on peut alors les observer :

- **Sur le versant externe de la M.B (entre les podocytes et la M.B) : dépôts extra membraneux.**
- **Au sein de la M.B : dépôts intra membraneux**  
▪
- **Sur le versant interne de la M.B (entre la M.B et la cellule endothéliale) : dépôts endomembraneux ou sous endothéliaux .**



## **2° - La prolifération cellulaire**

**Le glomérule renferme 3 types différents de cellules :**

- a- La cellule épithéliale du feuillet pariétal de la capsule de Bowman, du feuillet viscéral : les podocytes .**
  - b- La cellule endothéliale du capillaire glomérulaire.**
  - c- La cellule mésangiale ou endocapillaire .**
- 
- Les cellules proliférantes : ce sont essentiellement la cellule mésangiale et la cellule épithéliale . La prolifération de ce dernier type est grave : dans ce cas , les cellules des deux feuillets se « rejoignent » et forme un « croissant » cellulaire qui comble l'espace urinaire .**

### **3° Topographie :**

- **Les lésions peuvent intéresser l'ensemble ou une partie des glomérules . La totalité de chaque glomérule ou un secteur de ce dernier :**
- **1° par rapport à l'ensemble des glomérules :**
- **Si tous les glomérules sont touchés : G.N diffuse**
- **Si quelques glomérules sont touchés : G.N focale .**
- **2° Par rapport à chaque glomérule :**
- **Si l'ensemble du glomérule est touché : atteinte globale.**
- **Si une partie du glomérule est touchée : atteinte segmentaire.**

## ***IV – CLASSIFICATION***

**3 groupes :**

- **GN non prolifératives**
- **GN prolifératives**
- **GN secondaires**

# V – GLOMERULONEPHRITES NON PROLIFERATIVES (APPAREMMENT PRIMITIVES) :

## A – G.N AVEC LESIONS GLOMERULAIRES MINIMES :

C'est le cas du syndrome néphrotique pur de l'enfant ou néphrose lipoïdique. Ce syndrome associe :

- Une protéinurie massive sélective sans hématurie.
- Une hypoprotéinémie avec hypoalbuminémie.
- Une hyperlipidémie et des œdèmes .
- La fonction rénale et la TA sont normales.

➤ **Sur le plan microscopique :**

- **Les glomérules sont sensiblement normaux au microscope optique.**
- **L'atteinte glomérulaire n'est visible que grâce à l'étude en microscopie électronique : elle consiste en une fusion des pédicelles des podocytes .**
- **Aucun dépôt n'est visible et les examens en immunofluorescence sont négatifs.**

➤ ***Sur le plan évolutif :***

**Avant l'ère des stéroïdes, le décès était fréquent. Le traitement d'abord par les stéroïdes, puis maintenant par les immuno déprimeurs a changé le pronostic qui est bon .**

## **B – HYALINOSE SEGMENTAIRE ET FOCALE :**

- Représente environ 10% des GN primitives.
- **Clinique** : - Protéinurie ou hématurie isolée.
- - Souvent syndrome néphrotique cortico-résistant.
- **Biopsie rénale** :
- Il existe des glomérules sains et des glomérules pathologiques. Au niveau de ces derniers une partie du glomérule est lésée.
- La lésion : dépôts hyalins endo membraneux, segmentaires.
- En immuno fluorescence : dépôts d'Ig M ou de C3.
- Evolution : Malgré le traitement corticoïde, l'évolution se fait vers l'IRC .

## C- GN extra-membraneuse:

- environ 15% des G.N primitives.
- **sur le plan clinique** : Elle se caractérise par la survenue insidieuse d'une protéinurie et d'un syndrome néphrotique.
- C'est la cause la plus importante du syndrome néphrotique de l'adulte, elle est idiopathique dans la plus part des cas mais on a rapporté un grand nombre d'antigènes en cause



## ➤ **Sur le plan anatomo-pathologique :**

**1° - Au microscope optique :** épaississement diffus de la paroi de la MB des capillaires glomérulaires, lié à l'existence de dépôts sur son versant externe.

**2° - Au microscope électronique :** présence de dépôts sur le versant externe de la MB, situés sous les pieds des podocytes .

**3°- En immuno fluorescence :** dépôts granuleux d'Ig G et de C3 le long des parois capillaires .

## VI- GN Prolifératives

### A- la maladie de Berger ou G.N à dépôts mésangiaux d'IgA :

- Très fréquente, environ 20% des G.N primitives, ce qui la définit : les dépôts mésangiaux d'IgA, donc l'immuno fluorescence est indispensable pour en faire le diagnostic. Ces dépôts sont diffus.
- **Cliniquement :**
  - Hématurie récidivante ++
  - Parfois protéinurie.
  - Rarement un foyer infectieux .
  - Parfois élévation des IgA sériques .

- **Biopsie rénale :**

*En microscope optique :*

**Rein normal ou augmentation des axes mésangiaux  
,ou atteinte segmentaire et focale :**

- \* **focale** : des glomérules sains alternent avec des glomérules pathologiques .

- \* **segmentaire** : prolifération modérée des cellules mésangiales n'intéressant qu'un secteur du glomérule.

*En immuno fluorescence et en M.E :*

- **Dépôts diffus intéressant le mésangium d'IgA +++ , éventuellement d'IgG, de C3 .**

- **Evolution :**

**Bonne en général mais dans 20% des cas, évolution vers l'IRC, avec HTA .**

## B- GN extra capillaires:

- **5% des GN primitives :**
- **clinique :**
- **La symptomatologie dépend de l'étiologie et du % de croissants.**
- **Début brutal, hématurie macroscopique, protéinurie, insuffisance rénale en quelques semaines ou quelques mois.**
- **Parfois un syndrome néphrotique s'observe au cours d'affection diverses : PAN – Maladie de Wegener – le syndrome de Good pasture +++ (GN+hémorragies pulmonaires)**

➤ ***Biopsie rénale:***

- **une atteinte diffuse de tous les glomérules.**
- **une prolifération de cellules mésangiales et des cellules épithéliales de la capsule de Bowman qui en proliférant vont former des croissants cellulaires oblitérant l'espace de Bowman .**
- **Ces croissants, au début cellulaires, deviennent après fibro- cellulaires puis fibreux .**
- **Il existe par ailleurs une atrophie tubulaire diffuse d'intensité variable.**

## ➤ *En immuno- fluorescence*

- Les dépôts dépendent de l'étiologie .
- Le plus souvent fibrine dans les croissants.
- Parfois dépôts de C3 au niveau des « humps », dépôts d'Ig A (purpura rhumatoïde), dépôts d'IgG et C3 linéaire avec des AC anti M.B glomérulaire (en particulier dans le syndrome de Good pasture) .

# **C- Glomérulonéphrite membrano-proliférative**

**Représente 10% des G.N.primitives.**

## **➤ Clinique :**

**Dans 1/3 des cas : comme une glomérulonephrite aiguë.**

**Dans les autres cas : syndrome néphrotique (fréquent) avec hématurie microscopique et protéinurie asymptomatique.**

- Dans le sang, du complément sérique ( du C3+++ ) et anémie ( inconstante) .**

➤ ***Biopsie rénale :***

Tous les glomérules sont gros, se caractérisant par l'épaississement des parois capillaires et par une prolifération cellulaire endo capillaire avec dépôts sous – endothéliaux (type I) ou dépôts denses intra membraneux (type II) .

➤ ***Evolution :***

fréquemment (malgré diverses tentatives thérapeutiques) vers l'IRC en quelques mois ou années.



# VII- GN secondaires:

- A- Néphropathie lupique:

peut toucher l'ensemble des structures rénale:

- Lésions glomérulaires: multiples et évolutives

- \* Soit lésions actives: prolifération endo capillaire, présence de PN, de noyaux fragmentés, nécrose fibrinoïde, rupture de la MBG, dépôts sous endothéliaux au MO, thrombi hyalins.

- \* Soit lésions chroniques: sclérose glomérulaire, excès de PAC, croissants fibreux

- Lésions tubulaires: dépôts immuns sur la MB tubulaire
- Lésions interstitielles: infiltrat inflammatoire essentiellement de LT, monocytes, peu de LB, plasmocytes, et de fibrose interstitielle inflammatoire.
- Lésions vasculaires: touchent principalement les artéριοles, dépôts de complexes immuns sur les parois artériolaires.

# B- Néphropathie diabétique

- La ponction-biopsie rénale est indiquée en cas d'évolution rapide et inhabituelle.
- Etude microscopique:
- **Lésions glomérulaires:**
- - précoce: hypertrophie glomérulaire
- -glomérulosclérose avec expansion mésangiale
- - glomérulosclérose nodulaire diabétique
- - epaississement de la C de Bowman
- - lésions exsudatives

- Lésions tubulo-interstitielles:
- paississement des MB tubulaires
- Lésions vasculaires: artériosclérose, artériosclérose hyaline: fqte et précoce
- IF: IgG: rehaussement linéaire des MBG et tub
- IgM, C3: marquage des dépôts hyalins glom et arté

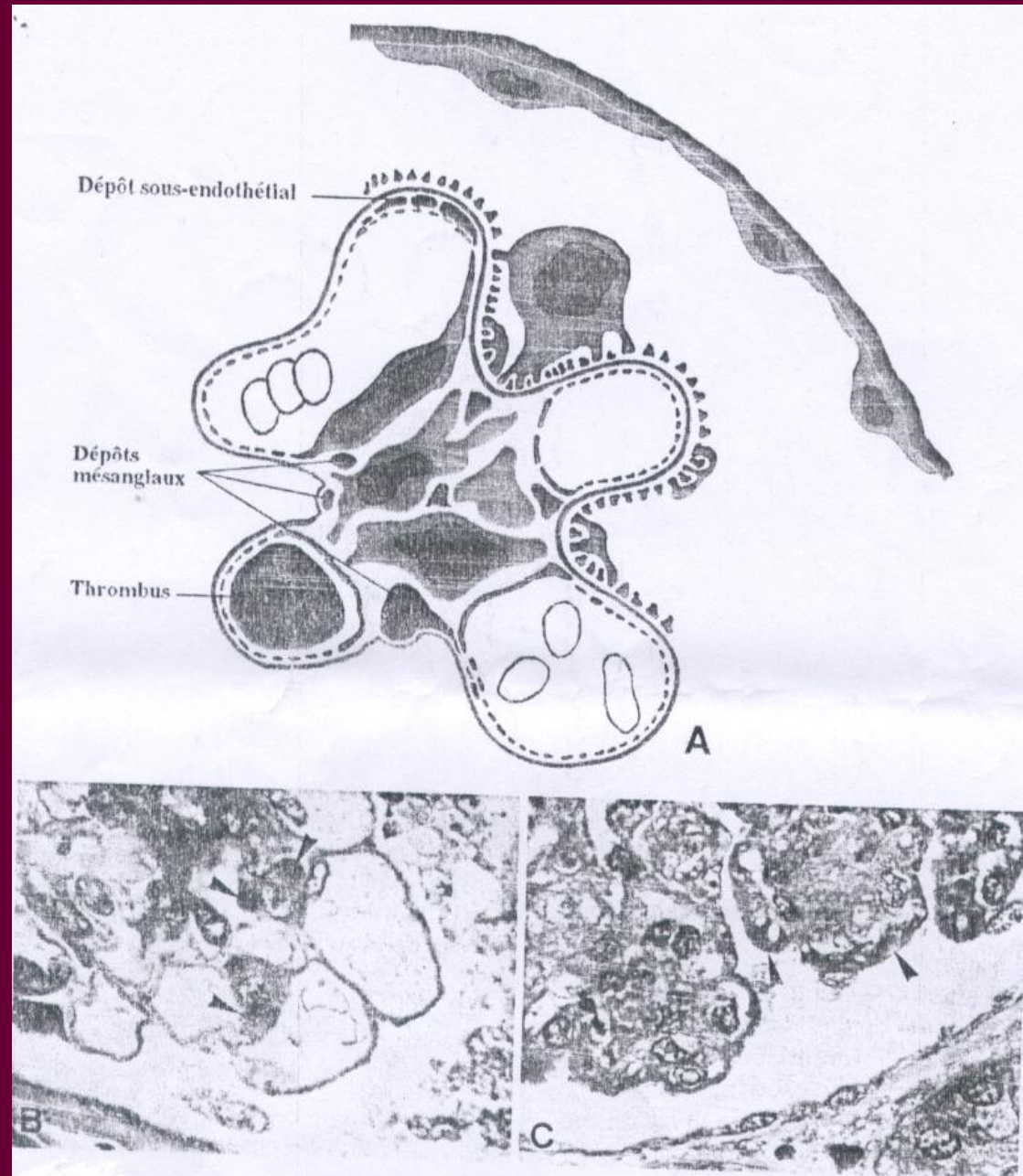
# C- AMYLOSE:

- Néphropathie due aux dépôts au niveau interstitielle et vasculaire de substance amyloïde.
- Mise en évidence grâce au **ROUGE CONGO**: birefringence jaune vert à la lumière polarisée.

## ***D - G.N INCLASSEES :***

- **Fréquence assez grande : 10% environ des GN primitives.**
- **Ce cadre regroupe les GN primitives trop avancées ou ne rentrant pas dans un cadre défini : les dépôts, la prolifération cellulaire, ne permettent pas de les ranger dans les types précédemment décrits .**

- **Dépôts endomembraneux.**  
**A : Représentation schématique.**  
**B : Dépôts mésangiaux fibrinoïdes .**  
**C : Dépôts sous endothéliaux**



- **Dépôts extramembraneux**

**A : Representation schématique.**

**B : Dépôts extramembraneux diffus et réguliers de la glomérulonéphrite extramembraneuse.**

**C : Dépôts épars en bosses ou humps.**

