

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pediatrie", en minuscules et sans accents.

Présentation de cas en Pédiatrie Genève le mardi 16 juin 2015

## Glomérulonéphrite post-streptococcique, différentes présentations cliniques de la même maladie

Oratrices: Dre Alexandra Goischke et la Dre Alexandra Wilhelm-Bals

**Premier cas** : fillette de quatre ans et demi consultant pour urine foncée, œdème du visage et des mollets, après avoir eu des maux de gorge. Cette enfant est connue pour une agénésie rénale.

Au status, on note des œdèmes du visage et des mollets, une tension artérielle normale.

Le stick urinaire montre une protéinurie à ++, une hémoglobinurie à +++ ; le dosage des protéines dans l'urine est de 2.2 g par litre avec un rapport protéine créatinine à 536, la culture d'urine est négative.

Le bilan sanguin montre une créatinine à 31, une urée à 7.9, une protéinémie à 61 g/l, une albuminémie à 31 g/l. La fonction urinaire est dans la norme selon la formule de Schwartz.

ANCA, FAN sont dans la norme, ASLO 2680, système du complément perturbé avec C3 diminué..

Après deux mois d'évolution, le bilan est normalisé.

Les glomérulonéphrites post streptococciques sont probablement sous-estimées. La fréquence est de 1 pour 100'000 dans les pays développés, 1 pour 25'000 dans les pays en voie de développement. Dans les pays développés, cela représente 10 % des cas de glomérulonéphrite, 40 % dans les pays en voie de développement.

L'âge de survenue est entre 2 et 10 ans.

Les cas sont le plus souvent sporadique, mais peuvent être parfois épidémique.

Certains sérotypes sont néphritogènes, d'autres ont plus d'affinité O.R.L. ou cutanée. La pathogenèse invoquée est la formation de dépôt glomérulaire ou l'activation du système du complément, directement stimulé par des composants de la paroi cellulaire des bactéries.

Des dépôts de C3 et C5b signes une stimulation de la voie alterne.

La période de latence est de 7 à 10 jours après une infection O.R.L., de trois à six semaines après une atteinte cutanée.

L'hématurie est systématique, les œdèmes sont retrouvés dans 90 % des cas.

Les complications possibles sont liées à la rétention hydrosodée.

Les atteintes neurologiques sont possibles (hypertension intracrânienne).

Les examens utiles sont le sédiment urinaire avec une hématurie de type glomérulaire, et le dosage du système du complément.

Pour rechercher une cause, le dosage des ASLO, anti hyaluronidase, sont utiles ; ils s'élèvent 5 à 10 jours après l'infection.

CH50 et C3 sont abaissés dans 90 à 100 % des cas.

Article intéressant: *Pediatr Nephrol* 2011 26 165-180. Il y a un schéma représentant les trois phases de la maladie.

Un diagnostic différentiel se pose entre néphropathies à IgA nous, hématurie familiale, autre glomérulonéphrite.

La prise en charge ambulatoire nécessite des contrôles fréquents de la tension artérielle, de l'urine ainsi qu'un contrôle de l'entourage pour le portage de streptocoque.

Le traitement consiste en réduction hydrosodée, diurétiques, éventuellement anti hypertenseur.

Lors de forme rapidement progressive, un traitement cortisonique est envisagé.

La macro hématurie et l'albuminurie se résolvent habituellement en quelques semaines à quelques mois, mais une micro hématurie persistante est possible plus longtemps.

La biopsie est à envisager si le système du complément ne se normalise pas.

L'évolution au long cours et une guérison clinique en semaines à mois, mais il existe une possible diminution de la réserve fonctionnelle rénale.

**Deuxième cas:** Une fillette de cinq ans et demi présente une macro hématurie, un œdème du visage, des diarrhées depuis 10 jours, une fièvre, une toux sèche. Dans l'anamnèse on relève une angine à streptocoques traités il y a deux semaines.

La tension artérielle est à la limite supérieure 116/84, il y a des œdèmes péri-orbitaires. La créatinine est modérément élevée à 48, une urée à 11.8, des protéines sont normales à 60 g/l, l'albuminémie à 26 g/l. Le stick urinaire montre une protéinurie à +++ et une hémoglobinurie à +++. Au sédiment, il y a plus de 3000 érythrocytes par champ.

L'évolution est rapidement défavorable avec un syndrome de détresse respiratoire sur dysfonction cardiaque, et péjoration de la fonction rénale.

Sont évoquées : un syndrome de Goodpasture mais les anticorps anti membrane basale sont négatifs, un lupus mais ANCA et ANA sont négatifs, un syndrome activation de macrophages (mais la ferritine est normale), diverses causes d'hémolyse, des infections mais PCR Chlamydia négatif ainsi que diverses sérologies. Seules sont perturbées ASLO et système du complément.

La biopsie rénale montre des dépôts irréguliers de C3. Un lavage bronchoalvéolaire montre seulement une hémorragie pulmonaire.

Un bolus de cortisone donne une nette amélioration, le traitement de cortisone est poursuivi sur deux mois avec résolution de l'hématurie et normalisation du système du complément en quatre semaines. Il s'agit dans ce cas d'un syndrome pneumo-rénale.

**Troisième cas :** garçon de cinq ans présentant des macrohématuries intermittentes depuis trois mois, survenant dans un contexte de fièvre. C'est un enfant sans antécédent particulier, ayant présenté une scarlatine au début de l'année précédente.

Il n'y a pas d'anamnèse familiale de maladie rénale.

Le status est normale, la tension artérielle également.

Le stick urinaire est pathologique avec protéinurie +++ et hématurie+++ . Il y a une protéinurie à 2 g/l avec un aspect néphrotique (rapport protéine créatinine >200).

Les sérologies pour hépatite A, cytomégalovirus, et EBV sont négatives de même que ANCA et FAN. Les ASLO sont augmentées et le système du complément perturbé (C3 abaissé).

L'évolution se fait vers une macro hématurie intermittente, surtout lors de virose.

L'évolution est plutôt bonne avec disparition de la protéinurie, de l'hématurie, mais le système du complément reste anormalement perturbé (abaissement de C3 persistant).

Cette situation doit faire rechercher des anticorps anti système du complément ou des anticorps contre la protéine I et H. Ces dosages reviennent négatifs.

Finalement il est décidé de faire une biopsie rénale montrant une glomérulonéphrite post infectieuse avec humps.

Dans cette situation, la ponction-biopsie rénale montre une glomérulonéphrite post infectieuse simplement, mais l'abaissement persistant du C3 est atypique. Cela doit faire rechercher des auto-anticorps anti C3.

La littérature décrit de rares cas chez des individus possiblement génétiquement prédisposés.

Chez cet enfant, sous enalapril, il y a finalement amélioration avec micro hématurie.

Le syndrome pneumo rénal est rare, mais grave avec une mortalité de 10 à 50 %.

La persistance de l'abaissement de C3 est un facteur inquiétant,, il faut aussi évoquer des glomérulonéphrites membrano-proliférative, dont le classement a été récemment revu. Des anomalies peuvent être liées à la voie alterne du système du complément et peuvent être acquise (anticorps anti complément) ou génétiques (poly morphisme). Les glomérulonéphrites a C3 sont très rares chez l'adulte.

Les glomérulonéphrites post streptococcique sont :

Une présentation clinique assez typique

L'hématurie est systématique

En général le pronostic est bon, avec un délai de résolution de quelques semaines à quelques mois

Des séquelles à long terme sont possibles

Des atteintes du système du complément sont possibles.

Compte rendu du Dr V. Liberek

[vliberek@bluewin.ch](mailto:vliberek@bluewin.ch)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)