



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
FES



Année 2016

Thèse N° 106/16

# LES NÉPHROPATHIES À IgA (A propos de 18 cas )

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/05/2016

PAR

Mr. EL YOUSSEFI SOUFIANE

Né le 22 Mars 1989 à Douar Hadria

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Néphropathies à IgA - Maladie de Berger - Purpura rhumatoïde  
Ponction biopsie rénale

JURY

M. HARMOUCH TAOUFIQ..... Professeur Agrégé d'Histologie Embryologie Cyto Génétique	PRESIDENT
M. SQALLI HOUSSAINI TARIK..... Professeur agrégé de Néphrologie	RAPPORTEUR
M. ARRAYHANI MOHAMED..... Professeur agrégé de Néphrologie	} JUGES
Mme. SOUILMI FATIMA ZOHRA ..... Professeur agrégé de Pédiatrie	

## PLAN

INTRODUCTION .....	4
Rappels.....	7
I. Anatomie-Histologie .....	8
II. Physiopathologie.....	10
A. Rappel physiologique .....	10
B. Origine de la production des IgA .....	10
C. Anomalie de la glycosylation des IgA et de régulation de la clairance des IgA .....	11
D. Anomalie des récepteurs à IgA.....	11
E. Conséquence de la fixation des IgA au récepteur mésangial et lésions glomérulaires .....	12
F. Facteurs immunogénétiques .....	14
1. Système majeur d'histocompatibilité .....	14
2. Complément sérique .....	14
3. Gène de l'enzyme de conversion de l'angiotensine .....	14
4. Autres facteurs .....	14
III. Aspects anatomo-pathologiques et classifications.....	15
A. Rappels .....	15
B. Etude en microscopie optique des N.IgA .....	15
1. Maladie de Berger .....	15
2. Purpura rhumatoïde .....	17
3. Classifications .....	18
C. Etude en immunofluorescence (IF).....	19

Matériels et Méthodes.....	21
I. Type d'étude.....	22
II. Population étudiée .....	22
III. Méthodes.....	22
A. Recueil des informations .....	22
B. Etude statistique.....	23
C. Difficultés et limites de l'étude .....	23
Résultats .....	28
I. Données générales.....	29
A. Incidence.....	30
B. Etiologies des Néphropathie à IgA.....	29
C. Sexe .....	31
D. Age .....	32
II. Manifestations clinico-biologiques .....	33
A. Motif d'hospitalisation à la néphrologie .....	33
B. Manifestations rénales.....	34
C. Antécédents .....	35
D. Manifestations extra-rénales .....	36
E. Echographie rénale.....	36
III. Ponction biopsie rénale (PBR):.....	37
A. Indications de la PBR:.....	37
B. Microscopie optique: .....	37
C. Classification d'OXFORD: .....	38
D. Immunofluorescence: .....	39
IV. Traitement .....	40
A. Traitement symptomatique: .....	40

---

B. Traitement immunosupresseur: .....	40
V. Evolution:.....	41
Discussion :.....	44
I. Epidémiologie: .....	45
II. Signes clinico-biologiques: .....	47
A. Hématurie: .....	47
B. Protéinurie .....	49
C. Insuffisance rénale:.....	51
D. Hypertension artérielle:.....	53
III. Histologie rénale: .....	53
A. Microscopie optique: .....	53
B. Immunofluorescence directe:.....	55
IV. Traitement et evolution .....	56
Conclusion .....	59
Résumé .....	61
Bibliographie .....	68
Abréviations .....	81

# INTRODUCTION

La Néphropathie à IgA (N.IgA) est la glomérulonéphrite primitive la plus fréquente dans les pays développés. Elle est définie par la présence de dépôts d'immunoglobuline A dans les glomérules [1].

La N.IgA atteint l'homme plus que la femme et essentiellement l'enfant et l'adulte jeune [67]. La N.IgA est actuellement reconnue comme une cause importante d'insuffisance rénale [2].

Cliniquement, elle recouvre deux présentations cliniques différentes : les néphropathies à IgA primitives comprenant la maladie de Berger (MB) qui est exclusivement rénale, le purpura rhumatoïde (PR) lorsqu'il existe des signes cliniques extra-rénaux, et les néphropathies à IgA secondaires (Tableau1) [3].

Le diagnostic de la N.IgA est fait nécessairement sur la ponction biopsie rénale (PBR) en immunofluorescence, est définie par les critères immunohistologique.

Les objectifs du présent travail :

- Ø Définir la présentation initiale : épidémiologique, histologique et thérapeutique.
- Ø Evaluer la survie rénale et la protéinurie après 18 mois d'Evolution.

Tableau 1: Etiologies des néphropathies à d'IgA. [3,4]Primitive

- Néphropathie à IgA, maladie de Berger
- Purpura rhumatoïde

Secondaire

- Maladies du foie : alcoolique, cirrhose biliaire primitive, cirrhose cryptogénique, hépatite B, schistosomiase chronique, maladie de Wilson
- Maladies intestinales : maladie coeliaque, maladie de Crohn, maladie de Whipple
- Maladies de peau : dermatite herpétiforme, psoriasis, pemphigoïde bulleuse
- Maladies de l'œil : épisclérite, sclérite, uvéite antérieure
- Maladies pulmonaires : sarcoïdose, mucoviscidose, bronchiolite oblitérante, hémosidérose pulmonaire primitive, déficit en  $\alpha$ 1-antitrypsine
- Néoplasies : carcinome pulmonaire, du larynx, du foie, du rein et du pancréas, mycosis fongoïde, myélome multiple, POEMS
- Infections: VIH, lèpre, HTLV1.
- Maladies de système : polyarthrite rhumatoïde, cryoglobulinémie, rhumatisme psoriasique, spondylarthrite rhumatoïde, syndrome de Sjogren, maladie de Behçet, syndrome de Reiter, purpura thrombopénique idiopathique, syndrome de Goodpasture, maladie de Wegener
- Autres (probable coïncidence) : diabète, vitiligo, b-thalassémie

# RAPPELS

## I. Anatomie-Histologie

Les reins ont une forme d'haricot, ils sont situés de part et d'autre de la colonne vertébrale, dans la partie postérieure de l'abdomen.

Sur la partie médiale du rein : Le sinus rénal qui se présente comme une cavité, contient les vaisseaux et les cavités excrétrices, c'est à dire les calices et le bassinet [5].

Le parenchyme rénal est divisible en deux parties :

- Le cortex rénal, couche la plus fine située sous la capsule rénale et autour de la médulla dans les colonnes rénales. On y trouve les corpuscules rénaux qui contiennent les glomérules et les segments initiaux et terminaux des tubes rénaux [5].
- La médulla composée des pyramides rénales (de Malpighi) dont la base est orientée vers le cortex et le sommet vers un calice. On y trouve les segments ascendants et descendants des tubes rénaux [5].

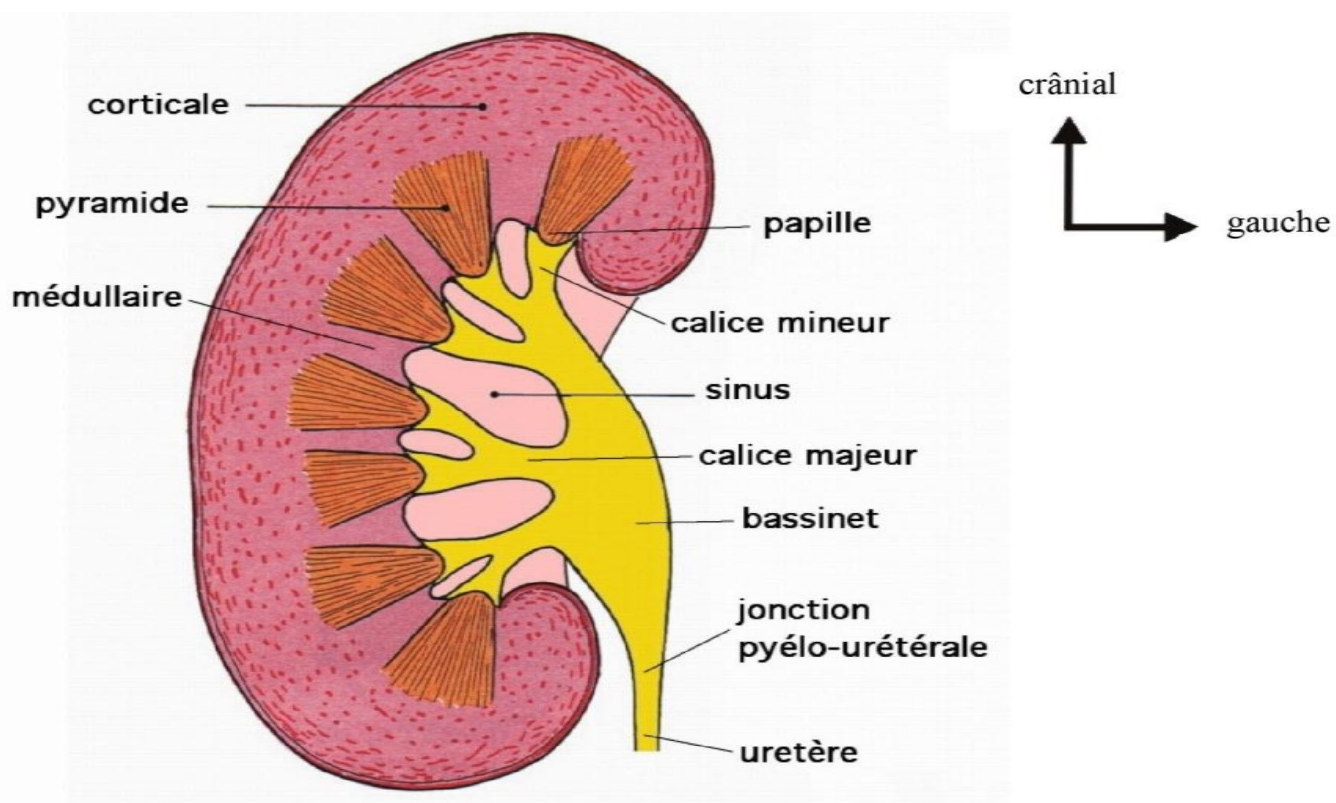


Figure 1 : coupe frontale du rein [6]

## II. Physiopathologie

Les mécanismes physiopathologiques de la néphropathie à IgA restent en grande partie inconnus.

### A. Rappel physiologique

Le système immunitaire à IgA joue un rôle important dans la défense de l'organisme contre les antigènes se présentant au contact des muqueuses.

Il existe deux systèmes indépendants de production des IgA :

- Le système médullaire : qui produit des IgA1 monomériques présents à 85% dans la circulation.
- Le système muqueux : qui produit essentiellement des IgA2 (IgA sécrétoires). Elles ne sont pas retrouvées dans la circulation.

### B. Origine de la production des IgA

L'hypothèse d'une augmentation globale de la synthèse des IgA, à l'origine de la formation des complexes immuns a été retenue.

Il s'agit d'une anomalie touchant le système immunitaire à IgA. Le sous-type principal d'IgA circulant et retrouvé dans le mésangium est l'IgA1 d'origines médullaires, polymériques, anioniques avec excès de chaînes.

La prédominance d'IgA1 et la relative absence d'IgA2 dans le mésangium seraient plus en faveur d'une surproduction médullaire [3,7]. Cette production exagérée d'IgA s'accompagne d'une augmentation des complexes immuns circulants à IgA [3, 8, 9].

### C. Anomalie de la glycosylation des IgA et de régulation de la clairance des IgA

A l'état normal, il existe deux formes de glycosylation des protéines :

- La N-glycosylation définie par la fixation à l'asparagine,
- L'O-glycosylation définie par la fixation à la sérine ou à la thréonine.

Les IgA1 contiennent 18 sites d'O-glycosylation. La glycosylation des IgA1 est faite d'un sucre proximal, le N-acétyl galactosamine auquel une enzyme, la  $\beta$ 1, 3 galactosyl transférase apporte un sucre distal, le D-Galactose [7, 10, 11].

Dans la N.IgA, on note une anomalie de la glycosylation des IgA1 par déficit en  $\beta$ 1, 3 galactosyl transférase [12]. Ces anomalies de glycosylation seraient responsables d'une diminution de la clairance des IgA et de leur dépôt dans les capillaires glomérulaires avec augmentation de leur affinité pour la matrice mésangiale [12, 13].

Cette anomalie de glycosylation des IgA n'est pas retrouvée chez les patients avec un PR sans atteinte rénale, contrairement à ce que l'on observe chez les patients avec une néphropathie [14, 15].

### D. Anomalie des récepteurs à IgA

Dans la N.IgA, il existe une anomalie de la sialylation du récepteur (CD89) responsable de l'augmentation de son affinité pour les IgA. Une régulation négative ainsi est exercée par les IgA et entraîne une diminution de l'expression du récepteur à la surface des cellules monocytaires [16, 17].

Un autre récepteur impliqué dans la pathogénie est le récepteur hépatique ou asialoglycoprotéine récepteur fixant les IgA1 par les résidus terminaux galactose de la région charnière [18]. Un déficit d'expression du galactose sur les molécules d'IgA

pourrait rendre compte d'une diminution de leur affinité pour leur récepteur et d'une diminution de la clairance hépatique des IgA [19, 20]. :

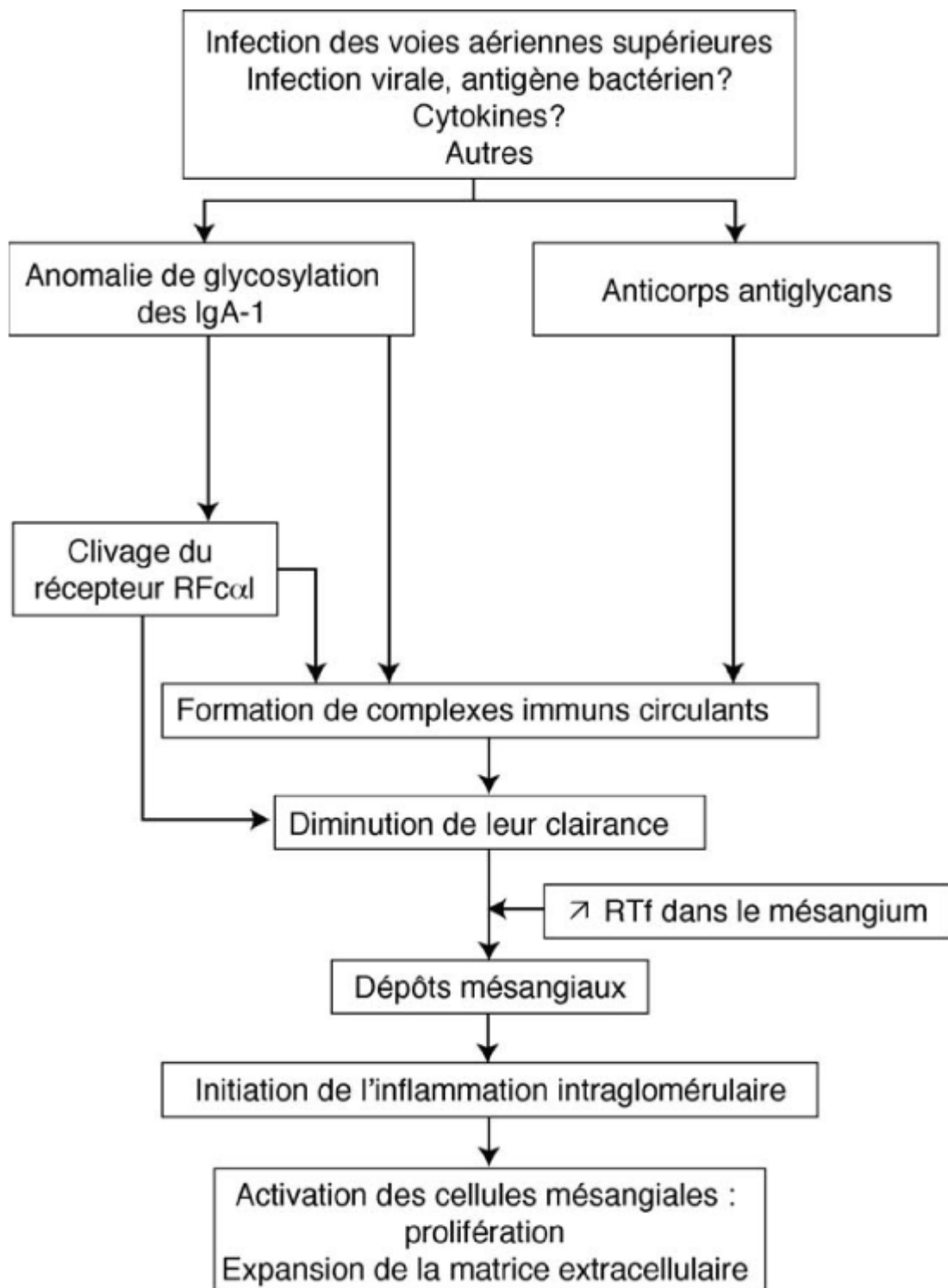
### E. Conséquence de la fixation des IgA au récepteur mésangial et lésions glomérulaires

La destruction glomérulaire observée lors de l'analyse histologique des biopsies rénales résulte de la prolifération des cellules mésangiales et de l'augmentation de la production de matrice aboutissant à l'obstruction des capillaires glomérulaires [21, 22]. Les complexes immuns de grande taille et présentant une charge négative s'accumulent dans le mésangium [23].

Il existe une corrélation entre leur détection et l'intensité de l'hématurie dans la MB. Dans la néphropathie du PR, ces complexes immuns sont retrouvés au cours des phases aiguës et des épisodes hématuriques [24].

La stimulation des récepteurs de surface des cellules mésangiales par les complexes immuns contenant les IgA est l'événement initiateur de la N.IgA (figure 2).

Dans l'interstitium, les cellules monocytaires et macrophagiques activées sécrètent du C3 et du C4 [25].



**Figure 2** : Physiopathologie de la néphropathie à IgA. Un des mécanismes proposés: le rôle des anomalies de la glycosylation des IgA1. (RTf: récepteur de la transferrine)

[26].

## F. Facteurs immunogénétiques

L'implication de facteurs génétiques a été montrée par l'étude des familles de patients porteurs de N. IgA [27].

### 1. Système majeur d'histocompatibilité

Une association de la maladie a été décrite avec les antigènes de classe I du système majeur d'histocompatibilité HLA BW35 [28].

Au Japon une relation a été établie avec les antigènes HLA DR4. [29]

### 2. Complément sérique

Le déficit de la fraction C4 du complément pourrait affecter la solubilisation ou la clairance des complexes immuns. Le phénotype C4 nul a une fréquence significativement augmentée dans les N.IgA, il prédisposerait à l'aggravation de la fonction rénale. [29, 79]

### 3. Gène de l'enzyme de conversion de l'angiotensine

Une hyperréactivité de l'angiotensine II intra rénale tandis que les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) réduisent la protéinurie et atténuent le déclin de la fonction rénale. Cela suggère un rôle important joué par le système rénine angiotensine dans la progression de la N. IgA [30].

### 4. Autres facteurs

D'autres gènes sont en cours d'étude tels que le système immunitaire à IgA et le gène de la chaîne alpha de récepteur des cellules T [29].

### III. Aspects anatomo-pathologiques et classifications

La biopsie rénale confirme le diagnostic de la N.IgA grâce à l'IF [31, 32].

#### A. Rappel

La biopsie rénale est dans la plupart des cas effectuée par voie percutanée, après une légère prémédication et une simple anesthésie locale au moyen d'une aiguille conçue pour ce mode de prélèvement [33, 34].

En règle, on fait 2 prélèvements, l'un pour l'optique, l'autre pour l'IF et dans certains cas, un troisième fragment est prélevé pour la ME. Les fragments ont un calibre de l'ordre du millimètre et une longueur de l'ordre du centimètre. Ils comportent habituellement une quinzaine de glomérules [33, 34].

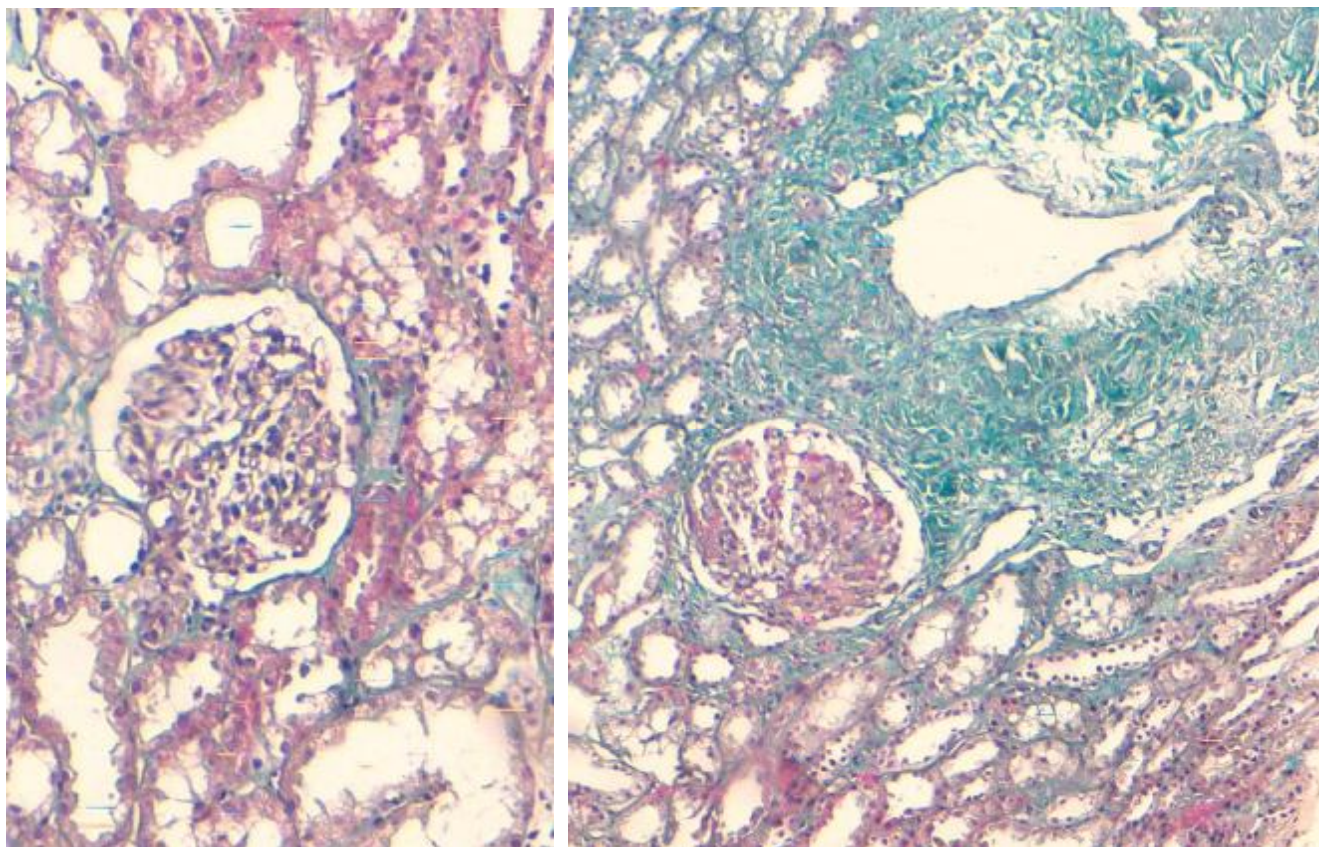
#### B. Etude en microscopie optique (MO) des N.IgA

##### 1. Maladie de Berger

Les lésions en MO sont extrêmement variables au sein de la biopsie et d'un patient à l'autre [35, 36, 37].

Les glomérules peuvent apparaître normaux ou être le siège d'un élargissement des axes mésangiaux par augmentation des protéines de la matrice extracellulaire (fibronectine et collagène IV). On peut y repérer des dépôts arrondis « rouges » d'aspect fibrinoïde au trichome, en position mésangiale et dans la paroi. Les formes non ou peu prolifératives correspondent aux formes mésangiopathiques. L'hypercellularité mésangiale est fréquente, d'intensité inégale d'un lobule glomérulaire à un autre [3, 26].

Plus rarement, on observe une glomérulonéphrite diffuse endocapillaire ou une glomérulonéphrite endocapillaire et extracapillaire avec des croissants épithéiaux pouvant être circonférentiels dans plus de 50% des glomérules [3, 26].



A

B

**Figure 3 :** (Iconographes de l'unité d'anatomie pathologique de CHU Hassan II Fès)

A : Prolifération mésangiale avec épaissement de la matrice

B : prolifération mésangiale avec une fibrose interstitielle

## 2. Purpura rhumatoïde

La néphropathie du PR présente quelques particularités histologiques.

En MO, les lésions les plus caractéristiques sont une prolifération cellulaire endocapillaire, avec présence de cellules inflammatoires dans les capillaires glomérulaires. Les croissants cellulaires extracapillaires sont aussi assez fréquents, avec des foyers de nécrose fibrinoïde. Les lésions glomérulaires peuvent prendre un aspect plus fibreux [3, 26, 35].

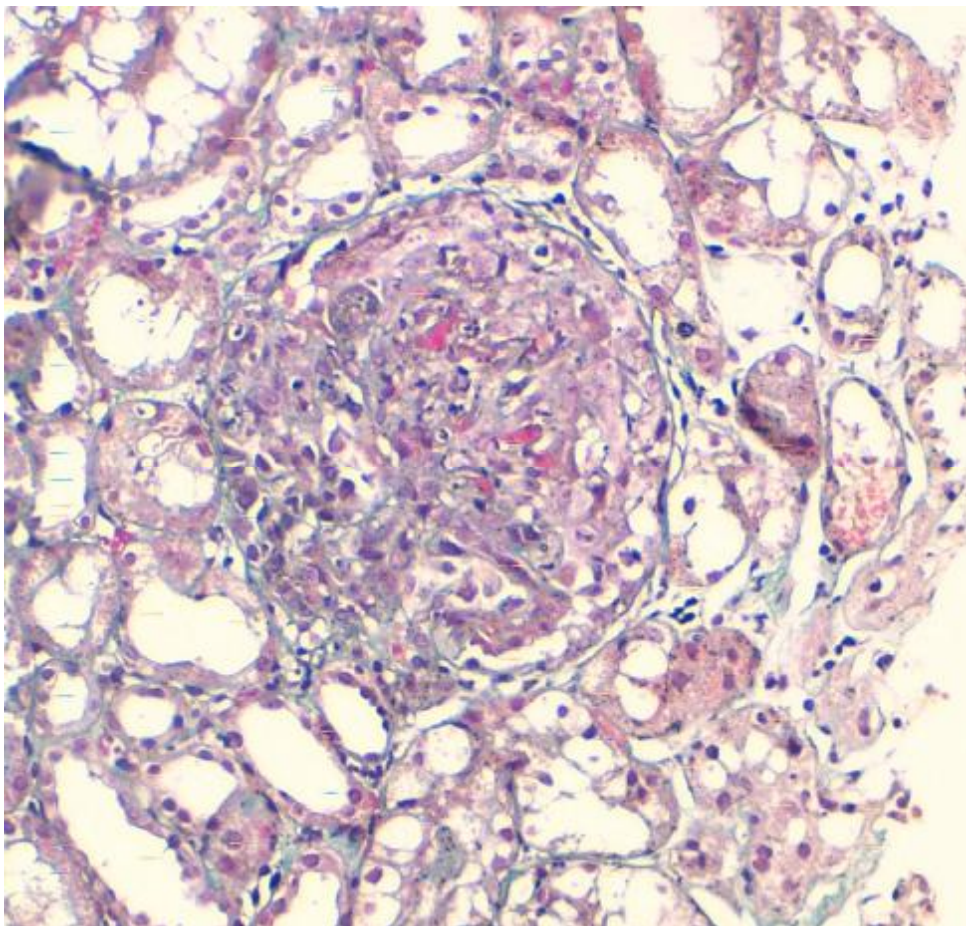


Figure 4: prolifération endo et extra capillaire avec cylindre hématique à droite  
(Iconographe de l'unité d'anatomie pathologique de CHU Hassan II Fès)

### 3. Classifications

En raison de la grande diversité des lésions histologiques au cours de la N.IgA, de nombreuses classifications ont été proposées et évaluées pour leur capacité à prédire l'évolution de la néphropathie, le plus souvent, en termes de survie rénale.

La plus récente et la plus reproductible est la classification d'OXOFORD qui permet d'évaluer, par un score histo-pronostic (MEST score), le risque évolutif de la néphropathie à IgA [38] :

- ü Hypercellularité mésangiale (M)
- ü Hypercellularité endocapillaire (E)
- ü Glomérulosclérose segmentaire (S)
- ü Atrophie tubulaire / fibrose interstitielle (T)

Tableau 2: classification histologique de la N.IGA (classification d'Oxford) [38].

Variable	Définition	Score
Hypercellularité mésangiale*	< ou = 4 cellules mésangiale par axe mésangial >ou =5 cellules mésangiale par axe mésangial	M0 ≤ 0,5 M1 >0,5
Hypercellularité endocapillaire	Hypercellularité par augmentation du nombre des cellules dans la lumière des capillaires glomérulaires	E0 : absent E1 : présent
Glomérulosclérose Segmentaire	Lésion fibreuse d'une partie (et non de l'ensemble) du flocculus ou présence d'une synéchie flocculocapsulaire.	S0 : absent S1 : présent
Fibrose interstitielle / atrophie tubulaire	Pourcentage du cortex concerné par l'atrophie tubulaire ou la fibrose interstitielle.	T0 : 0%-25% T1 : 26%-50% T2 : > 50%

\* : Le score d'hypercellularité mésangiale doit être évalué sur des coupes tissulaires colorées à l'acide périodique de Schiff. Si plus de 50 % des glomérules ont plus de 3 cellules dans une tige mésangiale, l'hypercellularité mésangiale est classée M1.

### C. Etude en immunofluorescence

Elle apporte le diagnostic de certitude en révélant des dépôts d'IgA diffus dans le mésangium et s'étendant parfois aux parois capillaires, réalisant ainsi l'aspect typique « en arbre mort » [35, 36]. Parfois, ils sont segmentaires ne touchant que quelques axes mésangiaux « en coup d'ongle », ou de distribution irrégulière. Les IgA peuvent être associées à d'autres dépôts [31, 32, 35].

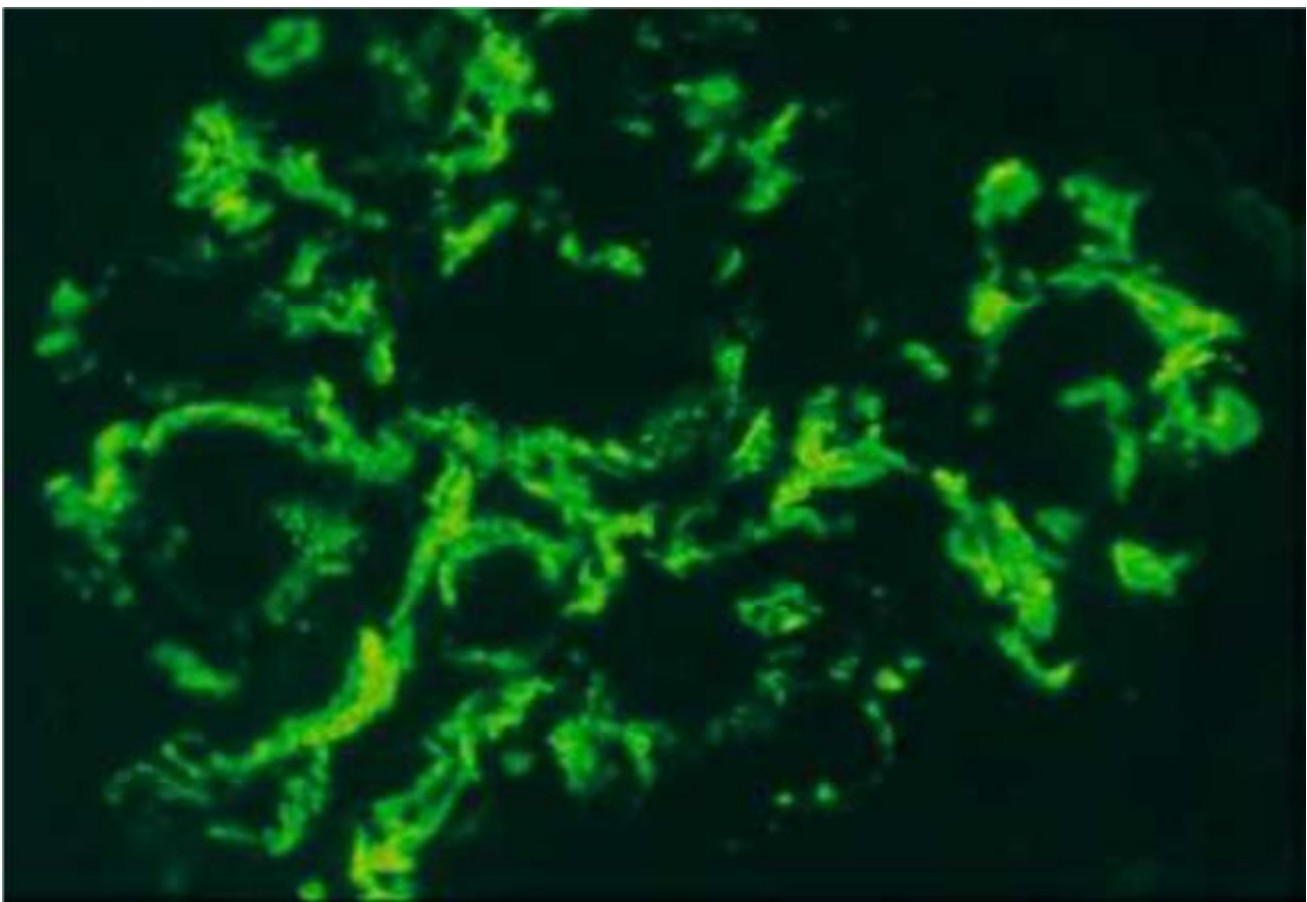


Figure 5 : Dépôts granuleux d'IgA distribués en arbre mort ( $\times 400$ ) [91].

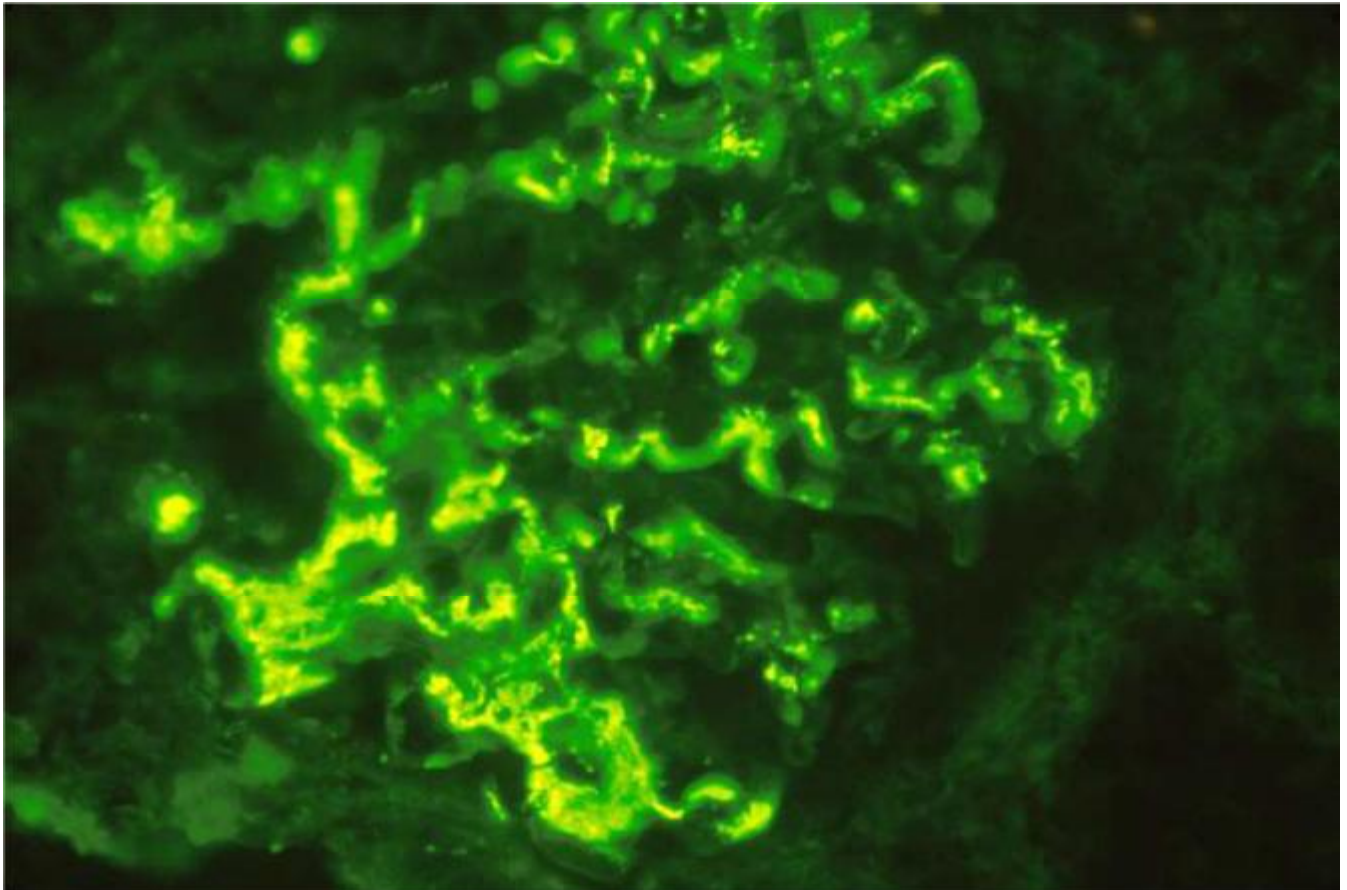


Figure 6: Dépôts granuleux d'IgA de répartition un peu irrégulière  
(× 400) [37].

# MATERIELS

# ET METHODES

## I. Type d'étude

Notre travail consiste en une étude rétrospective incluant les patients hospitalisés au service de néphrologie du CHU-Hassan II de Fès, pour une néphropathie à IgA confirmée par une ponction biopsie rénale, colligés dans le service d'anatomopathologie durant une période de 6 ans allant de janvier 2009 à décembre 2014, avec un suivi de 18 mois terminé en mois de mars 2016.

## II. Population étudiée

Notre étude inclut les patients chez qui une ponction biopsie rénale a été réalisée et concluant à une néphropathie à IgA. Ils sont sélectionnés à partir du registre d'anatomopathologie du service de néphrologie. Les PBR ont été examinées au sein de service d'anatomie pathologique par microscopie optique et par technique d'immunofluorescence directe, ou seulement par la microscopie optique en faveur de la N.IgA.

## III. Méthodes

### A. Recueil des informations

Une fiche d'exploitation a été établie pour chaque patient permettant le recueil des données nécessaires à l'analyse de notre série afin de répondre aux objectifs de notre étude.

Cette fiche précise un ensemble de données comprenant trois volets : un volet clinique et biologique, un volet réservé aux données histologiques, un autre pour la thérapeutique et l'évolution.

Les données relatives aux différents aspects démographiques, cliniques et paracliniques ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients.

Les données relatives aux différents aspects immunohistopathologiques, quant à elles, ont été recueillies à partir des comptes rendus des biopsies rénales.

Les données relatives aux différents aspects thérapeutiques et évolutifs ont été obtenues à partir des dossiers médicaux et page HOSIX des patients.

## B. Etude statistique

Les données recueillies ont été codées et saisis sur Excel (Microsoft Office 2010).

## C. Difficultés et limites de l'étude

Comme toute étude rétrospective, les difficultés rencontrées étaient liées à l'exploitation des dossiers.

Nous avons constaté le manque de certaines données, en particulier celles qui concernent les examens paracliniques ainsi que l'évolution de certains patients au cours du suivi.



- Autres signes Uro-néphrologiques : oui :  non :

\*si oui lesquelles :

-Signes extra-néphrologiques :

- Cardiaques : oui :  non :
- Pulmonaires : oui :  non :
- Digestifs : oui :  non :
- Autres signes :

Les signes :

ü Biologie:

- NFS : Hb : GB : PLQ :
- TP :
- Fonction rénale :
- Ionogramme sanguin :
- Albuminémie : Protidémie :
- Protéinurie de 24h :
- Syndrome néphrotique : oui :  non :
- Autres bilan :

- Clairance de la créatinine selon Cockcroft:

ü Echographie rénale :

ü Ponction biopsie rénale :

- Lieu d'étude : Fès  Rabat
- Indication :
- MO :
  - Ø Hypercellularité mésangiale: oui  non
  - Ø Forme mésangiographique: oui  non
  - Ø Forme segmentaire et focale: oui  non
  - Ø Forme proliférative diffuse oui  non
  - Ø Participation extracapillaire oui  non
  - Ø Participation endocapillaire oui  non
  - Ø Sclérose glomérulaire : oui  non
  - Ø Lésions tubulo-interstitielles et vasculaire
    - § Atrophie tubulaire : oui  non
    - § Fibrose interstitielle oui  non
    - § Lésion de MAT oui  non
    - § Artério sclérose oui  non

\*\*\* Classification :

Oxford :

- IF :
 

IgA:	C3:
IgG:	C1q:
IgM:	Kappa:
Lambda:	Fg:

Présence des signes de mauvais pronostic :

- HTA : oui :  non :
- Hématurie : oui :  non :
- Protéinurie de 24h : oui :  non :
- Insuffisance rénale : oui :  non :
- Lésions histologiques : oui :  non :
- Autres FDR :

ü Traitement :*Traitement spécifique :*§ Mesures symptomatiques: oui  non 

- IEC: oui:  non :
- ARA2 oui  non

*Traitement immunosuppresseur :*

- Corticoïdes: bolus : oui:  non :
- Par voie orale :  non :
- Cyclophosphamide: oui:  non :

## ü Evolution :

évolution	1 mois	2 mois	3mois	6 mois	1 an	18 mois
Urée						
créatinine						
Protéinurie de 24H						

# RESULTATS

## I. Données générales

### A. Incidence

Parmi les 854 PBR réalisées au service de néphrologie CHU HASSAN II durant la période de 6 ans de janvier 2009 à décembre 2014, Nous avons inclu dans notre étude 18 biopsies concluant à une N.IgA

La prévalence de la N.IgA est estimée à 2,1%.

**TABLEAU 3** : Pourcentage annuel des cas de la N.IgA

ANNEE	NOMBRE DES PBR	LES CAS DE LA N.IgA	POURCENTAGE
2009	101	2	2%
2010	115	4	3,5%
2011	168	5	3%
2012	132	2	1,5%
2013	178	3	2%
2014	160	2	1,4%

## B. Etiologies des Néphropathie à IgA

Il s'agit de la MB chez 7 patients (39%), d'un PR dans 10 cas (56%) et d'une N.IgA secondaire chez un seul cas (5%).

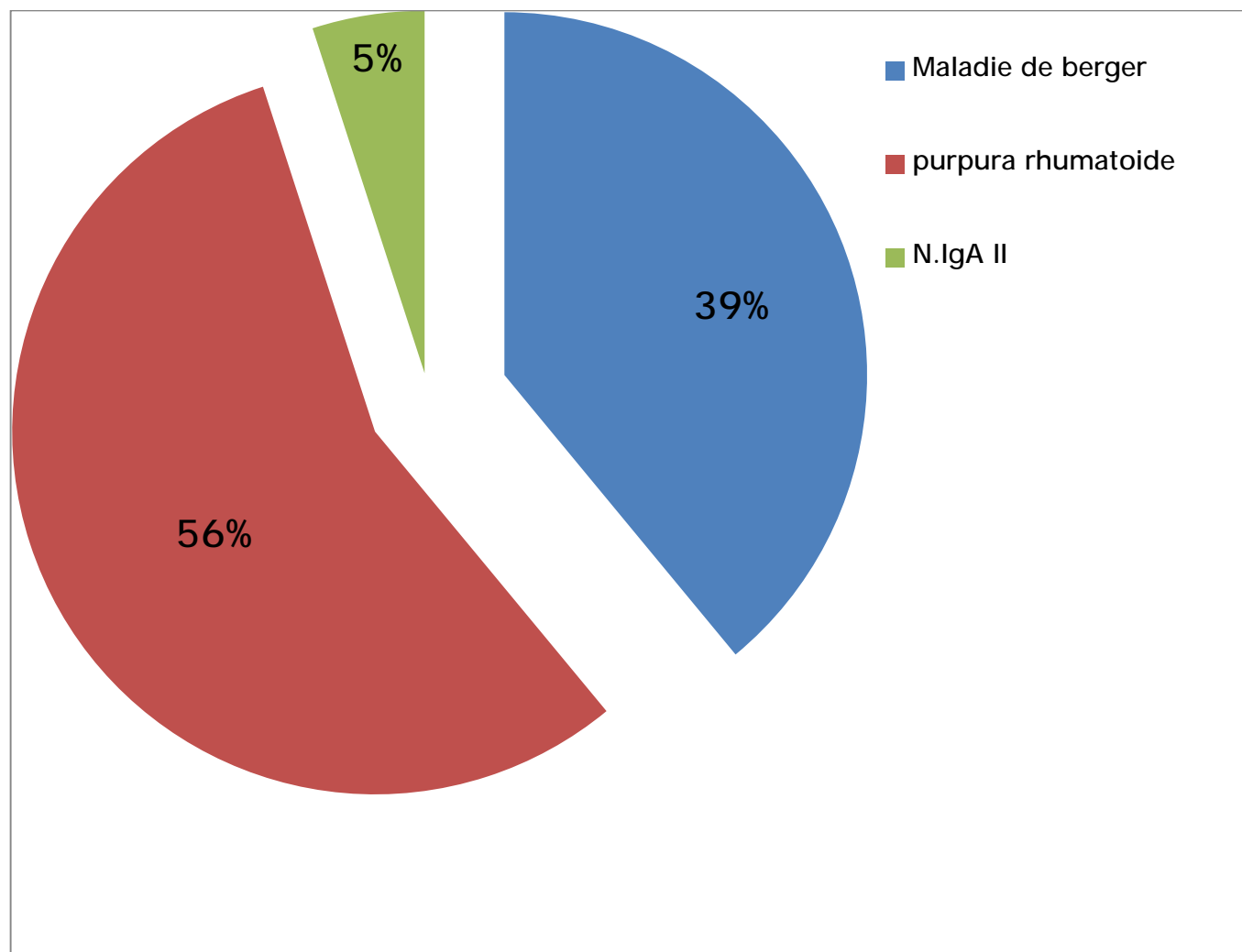


Figure 7 : Etiologies des néphropathies à IgA

### C. Sexe

Notre série comprend 11 hommes et 7 femmes avec un sexe ratio 1,6.

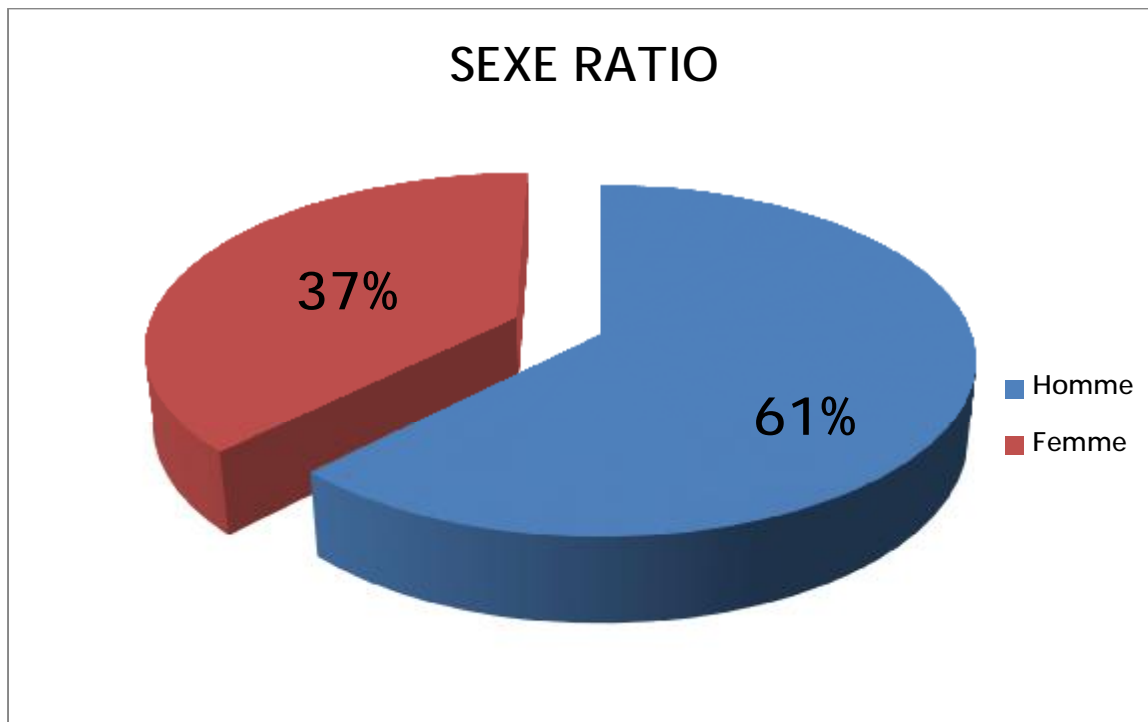


Figure 8 : Répartition des cas de la N.IgA en fonction du sexe

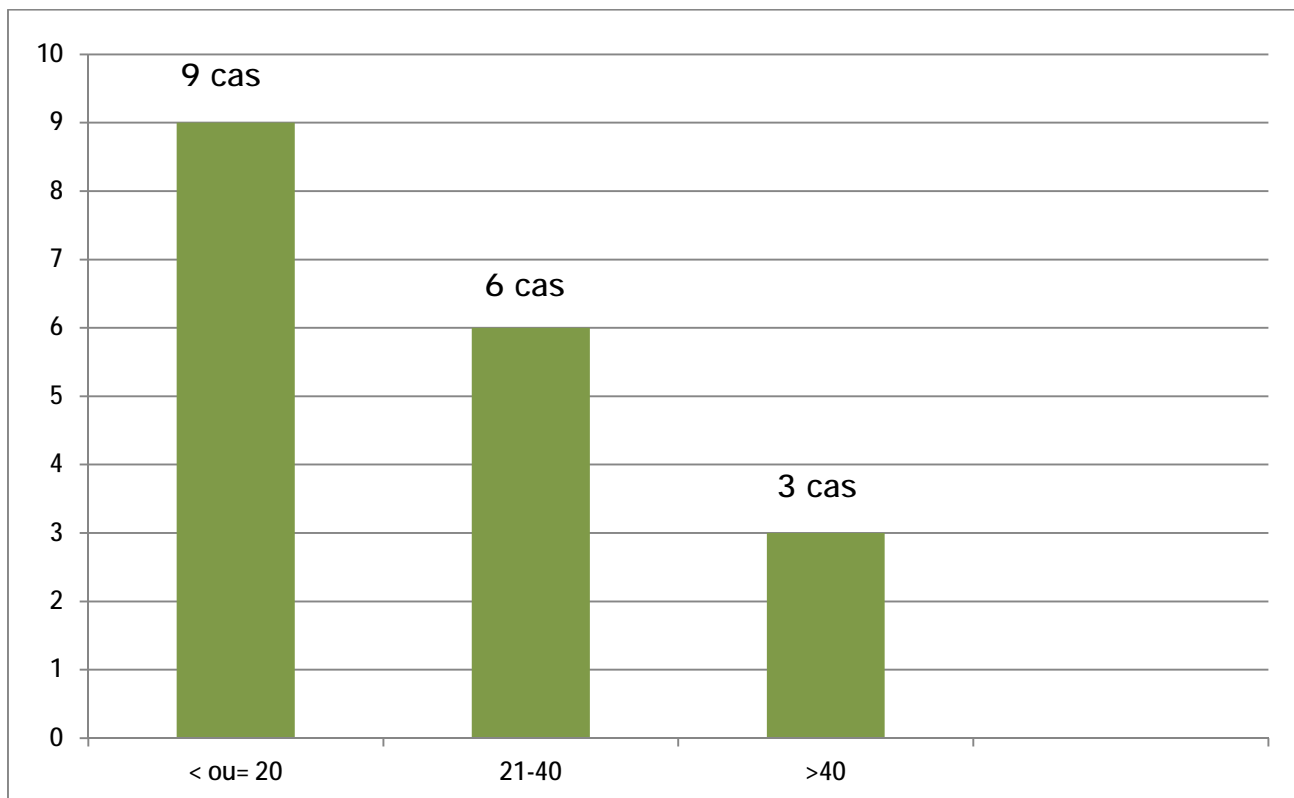
La maladie de Berger est trouvée chez 4 de sexe masculin (57%), et 3 de sexe féminin (43%), avec un sexe ratio de 1,33.

Le purpura rhumatoïde (PR) est trouvé chez 6 de sexe masculin (60%), et 4 de sexe féminin (40%), avec un sexe ratio de 1,5.

Le seul cas de la néphropathie à IgA secondaire à la dermatose bulleuse est constaté auprès d'un homme (33 ans).

## D. Age

Dans notre étude, l'âge moyen de découverte de la néphropathie à IgA est de 26 ans. Les extrêmes d'âge se situent entre 5 ans et 68 ans. La moitié des patients avaient un âge moins de 20 ans, alors que ceux ayant un âge entre 21 et 40 ans représentaient un tiers des cas.



**Figure 9:** Répartition des cas par tranche d'âge

Pour la MB, l'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de 26 ans, avec des extrêmes d'âges entre 8 et 44 ans au moment du diagnostic. Pour le PR, l'âge moyen est de 23,7 ans, avec des extrêmes d'âges entre 5 et 68 ans au moment du diagnostic.

## II. Manifestations clinico-biologiques

### A. Motif d'hospitalisation à la néphrologie

Il existe quatre principaux motifs d'hospitalisation à la néphrologie, l'hématurie et la protéinurie non néphrotique sont respectivement les premiers motifs d'hospitalisation à la néphrologie.

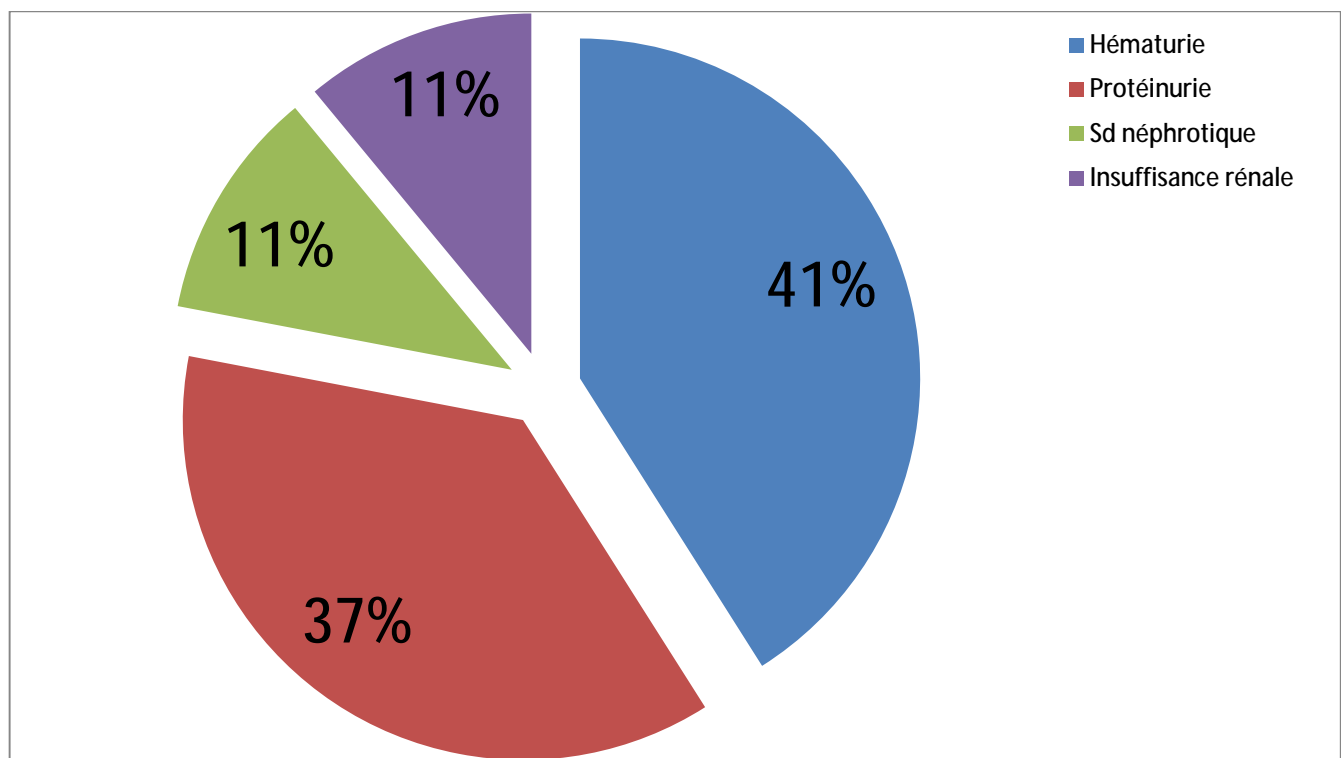


Figure 10 : les motifs d'hospitalisation de la N.IgA

Pour la MB, l'hématurie est le premier motif d'hospitalisation, qui concerne chez 56% des patients. Il s'agit de la protéinurie non néphrotique chez 22% des cas. L'insuffisance rénale et le syndrome néphrotique constituent le motif d'hospitalisation, de manière égale, chez 14% des patients (IR : 14%, SN : 14%).

Le premier motif d'hospitalisation à la néphrologie des patients ayant le PR est la protéinurie chez 44%, suivi de l'hématurie chez 31%, puis l'insuffisance rénale aiguë chez 13% et le syndrome néphrotique également chez 13%.

Pour le seul cas de néphropathie à IgA secondaire à la dermatose bulleuse, le motif de son hospitalisation est la présence de la protéinurie non néphrotique associée à l'hématurie.

## B. Manifestations rénales

Une hématurie est présente chez 12 patients, celle-ci est macroscopique chez 3 patients (25%) et microscopiques chez 9 patients (75%).

La protéinurie est positive chez 15 patients (83%) de type non néphrotique chez 12 cas qui était comprise entre 0,3 et 3g/jour avec un minimum de 0,54 g/jr et néphrotique (> 3g/jour) chez 3 cas avec un maximum de 6g/jr.

L'Insuffisance rénale existe chez 5 patients.

A leur admission, 07 de nos patients étaient hypertendus > ou = 140/90, alors que les autres patients (11) ont une tension artérielle normale <140/90.

La diurèse est conservée chez tous les patients.

**Tableau 4:** Profil des manifestations rénales à l'admission chez les cas de la N.IgA

Atteinte rénale	Nombre	%
Hématurie	12	67%
Protéinurie <3g	12	67%
Sd néphrotique	3	17%
Insuffisance rénale	5	39%
HTA	7	39%

Tableau 5: Profil des manifestations rénales à l'admission chez les cas de la MB

Atteinte rénale	Nombre	%
Hématurie	5	71%
Protéinurie <3g	4	57%
Sd néphrotique	1	14%
Insuffisance rénale	2	29%
HTA	2	29%

Tableau 6: Profil des manifestations rénales à l'admission chez les cas de PR

Atteinte rénale	Nombre	%
Hématurie	6	60%
Protéinurie <3g	7	70%
Sd néphrotique	2	20%
Insuffisance rénale	3	30%
HTA	5	50%

### C. Antécédents

L'antécédent d'infection des voies aériennes supérieures est trouvé chez 06 patients (33%) : quatre patients ont la MB (57%) et deux patients ont le PR (20%). Nous avons enregistré un seul cas présentant des antécédents de l'hypothyroïdie associée à une anémie.

Les autres patients n'ont aucun antécédent personnel.

Un seul cas qui présente un antécédent familial de syndrome néphrotique chez le cousin.

#### D. Manifestations extra-rénales

Pour les cas de la MB, la rectorragie et l'œdème des membres inférieurs (OMI) sont trouvés chez un seul cas, alors que les autres patients n'ont aucune manifestation extra rénale.

Pour les cas de PR, tous les patients ont des taches purpuriques, suivi des arthralgies chez 08 cas, douleur abdominale chez 03 cas.

Tableau 7: Profil des manifestations extra rénales à l'admission chez les cas du PR

Manifestations extra rénales	%
Taches purpuriques	100%
Arthralgies	80%
Douleur abdominale	30%
Rectorragie	20%
OMI	10%

#### E. Echographie rénale

L'échographie rénale est faite chez tous les patients.

Elle est normale chez 15 patients, avec un seul cas de dilatation Urétéro-pyélo-calicielle bilatérale, et deux patients ayant une taille réduite des deux reins.

### III. Ponction biopsie rénale (PBR)

#### A. Indications de la PBR

La principale indication de biopsie était l'existence concomitante d'une protéinurie et d'une hématurie (39%).

Tableau 8: Indication de la PBR par ordre de fréquence

Indication	Nombre	%
PU+HU	7	38,9%
PU	4	22,2%
PU+HU+IR	3	16,7%
HU+IR	2	11,1%
PU+IR	1	5,6%
IR	1	5,6%

#### B. Microscopie optique

Le nombre moyen de glomérules retrouvé est de l'ordre de 10 glomérules.

Sur les 18 biopsies réalisées, 14 biopsies présentaient des glomérules toujours perméables.

Les lésions glomérulaires sont dominées par les lésions aiguës telles que l'hypercellularité mésangiale chez 05 patients (28%) et une prolifération mésangiale chez 06 patients (33%), une prolifération extra-capillaire est retrouvée dans 04 cas (22%) et une prolifération endocapillaire dans 03 cas (17%) et aucun cas d'épaississement des anses capillaires.

Les lésions chroniques sont moins fréquentes et représentées par la présence de pains à cacheter dans 02 cas (11%), de la glomérulosclérose chez 02 cas aussi

(11%), de croissants fibro-cellulaires chez 03 patients (17%), de croissants fibreux chez un seul cas (5,6%) et aucun cas de fibrose circonférentielle.

L'interstitium est normal chez 07 patients (33,3%), une atteinte interstitielle est caractérisée par la présence d'infiltrat inflammatoire, une fibrose interstitielle inflammatoire chez respectivement, 10 patients (55,5%), 05 patients (28%).

Les tubes sont normaux chez 12 patients (66,7%), sont atrophiques et nécrosiques chez 6 cas (33,3%).

Les artéioles sont normales chez 17 patients (94%), atteintes chez un seul cas (6%) par une fibrose sous-intimale, aucun cas de vascularite trouvé. Alors que les artères sont non vues chez 6 patients (33,3%) et sont normales chez 10 soit (55,5%), une endartérite fibreuse est observée dans 02 cas (11,1%).

### C. Classification d'OXFORD

Tableau 9: Fréquence des lésions histologiques selon classification d'Oxford.

Variable	Score	PBR	Pourcentage
Hypercellularité mésangiale	M0 $\leq$ 0,5	13	72%
	M1 $>$ 0,5	5	28%
Hypercellularité endocapillaire	E0 : absent	15	83%
	E1 : présent	3	17%
Glomérulosclérose Segmentaire	S0 : absent	16	89%
	S1 : présent	2	11%
Fibrose interstitielle / atrophie tubulaire	T0 : 0%-25%	15	83%
	T1 : 26%-50%	2	11%
	T2 : $>$ 50%	1	6%

## D. Immunofluorescence

L'immunofluorescence directe (IFD) faite chez 17 de nos patients, alors qu'un patient n'a pas bénéficié de l'IFD.

Tableau 10: Pourcentage des dépôts retrouvés à l'IFD

DEPOTS	Nombre	%
IgA	17	100%
IgM	4	24%
IgG	0	0%
C3	10	58%
C1q	0	0%
Kappa	3	18%
Lambda	2	12%
Fibrinogène	2	12%

## IV. Traitement

Dans notre étude, la prise en charge thérapeutique était variable en fonction de :

- La présence ou non de l'HTA.
- La présence ou non d'une hématurie.
- La fonction rénale correcte ou perturbée.
- La protéinurie.

### A. Traitement symptomatique

Le blocage du système rénine angiotensine a été indiqué chez tous nos patients.

L'antibiothérapie a été indiquée chez 04 patients.

Tableau 11: Pourcentage d'utilisation du traitement symptomatique

Traitement	Nombre	Pourcentage
Inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC)	7	39%
Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II (ARA 2)	7	39%
Association ARA2 + IEC	4	22%
Antibiothérapie	4	22%

### B. Traitement immunosupresseur

Plus de la moitié de nos patients (11) ont été traités par la corticothérapie seule.

Le traitement par la combinaison entre la corticothérapie et le Cyclophosphamide a été indiqué chez 02 patients.

**Tableau 12:** Pourcentage d'utilisation du traitement immunosupresseur.

Traitement	Nombre	Pourcentage
Corticothérapie seul	11	61%
Cyclophosphamide seul	2	11%
Association corticoïdes+ Cyclophosphamide	2	11%

## V. Evolution:

Une rémission complète de la protéinurie est notée chez 11 patients (61%). Une protéinurie minime (<1g/j) est notée dans 02 cas (11%), modérée (entre 1-3g/j) dans 02 cas (11%). Par ailleurs, la protéinurie est néphrotique chez 03 patients (17%).

L'insuffisance rénale est restée modérée (créatininémie entre 15 et 30 mg/l) chez 02 patients (11,1%).

Un patient (5,6%) admis avec une fonction rénale correcte et signes histologiques de glomérulonéphrite chronique, après un suivi de 18 mois, il a une fonction rénale altérée (insuffisance rénale sévère).

Deux patients (11,1%) sont admis avec IR sévère chez un et signes histologiques de glomérulonéphrite chronique chez l'autre (nécrose tubulaire dans 40% des tubes) nécessitant le recours d'emblé à l'hémodialyse chronique.

Un seul patient (5,6%), admis avec une fonction rénale altérée, a récupéré sa fonction après traitement.

Alors que les autres 12 patients (67%) ont une fonction rénale normale pendant le suivi.

Ainsi, l'évolution est favorable chez 15 patients (83%) et défavorable chez 03 patients (17% des cas).



	Patients (année)	Traitement				Evolution (après 18 mois)							
		IEC	ARA 2	CS	IS	Protéinurie (g/24H)				Fonction Rénale			
						Négative	Minime	Modérée	Néphrotique	Normale	Altérée	Dialyse	
Maladie de Berger	1 (2009)	X		X		X							X
	2 (2010)	X	X			X				X			
	3 (2010)		X					X (0,8)			X		
	4 (2011)	X		X		X				X			
	5 (2011)		X	X		X					X		
	6 (2012)		X	X			X (0,6)			X			
	7 (2012)	X	X	X		X				X			
Purpura rhumatoïde	8 (2009)	X			X				X (3,3)		X		
	9 (2010)	X	X			X				X			
	10 (2010)	X		X		X					X		
	11 (2011)		X		X			X (2,3)					X
	12 (2011)		X	X	X	X				X			
	13 (2013)	X		X	X		X (0,9)			X			
	14 (2013)	X	X	X		X				X			
	15 (2013)		X	X		X				X			
	16 (2014)	X		X		X				X			
N.IgA II	17 (2014)	X		X		X				X			
	18 (2011)		X	X					X (12,6)	X			

IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion

ARA2 : Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II

CS : corticostéroïde

IS : Immunosupresseur

Protéinurie négative : < 0,3g/jr

Protéinurie minime : entre 0,3g/jr et 1g/jr

Protéinurie modérée : entre 1g/jr et 3g/jr

Protéinurie néphrotique : > 3g/jr

# DISCUSSION

D'après l'analyse histologique des biopsies rénales réalisées dans notre service entre 2009 et 2014, la prévalence de la N.IgA est estimée à 2,1%. Il s'agit d'une MB dans 0,8% des cas, d'un PR dans 1,2% des cas et d'une N.IgA secondaire dans 0,1% des cas.

La prévalence de la N.IgA, dans une étude tunisienne de Bourkhis faite en 2013, est à 7%, 6,2% pour la N.IgA primitive et 0,8% pour la secondaire [39].

En USA la fréquence de la N.IgA est à 10% [77], à 7,2% en Chine [41] et à 12,5% en Pakistan [78]. En Europe, cette fréquence est de 10,7% pour la MB et 0,1% pour le PR. En Amérique du Nord elle est entre 3,5 et 5% pour la MB. Au Japon, elle est de 29,2% pour la MB [3].

## I. Epidémiologie

L'âge moyen de nos patients ayant la MB est de 26 ans. Le diagnostic de la MB se fait le plus souvent au cours de la deuxième et de la troisième décade de la vie [42] voire même la quatrième décade pour une série Saoudienne [43]. Par contre, au Japon [3] le diagnostic est posé à un âge plus jeune (15 ans en moyenne) puisque le dépistage de l'hématurie microscopique se fait dès le jeune âge en milieu scolaire.

Par contre, la néphropathie du PR peut survenir à tout âge avec une fréquence plus élevée durant l'enfance entre 3 et 15 ans [43], dans notre étude l'âge moyen de nos patients est de 24ans.

Dans notre série, on note une prédominance du sexe masculin dans la MB avec un sexe ratio de 1,33, les chiffres de la littérature varient entre 1,5 et 4,2 [9, 27, 45].

De même pour la néphropathie du PR, de nombreuses études ont montré la prédominance masculine [46], dans notre étude le sexe ratio est de 1,5.

**Tableau 14:** L'âge moyen et le sexe ratio da la N.IgA selon les différentes études

Etude	Pays /ville	Cas des N.IgA	Sexe ratio	Moyenne d'âge (an)
Nejjar (2015) [47]	Tunis	41	1,6	33
Bourkhis (2013) [39]	Sousse	38	2,1	38
Guedri (2011) [48]	Sousse	20	2,3	37
Institut de Nizam (2013) [50]	Inde	116	2,7	29
CHU Roi Faysal (2010) [43]	Djedda	42	2,8	-
Berkichi (2011) [49]	Rabat	60	2,1	33
Notre étude	Fès	18	1,6	26

**Tableau 15:** L'âge moyen et le sexe ratio da la MB selon les différentes études

Etude	Pays /ville	Cas de la MB	Sexe ratio	Moyenne d'âge (an)
Kessler (1994) [51]	France	-	4,3	-
Figueres (2014) [92]	France (Nantes)	29	3,1	-
Berkichi (2010) [49]	Rabat	50	1,94	32
Notre étude	Fès	7	1,3	26

Tableau 16: L'âge moyen et le sexe ratio du PR selon les différentes études

Etude	Pays /ville	Cas du PR	Sexe ratio	Moyenne d'âge (an)
Shandong université (2013) [52]	Chine	120	1,9	-
Lasseur (1996) [53]	Bordeaux	40	1,1	-
Figueres (2014) [92]	Nantes	33	1,4	-
Klii (2015) [54]	Monastir	22	1,44	42
Berkichi (2010) [49]	Rabat	4	-	31
Notre étude	Fès	10	1,5	24

## II. Signes clinico-biologiques

### A. Hématurie

Dans notre série, l'hématurie est présente chez 67% de nos patients, macroscopique dans 25% des cas et microscopiques 75% des cas. Ces données sont proches d'une étude récemment réalisée en Tunisie par Nejjar [48].

Dans les cas de la MB, une hématurie est objectivée chez 71% de nos patients, macroscopique chez 40% et microscopique dans 60% des cas. Selon une revue de la littérature, chez l'adulte, une hématurie microscopique va exister pendant plusieurs années, persister ou apparaître de façon intermittente et n'est révélée qu'à l'apparition d'une hématurie macroscopique qui reste aussi le signe d'appel le plus fréquent chez l'adulte [11]. Chez l'enfant, l'hématurie macroscopique reste le premier signe révélateur de la MB dans toutes les études sauf dans les séries japonaises du fait du dépistage systématique chez tous les enfants de plus de 6 ans [55].

Dans les cas de PR, l'hématurie est trouvée chez 60% des cas de nos patients, macroscopique chez 17% et microscopique chez 83% des cas, semblable en cela à la plupart des études [49, 53, 55]. Par contre, elle ne concerne que 4% des patients adultes dans la série de Coppo et 14% des enfants [56], alors qu'elle est à 18% dans la série pédiatrique de Saulsbury [57].

Tableau 17: Pourcentage de l'hématurie de la N.IgA selon les différentes études

Etude	Pays/Ville	Nombre des cas de la N.IgA	Hématurie	Macro	Micro
Institut Nizam (2013) [50]	Inde	116	43%	8%	92%
Nejjar (2016) [47]	Tunis	41	100%	41%	59%
Guedri (2011) [48]	Sousse	20	70%	20%	80%
Berkichi (2010) [49]	Rabat	60	90%	22%	78%
Notre étude	Fès	18	67%	20%	80%

Tableau 18: Pourcentage de l'hématurie de la MB selon les différentes études

Etude	Pays/Ville	Nombre des cas de la MB	Hématurie	Macro	Micro
Chabchoub (2010) [55]	sfax	3	100%	67%	33%
Berkichi (2010) [49]	Rabat	50	90%	20%	80%
Notre étude	Fès	07	71%	40%	60%

Tableau 19: Pourcentage de l'hématurie du PR selon les différentes études

Etude	Pays/Ville	Nombre des cas du PR	Hématurie	Macro	Micro
Chabchoub (2010) [55]	Sfax	4	50%	25%	75%
Lasseur (1996) [53]	Bordeaux	40	80%	28%	72%
Berkichi (2010) [49]	Rabat	4	50%	0%	100%
Notre étude	Fès	10	60%	17%	83%

## B. Protéinurie

Dans notre série, la protéinurie est trouvée chez 83% de nos patients, non néphrotique chez 80%, et néphrotique chez 20%. Dans une étude publiée en 2007 par un groupe américain, parmi 542 patients atteints de la N.IgA, 82% ont la protéinurie, 78% non néphrotique contre 22% néphrotique [58,59].

Dans une série marocaine de Berkichi (2010) et une autre tunisienne de Nejjar (2015), la protéinurie est respectivement présente chez 88% et 86%. Or, dans ces séries, on note une prédominance de la protéinurie néphrotique et ce respectivement chez 78% et 65% des patients. La protéinurie non néphrotique, quant à elle, est présente dans l'ordre seulement chez 22% et 35% [49, 47].

Pour les cas de la MB, la protéinurie est trouvée chez 71% des patients, non néphrotique chez 80%, néphrotique chez 20% des patients, semblable à une étude française de Kessler, dans laquelle la protéinurie est trouvée chez 60% des patients, non néphrotique dans 86% [51], alors que néphrotique dans seulement 14%. Par contre, dans la série de Berkichi, la protéinurie néphrotique est trouvée chez 50% des patients [49].

Pour les cas de PR, la protéinurie est trouvée chez 90% de nos patients, non néphrotique chez 78% et néphrotique chez 22%. Ces chiffres correspondent à une étude française de Lasseur, qui a trouvé la protéinurie chez 80% des patients, non néphrotique chez 87,5%, néphrotique chez 12,5% des patients [53]. D'après une revue de littérature réalisée par P. Rieu, la fréquence de syndrome néphrotique varie de 1,2 et 11% [60].

Tableau 20: Pourcentage de la protéinurie des N.IgA selon les différentes études

Etude	Lieu	Nombre des cas des N.IgA	Protéinurie	P.N.N*	P.N**
Reich (1993) [58]	USA	542	82%	78%	22%
Berkichi (2010) [49]	Rabat	60	88%	22%	78%
Nejjar (2015) [47]	Tunis	41	86%	35%	65%
Notre étude	Fes	18	83%	80%	20%

\* : protéinurie non néphrotique

\*\* : protéinurie néphrotique

Tableau 21: Pourcentage de la protéinurie dans la MB selon les différentes études

Etude	Lieu	Nombre des cas de la MB	Protéinurie	P.N.N*	P.N**
Berkichi (2010) [49]	Rabat	50	88%	11%	89%
Chabchoub (2010) [55]	Sfax	3	100%	100%	0%
Figueres (2014) [92]	Nantes	29	44%	85%	15%
Kessler (1994) [51]	France	-	50%	86%	14%
Notre étude	Fes	7	71%	80%	20%

\* : protéinurie non néphrotique

\*\* : protéinurie néphrotique

Tableau 22: Pourcentage de la protéinurie dans le PR selon les différentes études

Etude	Lieu	Nombre des cas du PR	Protéinurie	P.N.N*	P.N**
Berkichi (2010) [49]	Rabat	4	75%	75%	25%
Figueres (2014) [92]	Nantes	33	100%	33%	67%
Lasseur (1996) [53]	Bordeaux	40	80%	87,5%	12,5%
Notre étude	Fès	10	90%	78%	22%

\* : protéinurie non néphrotique

\*\* : protéinurie néphrotique

### C. Insuffisance rénale

A l'admission, dans notre série, 28% des patients avec N.IgA ont une IR d'allure aiguë, semblable à une série tunisienne de Guedri dans laquelle l'insuffisance rénale est trouvée chez 25% [48]. Par contre, dans une série tunisienne et une autre marocaine, l'IR est trouvée respectivement chez 51% et 53% [47, 49].

Pour les cas de la MB, l'IR est trouvée chez 29% des cas, dans les autres séries on trouve un pourcentage élevé de l'IR par rapport à notre série, 39% dans une série tunisienne de Bourkhis et plus de 50% dans une marocaine de Berkichi [39, 47].

Pour le PR, l'IR dans notre série est trouvée chez 30% des cas. Ce chiffre est proche à une étude tunisienne où elle est à 27% [54].

Tableau 23: Pourcentage de l'IR dans les N.IgA selon les différentes études

Etude	Lieu	Nombre des cas de la N.IgA	IR
Berkichi (2010) [49]	Rabat	60	53%
Guedri (2011) [48]	Sousse	20	25%
Nejjar (2015) [47]	Tunis	41	51%
Notre étude	Fès	18	28%

Tableau 24: Pourcentage de l'IR dans la MB selon les différentes études

Etude	Lieu	Nombre des cas de la MB	IR
Bourkhis (2013) [39]	Sousse	37	39%
Berkichi (2010) [49]	Rabat	50	52%
Figueres (2014) [92]	Nantes	29	34%
Notre étude	Fès	7	29%

Tableau 25: Pourcentage de l'IR dans le PR selon les différentes études

Etude	Lieu	Nombre des cas du PR	IR
Berkichi (2010) [49]	Rabat	4	75%
Klii (2015) [54]	Monastir	22	27%
Figueres (2014) [92]	Nantes	33	27%
Notre étude	Fès	10	30%

## D. Hypertension artérielle

L'HTA avec les N.IgA est présente chez 39% des cas de notre série, dans les autres études l'HTA est présente chez 50% dans la série de Nejjar [47] et 55% dans la série de Berkichi [49].

Pour les cas de la MB, l'HTA est présente chez 29% des patients de notre série. Dans ce sens, les chiffres sont proches des résultats obtenus par l'étude tunisienne de Bourkhis où l'HTA est présente chez 35% des patients [39] et aussi à une étude française dans laquelle l'HTA est présente chez 34% des cas [51]. Par contre, dans la série de Berkichi, l'HTA est présente chez plus de la moitié des patients [49].

Pour les cas de PR, l'HTA est trouvée chez la moitié de nos patients, alors que dans deux études françaises, l'HTA est trouvée chez 34% des patients dans la série de Lasseur [53] et chez 24% des patients dans la série Figueres [92].

## III. Histologie rénale

### A. Microscopie optique

28% des patients de notre série ont l'hypercellularité mésangiale (M1), semblable à l'étude d'Elkaroui en 2014 [40], et Alamartine en 2015 [65], par contre dans deux études chinoises, l'hypercellularité mésangiale est présente chez 43% et chez 45% des patients qui ont la N.IgA [64, 63].

L'hypercellularité endocapillaire, elle est présente chez 17% de nos patients (E1). Exception faite de la série de Julien où elle atteint 47%, les autres études sont proches de nos résultats (Tableau 26) [61].

La glomérulosclérose (S1) est présente seulement chez 11% de nos patients. Dans les autres études, cette fréquence varie entre 53% et 83%.

La fibrose interstitielle/ atrophie tubulaire modérée (T1), elle est présent dans notre série chez 11%. Le pourcentage est cohérent avec celui des autres études. S'agissant de la présentation sévère (T2), elle est présente chez 6% dans notre série, comme dans les autres études (Tableau 26).

Tableau 26: Fréquence des lésions histologiques selon les différentes études.

Etude	Hypercellularité mésangiale (M)		Hypercellularité endocapillaire (E)		Glomérulosclérose Segmentaire (S)		Fibrose interstitielle / atrophie tubulaire (T)		
	MO	M1	EO	E1	S0	S1	T0	T1	T2
Zheng (N=1026) Nanjing (2012) [64]	57%	43%	89%	11%	17%	83%	73%	24%	3%
Le (N=218) Shanghai (2012) [63]	55%	45%	77%	23%	38%	62%	86%	13%	1%
Alamartine (N=183) Saint-Étienne (2011) [65]	79%	21%	86%	14%	46%	54%	70%	20%	10%
Julien (N=50) Saint-Étienne (2015) [61]	80%	20%	53%	47%	41%	59%	74%	T1+T2= 26%	
Glowacki (N=62) Lille (2013) [62]	61%	39%	86%	14%	38%	62%	54%	T1+T2= 46%	
Elkaroui (N=322) Saint-Étienne (2014) [40]	76%	24%	79%	21%	39%	61%	61%	23%	16%
Notre étude (N=18) Fès	72%	28%	83%	17%	89%	11%	83%	11%	6%

## B. Immunofluorescence directe

Les dépôts IgA sont présents dans toutes les immunofluorescences directes faites dans notre série suivis du complément C3 qui se trouve dans plus de la moitié des cas. Ces résultats concordent avec ceux obtenus par une étude tunisienne faite en 2011 [48] et une étude pakistanaïenne [78] (tableau 18).

**Tableau 27:** Fréquence des dépôts histologiques selon les différentes études

Dépôts	Guedri (N=20) Sousse (2011) [48]	Khawajah (N=40) Djeddah (2010) [43]	Muzaffar (N=10) Karachi (2003) [78]	Notre étude (N=17) Fès
IgA	100%	100%	100%	100%
IgM	30%	47,5%	20%	24%
IgG	25%	25%	10%	0%
C3	55%	72%	60%	58%
C1q	0%	5%	0%	0%
Kappa	-	-	0%	18%
Lambda	-	-	0%	12%
Fibrinogène	-	-	20%	12%

#### IV. Traitement et évolution

La place des IEC et/ou des ARA 2 reste indiscutable dans la prévention de la progression de la maladie rénale dans les N.IgA. Par contre, la place des corticostéroïdes associées ou non à des IS n'est pas parfaitement établie [66].

Dans notre série, le traitement par IEC et/ou ARA 2 est indiqué chez tous nos patients, alors que le traitement par les corticostéroïdes et/ou les IS est présent chez 83% de nos patients.

Les IEC et les ARA 2 sont utilisés dans deux buts principaux : diminuer la pression artérielle d'une part et réduire la protéinurie d'autre part.

Les études concernant l'impact des IEC et/ou ARA2 sur le ralentissement de la dégradation de la fonction rénale lors des néphropathies à IgA ont prouvé leur effet antiprotéïnurique [68, 69]. La survie rénale chez les patients recevant les IEC et/ou ARA2 est meilleure par rapport à ceux qui recevaient un traitement antihypertenseur autre [70, 71, 72]. L'étude de Cooperate [73] a montré que le risque de doubler la créatinine plasmatique ou d'atteindre le stade d'IRC terminale était plus faible en cas d'association IEC+ARA 2 qu'en cas de prise d'IEC ou d'ARA2 seul.

La place de la corticothérapie dans le traitement de la N.IgA est restée longtemps controversée. Dans l'étude de Pozzi et all [74, 75, 90], les auteurs confirment le bénéfice des corticostéroïdes sur la survie rénale. Mais dans une autre étude, Katafuchi a rapporté l'inefficacité des corticoïdes, mais ceux-ci étaient utilisés à la faible dose de 20mg/jr, suggérant indirectement que de fortes doses sont indispensables [66, 76]. Le bénéfice de l'association corticoïdes et IS évalué dans l'étude de Ballardie et Col, semble être efficace [80].

Frisch G. a comparé le mycophénolate mofétil (MMF) au placebo dans le traitement de la MB n'a apporté aucun bénéfice du MMF dans cette maladie [81].

Tangs [82], dans le but d'évaluer l'action du MMF sur la protéinurie dans la MB, n'a également pas montré de bénéfice de ce traitement par rapport au placebo.

La N.IgA ne constitue pas une contre-indication à la transplantation rénale.

Une récurrence histologique peut se voir et ceci dans 10 à 40% des cas de MB. Le risque de perte de greffon rénale à 5 ans reste inférieur à 10% selon Briganti [83]. Elle représente la 3<sup>ème</sup> glomérulopathie responsable de la perte de greffon [84].

Pour le PR, la néphropathie peut récidiver sur le transplant rénal, d'autant plus que la transplantation est intra familiale, la récurrence est restreinte au rein sans signes extrarénaux [85]. Le risque de récurrence est estimé autour de 40% et de perte de greffon en rapport avec la récurrence à 11% à 5 ans [86, 87].

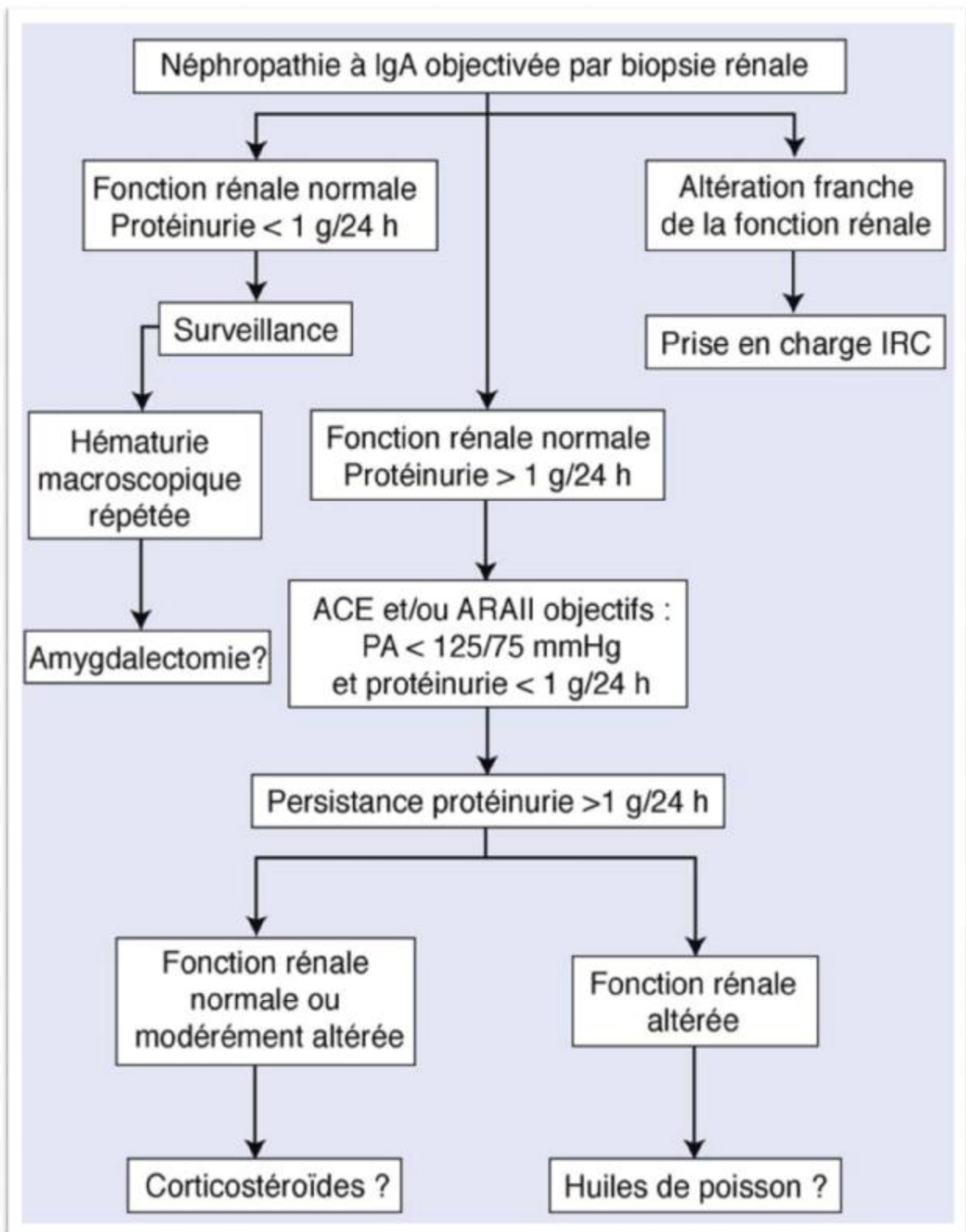


Figure 11: Arbre décisionnel. Prise en charge thérapeutique de la néphropathie primitive à IgA [88, 89].

# CONCLUSION

La néphropathie à IgA est la plus fréquente des néphropathies glomérulaires dans les pays développés. Les nombreux travaux consacrés à cette maladie rénale complexe n'ont pas encore permis de bien cerner sa pathogénie, de comprendre la grande variété de ses manifestations cliniques et de ses aspects histologiques et d'analyser les diverses évolutions de cette maladie rénale.

Si la maladie de Berger et le purpura rhumatoïde ont les mêmes caractéristiques physiopathologiques, des interrogations demeurent sur le fait que dans un cas l'atteinte se limite au rein alors que dans l'autre cas la maladie est générale. Les recherches génétiques en cours pourront peut-être permettre à l'avenir d'élucider ce mystère.

La principale indication de biopsie rénale est la présence d'une protéinurie associée ou non à une hématurie (78%).

L'évolution vers l'IRCT est marquée chez 11% des patients après 18 mois.

Dans la plupart des cas de néphropathie à IgA, le diagnostic est le fruit d'une réflexion menée de concert par l'anatomopathologiste et le néphrologue.

# RESUME

## RESUME

La néphropathie à IgA est la glomérulonéphrite primitive la plus fréquente dans les pays développés. Elle est caractérisée par la présence à la biopsie rénale de dépôts mésangiaux d'immunoglobulines de type IgA.

L'objectif du travail est d'établir le profil épidémiologique, clinico-biologique et histologique dans un premier temps, puis évaluer la survie rénale et la protéinurie après 18 mois d'évolution.

Nous avons réalisé une étude rétrospective comprenant les cas de la néphropathie à IgA, colligés dans le service de néphrologie-transplantation et hémodialyse, en collaboration avec l'unité d'anatomopathologie du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès de janvier 2009 à décembre 2014.

Dix-huit patients ont une néphropathie à IgA, avec prédominance masculine (SR=1,6). L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic est de 26 ans. Il s'agit d'une maladie de Berger chez 7 patients (39%), d'un purpura rhumatoïde dans 10 cas (56%) et d'une néphropathie à IgA secondaire d'une dermatose bulleuse dans un cas (5%).

L'hématurie et la protéinurie non néphrotique, les principaux motifs d'hospitalisation, sont trouvées de manière égale chez 67% des patients, une hypertension artérielle est présente chez 39% des patients, le syndrome néphrotique est retrouvé dans 17% des cas. 72% ont une fonction rénale normale, contre 28% présentant une insuffisance rénale.

La ponction biopsie rénale (PBR) a été réalisée chez tous les patients. La principale indication de la PBR est la présence d'une protéinurie associée à une hématurie ou une protéinurie seule dans 61% des cas. Les lésions observées à la microscopie optique sont selon la classification d'Oxford:

M1 (28%), E1 (17%), S1 (11%), T1 ; T2 (11% ; 6%). L'immunofluorescence faite chez 17 patients : IgA (100%), IgM (24%), C3 (58%), kappa (18%), lambda (12%) et fibrinogène (12%). Les IgG et C1q ne sont pas retrouvées chez nos patients.

Sur le plan thérapeutique, tous les patients ont été mis sous IEC et/ou ARA2, dont 83% associés à une corticothérapie et/ou immunosuppresseurs.

La rémission complète de la protéinurie est notée chez 61% des patients et la survie rénale est favorable chez 83% des patients après 18 mois de suivi.

La prise en charge de la néphropathie à IgA se base sur le diagnostic précoce d'où l'intérêt du dépistage.

## SUMMARY

IgA nephropathy is the most common primary glomerulonephritis in the world. It is characterized by the presence in the renal biopsy of mesangial deposits of IgA immunoglobulins.

The objective of our work is to establish the epidemiological, clinico-biological and histological at first, and then assess the renal survival and proteinuria after 18 months of evolution.

We conducted a retrospective study including cases of IgA nephropathy, collected at the nephrology transplant and hemodialysis service in collaboration with pathological anatomy service of the University Hospital of Fez Hassan II from January 2009 to December 2014.

Eighteen patients have IgA nephropathy with male predominance (SR = 1.6). The mean patient age at diagnosis is 26 years. This is Berger's disease in 7 cases (39%), the rheumatoid purpura in 10 cases (56%) and a secondary IgA nephropathy in 1 case (5%).

Hematuria and non-nephrotic proteinuria are the leading reasons for hospitalization in 67 % of cases, hypertension was present in 39% of patients, nephrotic syndrome is found in 17% of cases, 72 % had normal renal function, against 28% renal failure.

Renal biopsy was performed in all cases. The main indication of the renal biopsy is the presence of proteinuria associated with hematuria and proteinuria only in 61 % of cases. The lesions observed in optical microscopy according to the classification Oxford were: M1 (28%), E1 (17%), S1 (11%), T1; T2 (11%; 6%). The direct immunofluorescence made in 17 patients: IgA (100%), IgM (18%), C3 (58%), kappa (18%), lambda (12%), and fibrinogen (12%). IgG and C1q are not found in our patients.

Therapeutically, all patients are put under ACE inhibitors and/or ARA2, including 83% associated with the corticosteroid and/or immunosuppressants.

The complete remission of proteinuria is observed in 61% of patients and the renal survival is favorable in 83% of patients after 18 months of follow- up.

The management of IgA nephropathy is based on early diagnosis of where the importance of screening.

## مطنى

لن المرض لكلوي الناتج عن ضدات الأجسام A هو تالمهكب يباتالأكثرأنا شوا افي اللوون قد ميةتيم يهون المرض بوجودتوس بفلتيدي يةلضدات الأجسام A التي تظ هوعلى مسد تولى لخرطلةكلو ية.

الهدف من عملنا هو ديدائلشكل العلم بائي، البروي هالو لولوجي لاند يجي للمرضى فيمردلأولى، ثم بعد ذلك يايضدفايكة لويالته بلوللروت يذيعد 18 هو المني اقبية. قمنلر لسلة تجاء يمتد تمل على حالات المرض لكلوي الناتج عن ضدات الأجسام A، تمعلاجتها في همدل تعلم أموظن - زرععضف يالكللي، بتعاون مع صمدل تعلمل شويح المرضي في لمر كازلاسد شفاثي لجامعي الحسنل ثاني في لفاوقهم تدق بينينا و 2009 و دجد و 2014.

و لسد تناشمت 18 مريضاهبا بالمرض لكلوي الناتج عن ضدات الأجسام A، العمر الم توسط لمرضنا هو 26 سنة هجم نة طحد لة لذكور (الجدول جنسي: 1،6). حيث شكل مرض Berger 39% من لالحالاتها بتج، ينما شكلي في ية المفضل لروماتويدي 56% و المرض الكلوي لثانوي الناتج عن ضدات الأجسام A 5%.

التبول الدموي لة تبولل ووت يني غوالكلوي شكلا العوض بين الأسلد بين لاسد شفاء المرضي د يوج دبلسد بة تساوي عدد 67% من المرضي، ينما كل 39% يعانن من ارتفاع اظغلاثر ياني، ألمات بلولل ووت يني لكلوي ووجد عدد 17% من مرضانا. 72% من لالحالات كونظ يفا لكاليج لينة يهم ينما 28% لكل يهم مقصور كلوي.

تم لجاز خزع كلو ية لدهجم يع المرضي، السبيل لذي سي لجاز لخرطلة كلو ية هو توالجات بلولل ووت يني غوالكلوي لود ده أومجموعا لمعت بولل دموي في 61% من لالحالات. لالحالات لملحظة في لمر هواطوئي هب ترتيب أو كس فوردهكي لثالي: E1 (28%), M1 (6%; 11%), T1; T2 (11%; 6%), S1 (11%), (17%). أمقا يما يخص الإشعاع لم نعليل لم بلثوف، قد تم لسد تعماله عدد 17 مريضاً، فكل نتائجها لثالي: ضدات الأجسام A (100%)، ضدات الأجسام M (24%)، C3 (58%)، kappa (18%)، lambda (12%)، fibrinogène (12%)، ينما ضدات الأجسام G و C1q ليم تلم يجلدهم عدد أي مريض.

على مدى توى لعلاجي، جميع المرضى تفذوا امن العلاج لمحا فظلك لي ( IEC و/ أو ARA2) منهم 83% معو ل بين العلاج لمحا فظلك لي العلاج عن طوايفكورت يزونات و/ أو قالمغم نكة.

61% من المرضى كانت ي هم تاليج تبوللروت ينلي ي تبع د 18 هو ل، ينما 83% من مضانك لى سد توططدق ايلك لو ية كاتلأج ههشج ع تبع دنفسل م دة.  
وتكز علاج المرض لك لوي ل ناتج عن هذا ات الأجلم A على ل شذ يصل م بكر.

# BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Levy M, Beauvils H, Gubler MC, Habib R: Idiopathic recurrent macroscopic hematuria and mesangial IgA-IgG deposits in children. *Clin Nephrol.* 1973; 1:63-69.
- [2]. Simon P, Ramee MP, Autuly V, et al: Epidemiology of primary glomerular diseases in a French region. Variations according to period and age. *Kidney Int.* 1994;46:1192-1198.
- [3]. E. Pillebout, D. Nochy. Glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux d'IgA 18-037-A-10 EMC 2007
- [4]. Donadio JV, Grande JP. IgA nephropathy. *N Engl J Med* 2002; 347:738-48.
- [5]. Henry N., Sèbe P. Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure. EMC (Elsevier Masson SAS) 2008, Néphrologie, 18-001-C-10, 1-10.
- [6]. atlas d'anatomie humaine section V pelvis et périnée. 4ème édition ; Masson. ISBN-10: 2294094735 ISBN-13: 978-2294094736.
- [7]. Leung JC, Tsang AW, Chan LY, Tang SC, Lam MF, Lai KN. Size dependent binding of IgA to HepG2, U937, and human mesangial cells. *J Lab Clin Med* 2002; 140:398-406.
- [8]. Monteiro RC, Halbwachs-Mecarelli L, Roque-Barreira MC, Noel LH, Berger J, Lesavre P. Charge and size of mesangial IgA in IgA nephropathy. *Kidney Int* 1985;28:666-71.
- [9]. Ito T, Waga S, Tanaka H, Tateyama T, Yokoyama M. Contribution of macromolecular IgA1 to IgA abnormality in IgA nephropathy *Pediatric Nephrology* 2000; 15: 90-95
- [10]. Ponticelli C, Traversi L, Feliciani A, Cesana BM, Banfi G, Tarantino A. Kidney transplantation in patients with IgA mésangial glomerulonephritis. *Kidney Int* 2001;60:1948-1954.

- [11]. James V. Donadio, M.D., and Joseph P. Grande. IgA Nephropathy. *The New England Journal of Medicine*, Vol. 347, No. 10 · September 5, 2002.
- [12]. Allen AC, Bailey EM, Brenchley PE, Buck KS, Barratt J, Feehally J. Mesangial IgA1 in IgA nephropathy exhibits aberrant O-glycosylation: observations in three patients. *Kidney Int* 2001;60:969-73.
- [13]. Tomana M, Novak J, Julian BA, Matousovic K, Konecny K, Mestecky J. Circulating immune complexes in IgA nephropathy consist of IgA1 with galactose-deficient hinge region and antiglycan antibodies. *J Clin Invest* 1999; 104:73-81
- [14]. Allen AC, Willis FR, Beattie J, Abnormal IgA glycosylation in Henoch- Schonlein purpura restricted to patients with clinical nephritis *Nephrology Dialysis Transplantation* 1998; 13: 930-34
- [15]. Konstantinos Giannakakis, Sandro Feriozzi, Marie Perez, Tullio Faraggiana, and Aandrea Onetti Muda. Aberrantly Glycosylated IgA1 in Glomerular Immune deposits of IgA Nephropathy. *J Am Soc Nephrol* 18: 3139-3146, 2007.
- [16]. Monteiro RC, Leroy V, Launay P. Pathogenesis of Berger's disease: recent advances on the involvement of immunoglobulin A and their receptors. *Med Sci (Paris)* 2003; 19:1233-4.
- [17]. Monteiro RC. Role of IgA and IgA Fc Receptors in Inflammation. *J Clin Immunol* 2010 (in press) <http://dx.doi.org/10.1007/s10875-009r-r9338-0>.
- [18]. Haddad E, Moura IC, Arcos-Fajardo M, et al. Enhanced expression of the CD71 mesangial IgA1 receptor in Berger's disease and Henoch-Schönlein nephritis: association between CD71 expression and IgA deposits. *J Am Soc Nephrol.* 2003;14:327-337.

- [19]. Moura IC, Centelles MN, Arcos -Fajardo M, et al. Identification of the transferrin receptor as a novel immunoglobulin (Ig)A1 receptor and its enhanced expression on mesangial cells in IgA nephropathy. *J Exp Med*. 2001;194:417-425.
- [20]. Duque N, Gomez-Guerrero C, Egido J. Interaction of IgA with Fcα receptors of human mesangial cells activates transcription factor nuclear factor-κB and induces expression and synthesis of monocyte chemoattractant protein-1, IL-8, and IFN-inducible protein 10. *J Immunol*. 1997;159:3474-3482.
- [21]. Chen A, Chen WP, Sheu LF, Lin CY. Pathogenesis of IgA nephropathy: in vitro activation of human mesangial cells by IgA immune complex leads to cytokine secretion. *J Pathol* 1994;173:119-26.
- [22]. Wagrowska-Danilewicz M, Danilewicz M, Stasikowska O. CC chemokines and chemokine receptors in IgA nephropathy (IgAN) and in non-IgA mesangial proliferative glomerulonephritis (MesProGN). The immunohistochemical comparative study. *Pol J Pathol* 2005;56:121-6.
- [23]. Davin JC. Pathogénie des néphropathies à IgA Réunion annuelle de la société de néphrologie pédiatrique Octobre 2001 : 16-21
- [24]. Harada K, Akai Y, Kurumatani N, Iwano M, Saito Y. Prognostic value of urinary interleukin 6 in patients with IgA nephropathy: an 8-year follow-up study. *Nephron* 2002;92:824-6.
- [25]. Yaguchi Y, Tomino Y, Funabiki K, Shirato I, Horikoshi S, Mizokuchi M, Hirano K, Kubota M, Ebihara I, Nakayama S, Koide H. Comparative studies of clinicopathologic changes in patients with adults and juvenile onset of IgA nephropathy *Journal of Nephrology* 1994; 7: 182-85
- [26]. Évangéline Pillebout, D. Nochy. Glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux d'IgA Hôpital Saint-Louis, *Néphrologie & Thérapeutique* 6 (2010) 545-557

- [27]. Scolari F, Amoroso F, Savoldi SS, Mazolla G, Prati E, Valzorio B, Viola BF, Nicola B, Movilli E, Sandrini M, Campanini M, Maiorca R. Familial clustering of IgA nephropathy: further evidence in an Italian population *American Journal of Kidney Disease* 1999, 33: 857-65
- [28] Berthoux FC, Gagne A, Sabatier JC, Ducret F, Le Petit JC, Marcellin M, et al. HLABw35 and mesangial IgA glomerulonephritis. *N Engl J Med* 1978;298:1034-5.
- [29]. Yoshikawa N, Tannaka R., Lijima K, Pathophysiology and treatment of IgA nephropathy in children *Pediatric Nephrology* 2001; 16; 446-57
- [30]. Tanaka R, Lijima K, Murakami R, Koide M, Nakamura H, Yoshikawa N, ACE gene polymorphism in childhood IgA nephropathy: association with clinicopathological findings *American Journal of Kidney Disease* 1998; 31: 774-79
- [31]. Aucouturier P, Monteiro RC, Noel LH, Preud'homme JL, Lesavre P: Glomerular and serum immunoglobulin G subclasses in IgA nephropathy. *Clin Immunol Immunopathol.* 1989;51:338-347.
- [32]. Berger J, Hinglais N: Les dépôts intercapillaires d'IgA-IgG. *J Urol Néphrol.* 1968 ;74:694-695.
- [33]. La biopsie rénale: Renal biopsy. Olivier Kourilsky, *Néphrologie et Troubles Hydro-électriques* (3e édition) 2014, Pages 451-456  
<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B9782294737596000183>
- [34]. Carmen Lefaucheur Dominique Nochy, Jean Bariety. Biopsie rénale : techniques de prélèvement, contre-indications, complications Volume 5, Issue 4, July 2009, Pages 331-339.
- [35]. Berger J. IgA glomerular deposits in renal disease. *Transplant Proc* 1969;1:939-44.

- [36]. Droz D, Lantz B. Biopsie rénale. Paris: Inserm; 1995.
- [37]. Laure-Hélène Noël. Brochériou, P. Callard, D. Chauveau, L. Daniel, S. Ferlicot, M. Godin, J-P. Grünfeld, E. Justrabo, P. Ronco, et Ph. Vanhille. Atlas de pathologie rénale. Novembre 2008.
- [37]. Haas M. Histology and immunohistology of IgA nephropathy. *J Nephrol* 2005;18:676–80.
- [38]. Maurizio Salvadori, Giuseppina Rosso. *World J Nephrol Update on immunoglobulin a nephropathy. Part II: Clinical, diagnostic and therapeutical aspects* 2016 January 6; 5: 6-19
- [39]. L. Bourkhis , S. Mrabet , A. Belarbia , A. Azzabi , W. Sahtout , S. Nouira , Y. Guedri , D. Zellama , S. Ben Amor , F. Sabri , A. Achour. Épidémiologie et caractéristiques clinico-biologiques de la néphropathie à IgA en Tunisie : étude monocentrique Néphrologie dialyse et transplantation rénale, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nephro.2013.07.062>.
- [40]. K. El Karoui, B. Laurent, S. Higgins, M. Rabant, E. Alamartine. Réponse au traitement de la néphropathie à IgA selon les lésions de la classification d'Oxford. *Néphrologie & Thérapeutique* 10 (2014) 261–290 <http://dx.doi.org/10.1016/j.nephro.2014.07.335>
- [41]. Wang D, Wang F, Ding J, Xiao H, Zhong X, Liu X. Retrospective study of primary IgA nephropathy with crescent formation and/or rapidly progressive glomerulonephritis in children. 2015 Sep;53(9):670-5.
- [42]. Fu KY, Chen R, Zhan F, Cai JH, Xie YY, Wu Y, Han YG. Nan Fang, Yi Ke, Da Xue, Xue Bao. Clinical and pathological analysis of 217 patients with IgA nephropathy from Hainan Province; *PUB MED*. 2009 Jul;29(7):1445-7

- [43] Khawajah AQ, Al-Maghrabi J, Kanaan HD, Al-Ghamdi S. Saudi J Kidney Dis Transpl. IgA nephropathy: A clinicopathologic study from two centers in Saudi Arabia. 2010 Mar-Apr;21(2):269-75.
- [44]. Evangeline Pillebout, Dominique Nochy, Eric Thervet. Purpura rhumatoïde, Henoch-Shonlein purpura, Néphrologie et Thérapeutique (2014) 5, 663-675
- [45]. Hunley TE, Kon V. IgA nephropathy Current opinion in pediatrics 1999; 11:152-57
- [46]. Russo D, Minutolo MD, Pisani A, Esposito R., Signoriello G, Andreucci M, Balletta M. Coadministration of losartan and enalapril exerts additive antiproteinuric effect in IgA nephropathy American Journal of Kidney Disease 2001; 38(1): 18-25
- [47]. Najjar M, Jebali H, Kheder R, Raïs L, Ben Fatma L, Smaoui W, Krid M, Ben Moussa F, Beji S, Zouaghi K. IGA nephropathy: clinical and hispathological findings. Service de Néphrologie de Dialyse et de Transplantation Rénale CHU La Rabta, Tunis, Tunisie. 2015 Dec;64 Suppl 1:S85-6.
- [48]. Y. Guedri, I. Boussaadia, A. Belaarbia, A. Azzabi, D. Zallama, S. Mrabet, W. Sahtout, F. Sabri, A. Achour. Aspects cliniques et anatomopathologiques de la néphropathie à IgA Service de néphrologie-dialyse-transplantation rénale, CHU Sahloul, Sousse, Tunisie. 2011 Pub64
- [49]. N.Ouzeddoun, F.Z. Berkchi. Les néphropathies à IgA chez l'adulte : Profil épidémiologique, clinique, histologique et évolutif (à propos de 60 cas). Thèse de médecine, Rabat 2010 n° 109.
- [50] Uttara Das, Kaligotla Venkata Dakshinamurthy, Aruna Prayaga, Megha Uppin. Spectrum of IgA Nephropathy in a Single Center, Departments of Nephrology and Pathology, Nizam's Institute of Medical Sciences, Punjagutta, Hyderabad, Andhra Pradesh, India. Saudi J Kidney Dis Transpl 2015; 26(5):1057-1063

- [51]. M. Kessler, L. Frimat, D. Hestin, E. Renoult, Y. Grognon, G. Grognon. La néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA. 1994;15(7):471-478.
- [52]. Chen O, Zhu XB, Ren P, Wang YB, Sun RP, Wei DE. Henoch Schonlein Purpura in children: clinical analysis of 120 cases. 2013 Mar;13(1):94-9. doi: 10.4314/ahs.v13i1.26
- [53]. C Lasseur, P Rispal, C Combe, JL Pellegrin, V de Precigout, M Aparicio, B Leng. Purpura rhumatoïde de l'adulte. A propos de 40 observations la revue de la médecine interne ; 1996 ;17 ;5 ; 381-389
- [54]. R. Kllii, I. Chaaben, M. Youssef, S. Arfa, M. Kechida, J. Zili, S. Hammami, I. Khochtali Purpura rhumatoïde : à propos de 22 cas. <http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2015.03.028>
- [55]. Yoshikawa N, Lijima K, Ito H. IgA Nephropathy in children Nephron 1999 ; 83 :1-12
- [55]. Ben Abdallah Chabchoub, S. Elloumi, L. Gagouri, A. Boukedi, N. Ben Halima, A. Mahfoudh. Néphropathie à dépôts d'IgA : à propos de 7 cas R. CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE2010
- [56]. Berthoux FC, Gagne A, Sabatier JC, Ducret F, Le Petit JC, Marcellin M, et al. HLA-Bw35 and mesangial IgA glomerulonephritis. N Engl J Med 1978; 298:1034-5.
- [57]. Saulsbury FT. Corticosteroid therapy does not prevent nephritis in Henoch-Schonlein purpura .Pediatric Nephrology 1993; 7:69-71
- [58]. Heather N. Reich, Stéphan Troyanov, James W. Scholey, and Daniel C. Cattran, for the Toronto Glomerulonephritis Registry Remission of Proteinuria Improves Prognosis in IgA Nephropathy Clinical Research, JASN 2007
- [59]. Niaudet P, Murcia I, Beaufils H, Broyer M, Habib R. Primary IgA nephropathies in children: prognosis and treatment Advances in Nephrology 1993; 2: 121-40

- [60]. Rieu P, Noel L-H. Henoch-Schonlein nephritis in children and adults  
Annales de Medecine Interne 1999; 2: 151-58
- [61]. Julien, B. Laurent, C. Sauron, C. Mariat, E. Alamartine. Classification d'Oxford pour les biopsies itératives de néphropathie à IgA P. Néphrologie & Thérapeutique 11(2015)338-406//dx.doi.org/10.1016/j.nephro.2015.07.357
- [62]. F. Glowackia, J. Zachariea, M.F. Henninoa, C. Van Der Hauwaertb, V. Gnemmic, C. Cauffiezb, C. Noëla, M.C. Copinc, D. Buobc. Intérêt pratique du score d'Oxford dans la néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA Néphrologie & Thérapeutique 9 (2013) 320-360  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.nephro.2013.07.044>
- [63]. Weibo Le, CaiHong Zeng, Zhangsuo Liu, Dong Liu Qing Yang, Rui-Xia Lin, Zheng-Kun Xia, Zhong Min Fan, Guanghua Zhu, Ying Wu, Hong Xu, Yihui Zhai, Ying Ding, Xiaoqing Yang, Shaoshan Liang, Hao Chen, Feng Xu, Qian Huang, Hongbing Shen, Jianming Wang, Agnes B Fog o and Zhi-Hong Liu. Validation of the Oxford classification of IgA nephropathy for pediatric patients from China.  
BMC Nephrology inclusive and trusted 2012 13:158  
DOI: 10.1186/1471-2369-13-158
- [64]. Cai-Hong Zeng, Weibo Le, Zhaohui Ni, Minfang Zhang, Lining Miao, Ping Luo, Rong Wang, Zhimei Lv, Jianghua Chen, Jiong Tian, Nan Chen, Xiaoxia Pan, Ping Fu, Zhangxue Hu, Lining Wang, Qiuling Fan, Hongguang Zheng, Dewei Zhang, Yaping Wang, Yanhong Huo, Hongli Lin, Shuni Chen, Shiren Sun, Yanxia Wang, Zhangsuo Liu, Dong Liu. A Multicenter Application and Evaluation of the Oxford Classification of IgA Nephropathy in Adult Chinese Patients. American Journal of Kidney Diseases, Volume 61, Issue 1, January 2013, Page 186

- [65]. Eric Alamartine, Catherine Sauron, Blandine Laurent, Aurore Sury, Aline Seffert, Christophe Mariat. The Use of the Oxford Classification of IgA Nephropathy to Predict Renal Survival. CJASN September 2011CJN.01170211
- [66]. É. Alamartine a, B. Hurault de Ligny b. Controverse sur le traitement de la néphropathie à IgA. *Néphrologie & Thérapeutique* 3 (2007) S201–S205
- [67]. B Boudailliez, D Djeddi, J Al Hosri, P Dolhem. Néphropathie primitive à IgA chez l'enfant: histoire naturelle, épidémiologie et facteurs pronostiques. Volume 5, Supplement 2, 1998, Pages 150s–152s doi:10.1016/S0929-693X(98)81275-X
- [68]. Wyatt RJ, Kritchevsky SB, Woodford SY, Miller PM, Roy S, Holland NH, Jackson E, Bishof NA. IgA nephropathy: long term prognosis for pediatric patients *The Journal of Pediatrics* 1995;127: 913-19
- [69] Yaguchi Y, Tomino Y, Funabiki K, Shirato I, Horikoshi S, Mizokuchi M, Hirano K, Kubota M, Ebihara I, Nakayama S, Koide H; Comparative studies of clinicopathologic changes in patients with adults and juvenile onset of IgA nephropathy *Journal of Nephrology* 1994; 7: 182-85
- [70]. Praga M, Gutierrez E, Gonzales E, Morales E, Hernandez E. Treatment of IgA nephropathy with ACE inhibitors: a randomized and controlled trial. *J Am Soc Nephrol* 2003; 14:1578-83.
- [71]. Li PK, Leung CB, Chow KM. Hong Kong study group using Valsartan in IgA nephropathy (HKVIN): a double-blind, randomized, placebocontrolled study. *Am J Kidney Dis* 2006; 47:751-60.
- [72]. Russo D, Minutolo R, Pisani A. Co-administration of Losartan and Enalapril exerts additive antiproteinuric effect in IgA nephropathy. *Am J Kid Dis* 2001; 38:18-25.

- [73]. Nakao N, Yoshimura A, Moriva H, takada M, Kayano T, Idema T. Combination treatment of angiotensin-II receptor blocker and angiotensin-converting-enzyme inhibitor in non-diabetic renal disease (COOPERATE): a randomised controlled trial. *Lancet* 2003; 361:117-24.
- [74]. Pozzi C, Bolasco PG, Fogazzi GB, Andrulli S, Altieri P, Ponticelli C, Locatelli F. Corticostéroïdes in IgA nephropathy: a randomised controlled trial. *The Lancet* 1999; 353: 883-87
- [75]. Pozzi C, Andrulli S, Del Vecchio L, Melis P, Fogazzi GB, Altieri P, Ponticelli C, Locatelli F. Corticosteroid effectiveness in IgA nephropathy: long-term results of a randomized, controlled trial. *J Am Soc Nephrol.* 2004 Jan;15 (1):157-63.
- [76]. Katafuchi R, Ikeda K, Mizusama T, Tanaka H, Ando T, Yanase T, et al. Controlled prospective trial of steroid treatment in IgA nephropathy: a limitation of low-dose prednisolone therapy. *Am J Kidney Dis* 2003; 41: 972-83.
- [77]. C. Bitencourt-Dias, M. Bahiense-Oliveira, L.B. Saldanha, R.T. Barros and V. Woronik. Comparative study of IgA nephropathy with and without crescents *Brazilian Journal of Medical and Biological Research*, September 2004, Volume 37(9) 1373-1377. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-879X2004000900012>
- [78]. S. Muzaffar, N. S. Azad, N. Kayani, S. Pervaz, A. Ahmed, S. H. Hasan  
The Frequency of IgA Nephropathy at a Single Center in Pakistan *JPMA (Journal Of Pakistan Medical Association)* Vol. 53. No.7, July 2003
- [79]. REIN ECHOS WEB # 1 SEPTEMBRE-DÉCEMBRE 2014 dossier 33
- [80]. Ballardie FW, Roberts IS. Controlled prospective trial of prednisolone and cytotoxics in progressive IgA nephropathy. *J Am Soc Nephrol.* 2002; 13(1): 142-8.

- [81]. Frisch G, Lin J, Rosenstock J, Markowitz G, D'Agati V, Radhakrishnan J, et al. Mycophenolate mofetil (MMF) vs placebo in patients with moderately advanced IgA nephropathy: a double-blind randomized controlled trial. *Nephrol Dial Transplant* 2005; 20: 2139-45.
- [82]. Tang S, Leung JC, Chan LY, Lui YH, Tang CS, Kan CH, et al. Mycophenolate mofetil alleviates persistent proteinuria in IgA nephropathy. *Kidney Int* 2005;68:802-12.
- [83]. M. Briganti, M.Clin.Epi, Graeme R. Russ, John J. McNeil, Robert C. Atkins, and Steven J. Risk of Renal Allograft Loss from Recurrent Glomerulonephritis *N Engl J Med* 2002; 347:103-109 July 11, 2002 DOI: 10.1056/NEJMoa013036
- [84]. Jurgen Floege. Recurrent IgA Nephropathy after Renal Transplantation. *Seminars in Nephrology*, Vol 24, No 3 (May), 2004: pp 287-291
- [85]. Meulders Q, Pirson Y, Cosyns JP, Squifflet JP, van Ypersele de Strihou C. Course of Henoch-Schonlein nephritis after renal transplantation. Report on ten patients and review of the literature. *Transplantation* 1994; 58:1179—86.
- [86]. Moroni G, Gallelli B, Diana A, et al. Renal transplantation in adults with Henoch-Schonlein purpura: long-term outcome. *Nephrol Dial Transplant* 2008;23:3010—6.
- [87]. Evangeline Pillebout, Dominique Nochy, Eric Thervet. Purpura rhumatoïde, Henoch-Shonlein purpura, *Néphrologie et Thérapeutique* (2009) 5, 663-675.
- [88]. Appel GB, Waldman M. The IgA nephropathy treatment dilemma. *Kidney Int* 2006;69:1939-44.
- [89]. Floege J, Eitner F. Present and future therapy options in IgA nephropathy. *J Nephrol* 2005;18:354-61.
- [90]. M. Laville, E. Alamartine, Bruno. Hurault de Ligny. Faut-il traiter les néphropathies à IgA par immunosuppresseurs ? *NDT* 2004.

[91]. Marie-Lucile Figueres. ECN néphrologie 2013.

[92]. Marie-Lucile Figueres. Néphropathies à dépôts mésangiaux d'IgA de l'enfant :  
étude rétrospective d'une cohorte Nantaise. 2014

## ABREVIATIONS

ARA2	: Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2
CHU	: Centre Hospitalier Universitaire
CPH	: Cyclophosphamide
CS	: Corticostéroïde
DB	: Dermatose bulleuse
FDR	: Facteur de risque
HLA	: Système majeur d'histocompatibilité
HTA	: Hypertension artérielle
HU	: Hématurie
IEC	: Inhibiteur de l'enzyme de conversion
IF	: Immunofluorescence
IgA	: Immunoglobuline A
IgG	: Immunoglobuline G
IgM	: Immunoglobuline M
IR	: Insuffisance rénale
IRCT	: Insuffisance rénale chronique terminale
Macro	: Macroscopique
MB	: Maladie de Berger
Micro	: Microscopique
MO	: Microscopie optique
N.IgA II	: Néphropathie à IgA secondaire
N.IgA	: Néphropathie à IgA
OMI	: Œdème
PBR	: Ponction biopsie rénale

- PR : Purpura rhumatoïde
- PU NN : Protéinurie non néphrotique
- PU : Protéinurie
- SN : Syndrome néphrotique