NÉPHROPATHIE A IGA RÉVÉLÉE PAR LYMPHOHISTIOCYTOSE HÉMOPHAGOCYTAIRE: A PROPOS D'UN CAS

roua, MANKAI, AHU, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- jihene, OUALI, Spécialiste, Hémodialyse, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- wafa, SKOURI, AHU, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- rached, JAZI, Spécialiste, Hémodialyse, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- houda, FERIANI, Spécialiste, Hémodialyse, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- haifa, TOUNSI, AHU, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- sabrine, BAHCROUCH, AHU, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- selma, DGHAIES, AHU, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- wafa, GARBOUJ, Spécialiste, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- manel, LAJMI, Spécialiste, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE
- raja, AMRI, Professeur Agrégé, Médecine interne, HMTM, Nabeul, TUNISIE

Introduction :
La néphropathie à IgA représente la glomérulonéphrite primitive la plus répandue. La maladie peut rester asymptomatique ou se manifester per une insuffisance rénale, une hématurie et une protéinurie dont l'importance conditionne le pronostic qui varie avec la précocité du diagnostic. Nous rapportons le premier cas de néphropathie à IgA révélée par une lymphohistiocytose hémophagocytaire et une microangiopathie thrombotique.

Observation :
Il s'agit d'un homme âgé de 24 ans, épileptique depuis l'âge de 4 ans et ayant une tante paternelle décédée par une néphropathie chronique au stade d'hémodialyse. Il a présenté depuis 7 jours une diarrhée aigue non sanglante évoluant dans un contexte de fièvre associée à des douleurs abdominales. Installation après 5 jours d'œdème des membres inférieurs, d'orthopnée et de crises convulsives tonico-cloniques généralisées à j3 de l'hospitalisation.
L'examen a montré un œdème des membres inférieurs gardant le godet, une tension artérielle égale à 17/10 cmHg, désaturation à 92 % sous 7 litres d'oxygène, des râles crépitants diffus Killip 3 et une polypnée à 32 cycles par minute. Aux bandelettes urinaires la protéinurie était à 3 croix ainsi que l'hématurie.
A la biologie, il avait une anémie normochrome normocytaire à 3.4g/dl et une thrombopénie à 92000 éléments/mm^3. La créatinine était égale à 2053 µmol/l et l'urée à 56. La créatine kinase était élevée à 1674 UI/l avec une élévation de la lactate déshydrogénase (3105UI/l), une hyperferritinémie à 8941 ng/ml , une cytolyse hépatique à 14 fois la normale sans cholestase ni hyperbilirubinémie. Les triglicérides étaient à 2,45mmol/l. L'albuminémie était basse à 2,4g/l et la protidémie était égale à 51g/l.
Le patient a bénéficié d'une séance d'hémodialyse en urgence avec transfusion de culots globulaires.
L'examen cyto-bactériologique des urines était négatif ainsi que la ponction lombaire.
Les sérologies de l'hépatite B et C, cytomégalovirus ainsi que le VIH était négatives. Les anticorps anti-nucléaires, les anti-ENA, l'anti membrane basale glomérulaires et les ANCA étaient négatifs. Le complément n'était pas consommé. La cryoglobulinémie était négative ainsi que les anti-phospholipides. Il n'y avait pas de schizocytes au frottis sanguin.
L'échographie abdominale a montré un aspect des reins en faveur d'une néphropathie chronique. Il n'y avait pas de syndrome tumoral profond au scanner cervico-thoraco-abdomino-pelvien. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale a révélé des anomalies de signal bi-striales en hypersignal T2 en rapport avec une encéphalopathie urémique.
La ponction sternale a révélé une hémophagocytose sans hyperplasie de la lignée erythroïde. La ponction biopsie rénale a révélé des lésions vasculaires assez évolutives en rapport avec une microangipathie thrombotique avec présence de dépôts d'IgA à l'immunofluorescence.
Le diagnostic d'une lymphohistiocytose hémophagocytaire révélant une néphropathie à IgA était retenu. Le patient a reçu de l'étoposide en urgence avec une corticothérapie selon le protocole POZZI pour sa néphropathie à IgA associé à un traitement anti-hypertenseur et ajustement du traitement anti-épileptique.
L'évolution initiale était marquée par la disparition de la fièvre, de la thrombopénie, ascension de l'hémoglobine, baisse des chiffres de créatinine <900µmol/l mais passage définitif à l'hémodialyse. Le patient est décédé à postériori après 8 mois dans un tableau de sepsis.

Discussion :
La présentation clinique de la néphropathie à IgA est rénale et elle varie selon l'importance de l'inflammation glomérulaire. Une forme compliquée de lymphohistiocytose hémophagocytaire au moment du diagnostic n'est pas rapporté avant notre cas dans la littérature. La microangiopathie thromboqtique histologique est retrouvée dans la moitié des cas et elle est corrélée à un pronostic plus sombre dont témoigne notre cas qui a évolué vers l'insuffisance rénale définitive puis décès.

Conclusion : La néphropathie à IgA s'ajoute au bilan étiologique des lymphohistiocytoses hémophagocytaires.