

Glomérulonéphrite extramembraneuse « atypique » à l'origine d'un Syndrome Néphrotique révélant un syndrome de Sögren et une polyarthrite rhumatoïde chez une jeune femme
Ben Mbarek.M 1, Hajji.M 1, Fekih.A 1, Kharrat.E 1, Dardour.G 1, Kaaroud.H 1, Gorsane.I 1, Abderrahim.E1

1-Service de Médecine Interne A, Hôpital Charles Nicolle

2- Laboratoire de pathologie rénale Lr00sp01 (Tunisie)

## **Introduction:**

La glomérulonephrite (GN) immunotactoide ou fibrillaire peut mimer en microscopie optique une GN extra-membraneuse notamment lorsque c'est associé à une expansion mésangiale. Elle fait souvent le diagnostic histologique d'un syndrome néphrotique avec ou sans gammapathie monoclonale et elle doit faire rechercher une maladie systémique ou un trouble lymphoprolifératif.

## Méthodes:

En l'absence de la possibilité de diagnostic par microscopie électronique, Nous rapportons l'observation d'une jeune femme chez qui on a posé le diagnostic de glomérulonéphrite extramembraneuse GEM « atypique ».

## Résultats:

Il s'agit d'une patiente âgée de 38 ans, sans antécédents personnels. Sa dernière grossesse s'était compliquée d'une prééclampsie nécessitant une extraction feotale à 33 SA. Elle était hospitalisée pour exploration d'un syndrome œdémateux à 9 mois de son accouchement avec une xérophtalmie et des arthralgies inflammatoires.

La pression artérielle était à 130/80 mmHg. Elle avait des oedèmes des membres inférieurs, une proteinurie à troix croix et une hématurie à deux croix. Elle n'avait pas d'atteinte cutanée ni articulaire. Elle avait un syndrome néphrotique (protéinurie à 12 g/24h) et à l'électrophorèse des protides une hypogammaglobulinémie 3.5 g/l . Les anticorps anti-nucléaires étaient positifs à 1/200 type moucheté avec des anti-SSA positifs. Le facteur rhumatoide était positif. L'examen ophtalmologique a objectivé un syndrome sec modéré et la biopsie des glandes salivaires accessoires a montré une sialadénite chronique **stade 2** . Un syndrome de Gougerot-Sjogren associé à une polyarthrite rhumatoide était retenu. La ponction biopsie rénale montre un aspect d'une GEM atypique ou autre : fibrillaire ou immuntactoide dont le diagnostic est difficile à confirmer vu la non disponibilité de la microscopie électronique dans notre pays.

Pour le bilan étiologique, les sérologies virales étaient négatives. L'immunoélectrophèse des proteines sériques et urinaires étaient sans anomalies . Les anticorps anti-PLA2R étaient négatifs. La patiente était mise sous corticothérapie 1mg/kg/j et sous immunosuppresseurs . L'évolution était marquée par une rémission partielle.

## **Conclusion:**

Nous manquons d'évaluations thérapeutiques notamment du fait de la rareté de cette pathologie. Le pronostic est désormais sombre avec un taux de mortalité entre 60 et 80%. Le meilleur moyen d'agir reste la prévention et ceci en agissant sur les facteurs de risque.