La néphropathie à C1q: à propos d'un cas

Ikram mami, Fatma Bellaaj, Syrine tlili, Hiba Ghabi ,Hela Jbali ,Lamia Rais,Lilia ben fatma , Med karim Zouaghi .
Service de Néphrologie, Dialyse et Transplantation Rénale, CHU La Rabta , Tunis-Tunisie

Introduction

La néphropathie à C1q est une maladie glomérulaire rare caractérisée par des dépôts mésangiaux dominants de C1q en immunofluorescence sans autres signes extra rénaux de maladie lupique. Sa définition est essentiellement histologique avec des mécanismes physiopathologiques qui sont encore mal élucidés. Elle atteint essentiellement l'enfant et l'adulte jeune avec une présentation clinique très variable.

Observation :

Il s'agissait d'un patient âgé de 25 ans sans antécédents pathologiques notables admis pour exploration d' une insuffisance rénale découverte dans le cadre d' un bilan pré don de moelle osseuse pour son frère.

L' examen a révélé une hypertension artérielle grade 1 sans anomalies du sédiment urinaire et associée à une insuffisance rénale stade 3A (DFG estimé à 47 ml/min/1,73 m^2 selon la formule MDRD).

Le bilan immunologique était normal.

Les sérologies VIH, Hépatite B,C étaient négatives. L'étude histologique a conclu à un aspect de glomérulonéphrite de type hyalinose segmentaire et focale associée à des lésions de fibrose interstitielle et d'atrophie tubulaire modérée à sévère . L'immunofluorescence a montré des dépôts mésangiaux-pariétaux de C1q de répartition globale et diffuse associés à des dépôts d'IgM, d'IgG, IgA et de C3.

Le patient a été mis sous traitement néphroprotecteur optimal avec une évolution favorable et un débit de filtration glomérulaire passant de 47 ml/min à 53 ml/min après 6 mois.

Discussion :

La néphropathie à C1q est une glomérulonéphrite rare.

Elle peut se manifester par une **protéinurie** faible comme par **un syndrome néphrotique pur ou impur .**

Le diagnostic est histologique, il est basé sur l'immunofluorescence.

Le traitement optimal étant mal connu, nous avons opté dans notre cas pour un traitement néphroprotecteur avec bonne évolution de la fonction rénale

Conclusion:

La néphropathie à C1q est peu fréquente . Une meilleure compréhension du mécanisme physiopathologique est nécessaire afin de mieux définir son traitement et son pronostic