



الأكاديمية الجزائرية لعلوم أمراض الحساسية  
Académie Algérienne d'Allergologie

Disponible en ligne sur

ASJP  
Algerian Scientific Journal Platform

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>



## ARTICLE ORIGINAL

# Les atteintes rénales au cours des vascularites associées aux ANCA

## Renal damage during vasculitis associated with ANCA

S.OULAKROUZ<sup>a\*</sup>, M.H.Laib, M.Saidani, I.Allam<sup>b</sup>,  
R.Djidjik, A.Benali, A.Baha, L.Kaci<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Service de néphrologie, dialyse et transplantation rénale, CHU Beni-Messous, Alger.

<sup>b</sup> Service d'Immunologie, CHU Beni-Messous, Alger.

<sup>c</sup> Service d'anatomopathologie, Parnet, Service d'anatomopathologie, CHU Beni-Messous.

### MOTS CLÉS

Vascularites  
ANCA

### Résumé

**Introduction:** Les vascularites associées aux ANCA sont un groupe de vascularites nécrosantes touchant les petits vaisseaux. L'atteinte rénale se traduit par une glomérulonéphrite rapidement progressive avec dégradation rapide de la fonction rénale. L'objectif de notre étude était d'étudier les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives des patients suivis pour VAA avec atteinte rénale.

**Patients et méthodes ;** Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective et monocentrique, portant sur des patients suivis pour une VAA dans un service de néphrologie durant une période de 7 ans .

**Résultats :** Sur les 77 patients atteints de vascularites à petits vaisseaux, 59 (76.62%) étaient atteints de VAA avec atteinte rénale, dont 47 PAM, 10 GPA, 2 GEPA , l'âge moyen était de 46±2 ans et un sex-ratio à 1 . l'atteinte rénale était dans 47% des cas une GNRP, 30% syndrome glomérulaire , 15% syndrome néphrotique et 8% avaient un syndrome néphritique, L'atteinte histologique a été documentée par une PBR chez 56 patients, Les données de PBR permettaient de retenir le diagnostic en l'absence de positivité des ANCA chez 5 patients. Un traitement d'attaque était à base de corticoïde et immunosuppresseurs, 10 malades avaient bénéficié d'une plasmaphèrese et 24 malades ont nécessité des séances d'hémodialyse. L'évolution était marquée par une rémission complète dans 42% des cas, l'IRC dans 34% des cas et la mise en dialyse dans 23% des cas.

**Conclusion:** L'atteinte rénale au cours des vascularites à ANCA est de pronostic péjoratif. La biopsie rénale permet de conforter le diagnostic en plus d'apporter des éléments pronostiques.

© 2023 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. Tous droits réservés.

### KEYWORDS

ANCA

### Abstract

**Introduction:** Vasculitis associated with ANCA is a group of necrotizing vasculitis affecting small vessels. Renal involvement results in rapidly progressive glomerulonephritis with rapid degradation of kidney function.

vasculitis

The objective of our study was to study the clinical, therapeutic and evolutionary features of patients followed for VAA with renal involvement. **Patients and Methods;** This is a descriptive, retrospective, monocentric study of patients followed for VAA in a nephrology unit over a 7-year period.

**Results:** Of the 77 patients with small vessel vasculitis, 59 (76.62%) had VAA with renal involvement, including 47 PAM, 10 GPA, 2 GEPA, the average age was 46.2 years and a sex ratio at 1. Renal involvement was in 47% of cases GNRP, 30% glomerular syndrome, 15% nephrotic syndrome and 8% had nephritic syndrome, histological involvement was documented by PBR in 56 patients, The PBR data enabled the diagnosis to be retained in the absence of ANCA positivity in 5 patients. An attack treatment was based on corticosteroids and immunosuppressants, 10 patients had benefited from plasmapheresis and 24 patients required hemodialysis sessions. The evolution was marked by complete remission in 42% of cases, CRI in 34% of cases and dialysis in 23% of cases.

**Conclusion:** Renal involvement during ANCA vasculitis is of pejorative prognosis. Renal biopsy helps to confirm the diagnosis in addition to providing prognostic elements.

© 2023 Revue Algérienne d'Allergologie et d'Immunologie Clinique. All rights reserved

\* S.OULAKROUZ

Snihel.oulakrouz@gmail.com

## Introduction

Les vasculites associées aux ANCA (anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles) (*ANCA-associated vasculitis*, AAV) sont des maladies rares(1), hétérogènes, caractérisées par une atteinte inflammatoire prédominante des petits vaisseaux. On en distingue trois sous-types: la polyangéite microscopique (MPA), dans laquelle l'atteinte rénale est très fréquente et l'inflammation granulomateuse absente; la granulomatose avec polyangéite (GPA), anciennement maladie de Wegener, à laquelle s'associe une inflammation granulomateuse des voies aériennes supérieures et inférieures; la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA), anciennement Churg-Strauss, caractérisée par une inflammation granulomateuse riche en éosinophiles, associée à un asthme et à une éosinophilie.

L'objectif de notre étude est d'analyser la population des patients atteints de VAA suivis et pris en charge dans le service de Néphrologie, dont le diagnostic de première poussée a été porté entre 2014 et 2021. L'analyse avait pour objectif de préciser les caractéristiques de la population et de décrire les modalités thérapeutiques et évolutives de ces patients.

## Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective et monocentrique, des patients diagnostiqués, traités et suivis au service de Néphrologie, CHU Béni-Messous, pour une vascularite associée aux ANCA, sur une période de 7 ans, allant de 2014 à 2021.

Nous avons inclus dans notre étude les patients adultes ayant une vascularite systémique primitive selon les critères de l'ACR 1990, avec une atteinte rénale. Nous avons exclu de notre étude les vascularites secondaires. Les données démographiques des malades, leurs antécédents, les différentes manifestations cliniques, les résultats des bilans biologiques et histologiques, la prise en charge thérapeutique et l'évolution sont recueillis à travers l'analyse des dossiers médicaux des patients.

## Résultats

Sur une période de 7 ans (2014-2021), nous avons colligé 77 patients atteints de vascularites de petits vaisseaux, dont 59 patients étaient atteints de VAA: 44 patients présentaient une Polyangéite microscopique (PAM), 10 patients avaient une granulomatose avec polyangéite (GPA), 2 patients présentaient une granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA) et 3 patients avaient une

PAM associée à une vascularite à anticorps anti MBG.

Dans notre série, on a pas remarqué une prédominance sexuelle, avec un sex-ratio à 1, la vascularite était diagnostiquée à un âge moyen de  $46 \pm 2$  ans, avec des extrêmes allant de 16 – 72 ans, 21% des patients étaient ou avaient été agriculteurs, et 3 patients étaient mineurs, 1/3 des patients avaient des antécédents d'hypertension artérielle, 20 patients avaient un tabagisme sevré, et 15 étaient suivis pour une allergie respiratoire.

Le motif de consultation le plus noté chez nos patients était les signes généraux (66,1%) ; fièvre, asthénie, altération de l'état général, suivi du syndrome œdémateux (33.89%)

L'activité de la maladie évaluée par le score de BVAS était à 18 en moyenne, Les atteintes d'organes étaient multiples et variées avec, en dehors de l'atteinte rénale, une prédominance des atteintes pulmonaires (80%), ORL (40%) et .rhumatologiques (30%).

L'atteinte rénale était caractérisée par une glomérulonéphrite rapidement progressive dans 47% des cas, suivie du syndrome glomérulaire dans 30% des cas, la créatininémie au moment du diagnostic était supérieure à 500  $\mu\text{mol/l}$  dans 51% des cas.

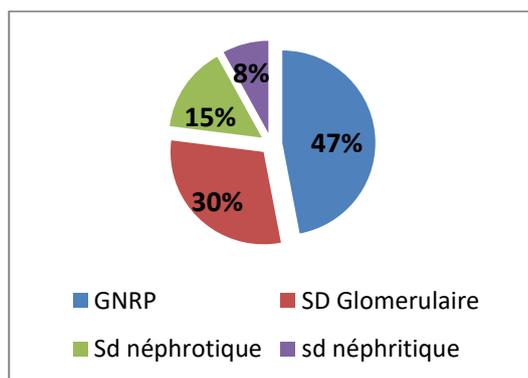


Figure 1 : Les différents types d'atteintes rénales

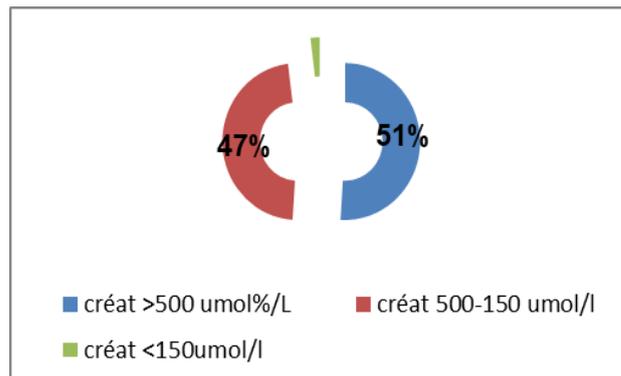


Figure 2 : Taux de créatininémie au diagnostic

Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez tous nos patients dans la phase active de la vascularite à ANCA, il s'y associe une hyperleucocytose à PNN chez 47% des patients, la protéinurie et l'hématurie étaient présentes dans 100% des cas.

Les ANCA étaient positifs dans 91.5% des cas, à spécificité anti MPO dans 79.62%, les anticorps anti MBG étaient retrouvés dans 5.08% des cas, et la consommation du complément dans 20% des cas.

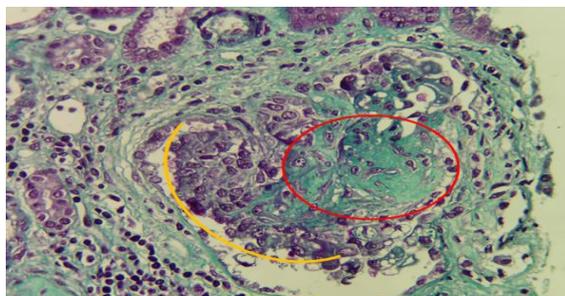
Tableau 1 . Les anomalies immunologiques

résultats	positifs	négatifs
ANCA	91,5%	8.47%
p ANCA	79.62%	
C ANCA	20.38%	
AC anti MBG	5.08%	
FAN	6%	
↓ C3 – C4	20%	

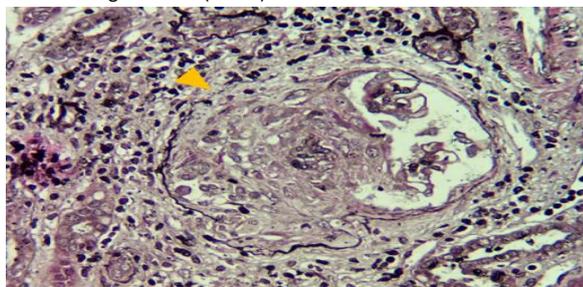
L'analyse histologique était réalisée sur des carottes biopsiques avec étude en microscopie optique et en immunofluorescence, la lésion la plus rencontrée est la polyangéite microscopique (72.88%), suivie de la GPA (16.94%), EGPA (3.38%), il y avait des lésions de PAM associées à la vascularite à anticorps anti MBG chez 3 malades, et des lésions de PAM associée à une glomérulonéphrite extramembraneuse chez un malade, sur le plan pronostic et selon la

classification de Berden, les formes fibreuses et mixtes étaient les plus fréquentes retrouvées dans 36.36% et 29.54% respectivement, suivie des formes à croissants 27.27%, et focales 6.81%.

### Figure 3. lésions de polyangeite microscopique chez un enfant de 16 ans



**Trichrome x40** : une lésion fibreuse cicatricielle segmentaire (Rouge) et une lésion récente active sous forme de croissant cellulaire segmentaire (Jaune)



**Argentation x 40** : rupture de la capsule de Bowman, entourée d'un infiltrat inflammatoire mononucléé

La prise en charge thérapeutique était guidée par le five factor score (FFS), ainsi 5 patients avaient un FFS=0, ont reçu une corticothérapie seule, et 54 patients avec un FFS  $\geq 1$  ont reçu une corticothérapie avec immunosuppression, le cyclophosphamide était utilisé chez 51 patients contre le rituximab chez 3 patients, 28 malades ont nécessité des séances d'hémodialyse en urgence et 10 malades ont bénéficié des échanges plasmatiques. L'azathioprine représentait le traitement d'entretien de 1er choix puisqu'il a été initié chez presque 93% des patients, le rituximab a été utilisé chez 7% des malades pour maintenir la rémission.

Après une évolution moyenne de 24 mois, une rémission complète était obtenue chez 25 malades (42,37%), le passage à l'IRC était noté chez 14 malades soit 23.72%. Les complications observées étaient dominées par les rechutes (25% plus observées chez les patients à antiPR3) et les infections (50%), les décès ont concerné 7 patients (3 HIA, 1 H.digestive, 1 covid, 2 chocs septiques).

### Discussion :

Les VAA sont des maladies rares, qui touchent les sujets à tout âge avec une prédominance des tranches d'âge entre 40-60 ans, sans prédominance sexuelle, dans notre série l'âge moyen était de  $46 \pm 2$  ans et un sex-ratio =1, ce qui semble être en accord avec les données de la littérature(2,8). Nous avons observé que 20% des patients exerçaient la profession d'agriculteur, Cette observation rejoint les résultats de certaines études ayant montré que la vie en milieu rural était associée à un risque accru de VAA(3,9). L'intoxication tabagique a été incriminée dans l'étiopathogénie des vascularites dans plusieurs études(4,8), 34% de nos patients étaient tabagiques. La présentation clinique peut être extrêmement large, avec plusieurs organes atteints, bien qu'il existe une prédominance de l'atteinte pulmonaire, rénale et ORL au cours des VAA (1), dans notre série on a noté une atteinte rénale chez tous nos patient suivie de l'atteinte pulmonaire chez 80% des malades et l'atteinte ORL retrouvée chez 40% de nos malades. L'atteinte rénale de la GPA, et la PAM est fréquente puisqu'elle représente la première cause de glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP). Une glomérulonéphrite peut apparaître dans 77 à 85% des cas, habituellement dans les deux premières années suivant le diagnostic(5,6,7) de la maladie, dans notre série elle était le mode de révélation dans plus de la moitié des cas, avec une créatininémie supérieure à 500 $\mu$ mol/l dans 51% des cas, et 47% de nos patients ont nécessité une EER d'emblée. La polyangéite microscopique était la VAA la plus observée (72,88%) dans notre série, vue la fréquence de l'atteinte rénale au cours de cette pathologie (75%) (1). L'atteinte histologique a été documentée par une biopsie rénale chez 56 patients (94.91%). Les résultats des biopsies rénales ont été analysés et classés selon la classification histopathologie proposée par Berden et son équipe en 2010. Les formes scléreuses et mixtes étaient les plus fréquentes 36.36% et 29.54% respectivement, ce qui témoigne de la sévérité de l'atteinte rénale chez nos patients. La prise en charge thérapeutique au diagnostic est globalement en accord avec les recommandations du Protocole national des soins des vascularites (PNDS 2019)(1). 54 patients qui avaient FFS  $\geq 1$ , ont reçu une association de CTC et IS (cyclo: 51 patients), l'azathioprine était l'IS le plus utilisé en TRT d'entretien dans notre série (50M). Un

diagnostic et une prise en charge thérapeutique précoce sont essentiels pour améliorer le pronostic des patients atteints de VAA avec atteinte rénale. Or il existe souvent une errance diagnostique du fait de l'absence de spécificité des symptômes et du caractère longtemps asymptomatique de l'atteinte rénale. Dans une étude portant sur 127 patients atteints de glomérulonéphrite à ANCA, 71% des sujets étaient adressés tardivement à un néphrologue et 57% avaient un retard diagnostique et thérapeutique(7).L'évolution de nos patients était marquée par: RC (42%) l'IRC (34%) et la mise en dialyse (23%). Ces résultats sont expliqués par la sévérité de l'atteinte rénale au moment du diagnostic et les résultats de PBR (majoritairement des formes mixtes et scléreuses).

## Conclusion

Notre étude met le point sur la fréquence de l'atteinte rénale au cours des vascularites associées aux ANCA, cette atteinte est un élément de mauvais pronostic, nécessitant une prise en charge immédiate. L'histologie rénale est d'un apport majeur et souvent indispensable pour poser le diagnostic de VAA et évaluer le pronostic rénal.

Malgré les progrès concernant la prise en charge thérapeutique, le traitement conventionnel reste le traitement le plus utilisé dans notre pratique.

### Déclaration d'intérêts :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

## Références bibliographiques :

1. .Protocole national de diagnostic et de soins des vascularites nécrosantes systemiques (périartérite noueuse et vascularites associées aux ANCA) Révision juin 2019
2. Guillevin L, Pagnoux C, Guilpain P. Classification des vascularites systémiques. Presse Med 2007;36:845-53
3. Ormerod, A. S. & Cook, M. C. Epidemiology of primary systemic vasculitis in the Australian Capital Territory and south-eastern New South Wales. Intern. Med. J. 38, 75 816–823 (2008).
4. Guillevin L, Pagnoux C. Principales vascularites nécrosantes systémiques. EMC 2006 ;14-245-F-10:1- 23.
5. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. Ann Intern Med. 1992;116(6):488-498. 28.
6. Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. Ann Intern Med. Impact pronostique de la biopsie rénale dans les
7. vascularités associées aux ANCA traitées par échanges plasmatiques,Dorian Nezam, HAL Id: dumas-03754646 <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03754646> Submitted on 19 Aug 2022
8. Rein et vascularites : prévalence et pronostic I. ESQALLI, I. LAOUAD\*, L. ESSAADOUNI Faculté de Médecine et de Pharmacie – Marrakech, Thèse n° / 2012
9. ANALYSE DESCRIPTIVE DES PATIENTS ATTEINTS DE VASCULARITE ASSOCIEE AUX ANCA SUIVIS DANS LE SERVICE DE NEPHROLOGIE DU CHU D'ANGERS ENTRE 2000 ET 2014, Virginie BOISLIVEAU LANGS Née le 27 juin 1983 à PARIS 14<sup>ème</sup>, thèse 2015