

## Sclérodémie Systémique- Glomérulonéphrite à ANCA-MPO avec Cryoglobulinémie.....quand l'immunité s'authentifie.....

**Lynda KASHI, Résidente, Médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger, Algérie**

- Djamila SI AHMED, Professeur, Médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger, Algérie
- Nassima ZIANE, Assistante, Médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger, Algérie
- Imene ALIA, Résidente, Médecine interne, CHU KHELIL-AMRANE, Bejaia, Algérie
- Fayçal BOUALI, Professeur Chef de service, Médecine interne, CHU MUSTAPHA, Alger, Algérie

### Introduction

La Sclérodémie Systémique (ScS) est une maladie rare se présentant par des manifestations viscérales, en particulier vasculaires périphériques, digestives, cardio-pulmonaires et rénales. Elle se caractérise par des anomalies de la microcirculation (plus rarement de la macrocirculation) et des lésions de fibrose cutanée et/ou viscérale. Il existe des formes rares, sans atteinte cutanée, appelées « sine scleroderma ». L'atteinte rénale typique de la ScS est représentée par la crise rénale sclérodermique pouvant compromettre le pronostic rénal mais également vital. D'autres atteintes rénales sont rapportées dans la littérature à type de néphroangiosclérose, de sténose de l'artère rénale, de cause iatrogène (Dpénicillamine, AINS, etc...), de glomérulonéphrites nécrosantes extracapillaires, de glomérulonéphrite à ANCA de spécificité anti-myéloperoxidase (Ac anti-MPO), et de cryoglobulinémie. Nous rapportons une observation rare d'une glomérulonéphrite à ANCA chez une patiente atteinte de sclérodémie systémique.

### Observation

BS, 41 ans, G3P3, suivie depuis 2013 pour une SSc diffuse avec atteinte pulmonaire, vasculaire périphérique ayant bénéficié d'un traitement de fond 12 cures mensuelles de cyclophosphamide, relais azathioprine (protocole en vigueur en 2013/ SLSI). Au cours de sa 2ème et 3ème grossesse, non programmée, la patiente présente des poussées d'ulcères digitaux (traitement symptomatique). Après l'accouchement, elle bénéficie de Bosentan, mais non toléré, et aggravation des ulcères. La patiente répond favorablement au Tadalafil. Il est noté une Stabilisation des lésions pulmonaires sous azathioprine, des vasculaires périphériques Il n'y a pas d'HTA, pas de perturbations du DFG, pas de protéinurie, ni hématurie. La patiente est perdue de vue pendant la pandémie COVID et se présente en décembre 2022 pour des œdèmes des membres inférieurs seuls ; avec une protéinurie à 1.7g/24h sans insuffisance rénale, sans hématurie ni hypertension artérielle associée ou signes extra-rénaux. La formule sanguine; le frottis sanguin et le bilan rénal étaient sans anomalie. Le bilan d'auto-immunité révèle la présence d'ANCA anti MPO avec la présence d'une cryoglobulinémie type 3. L'échographie rénale objective une taille des reins normale.

Une biopsie rénale est réalisée objectivant des aspects histopathologiques et profil en IFD d'une glomérulonéphrite extracapillaire avec dépôts de C3. Le diagnostic de Glomérulonéphrite à ANCA-MPO avec Cryoglobulinémie type 3 fut retenu. Une plasmaphérese fut proposée chez elle et instaurée en urgence, cependant arrêté en raison d'une infection nosocomiale sur KT. Le cyclophosphamide était le traitement de choix avec un recul de 3 mois.

### Discussion

Face à la classique crise rénale survenant dans la sclérodémie, forme d'atteinte rénale aiguë mieux connue des cliniciens, il existe une cause d'atteinte rénale aiguë plus rare et méconnue, la Glomérulonéphrite proliférative ANCA-positif, le plus souvent de type anti-MPO. L'atteinte clinique différait de celle de la crise rénale par l'absence d'HTA et de microangiopathie, et par une activité rénine plasmatique normale. De plus, l'histologie rénale mettait en évidence une glomérulonéphrite nécrosante à croissants, avec peu ou pas de dépôts immuns et en l'absence de lésions artérielles. La sclérodémie systémique est une cause secondaire de cryoglobulinémie. La survie globale des patients atteints de glomérulonéphrite à ANCA s'est considérablement améliorée grâce aux nouvelles stratégies thérapeutiques d'immunosuppression, cependant, le pronostic rénal et global reste sombre.

### Conclusion

La Glomérulonéphrite proliférative ANCA-positif, le plus souvent de type anti-MPO reste une complication rénale rare de la ScS. De rares case report sont rapportés dans la littérature. La sclérodémie systémique est une cause secondaire décrite de cryoglobulinémie et de cryofibrinogénémie. Cependant, les implications clinico-biologiques, et pronostiques ne sont pas connues. L'association de ces deux pathologies reste rare au cours de la sclérodémie systémique.

### Références bibliographiques principales

revue Med Brux 2008;  
american journal of kidney diseases 1999.

