

Fiche de synthèse – Congrès 2025

Congrès : SNP 2025

Rédactrices :

DAMOU Sonia, Interne, Paris

VILLADA Valentine, Docteur junior, CHRU de Nancy

Titre de la session : Néphropathie à IgA de l'enfant : nouvelles recommandations de l'IPNA
– Olivia Boyer

Référence de la publication : DOI 10.1007/s00467-024-06502-6

Lien vers l'article ou la présentation :

1 - <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11666671/>

DOI : [10.1007/s00467-024-06502-6](https://doi.org/10.1007/s00467-024-06502-6)

Résumé de la session / communication

- Contexte et objectifs

La néphropathie à IgA est la 1^{ère} cause de glomérulopathie primaire au monde. Elle est causée par de l'inflammation glomérulaire liée à des dépôts de complexes d'IgG-IgA mal glycosylés. Elle est majoritairement diagnostiquée entre 20 et 30 ans, le plus souvent sur une hématurie. Chez l'enfant, la médiane d'âge de présentation est de 10,9 ans, avec une clinique souvent plus sévère, et des biopsies retrouvant souvent plus de lésions inflammatoires que chez les adultes.

En 2024, l'IPNA a fait une mise au point sur sa prise en charge pédiatrique.

- Recommandations diagnostiques

Diagnostic de néphropathie à IgA :

- des **signes biologiques** évocateurs (hématurie, protéinurie, diminution du DFG)
- une **biopsie rénale** retrouvant des dépôts d'IgA dominants ou codominants,
- après exclusion des principaux diagnostics différentiels : hématurie urologique, vascularite à IgA, glomérulonéphrite post-infectieuse, vascularite à ANCA, lupus et maladies du collagène IV

Une biopsie rénale doit être envisagée devant :

- une **hématurie** (macroscopique et/ou microscopique) **avec protéinurie** (UPCR \geq 20 mg/mmol) persistant pendant **plus de 2 à 3 semaines** sur au moins **2 mesures** d'urines claires à 1-2 semaines d'intervalle, en **l'absence de cause vésicale** ou de signes de **maladie systémique** et avec un taux sérique **normal de C3** (*grade X, Fort*)
- une **hématurie macroscopique persistante** (> 2 à 3 semaines) ou récurrente (> 2 à 3 fois) avec **infection respiratoire supérieure** (hématurie synpharyngitique) (*grade C, modéré*)

Une biopsie rénale est recommandée en cas **d'hématurie persistante** (>2-3 semaines) ou **récurrente** (>2-3 fois) :

- Rapidement si elle est associée à une **protéinurie de rang néphrotique** (UPCR >200 mg/mmol) et/ou à une **diminution du DFG** (<90 $\mu\text{mol/L/1,73 m}^2$) (*grade X, Fort*)
 - Si elle est associée à une **protéinurie** UPCR >50 mg/mmol sur au moins **2 échantillons** d'urines claires à 1-2 semaines d'intervalle (*grade X, Modéré*)
 - Si elle est associée à une **protéinurie** $20 \leq \text{UPCR} \leq 50$ mg/mmol sur au moins **3 échantillons** d'urines claires à 1-2 semaines d'intervalle (*grade D, Faible*)
- Recommandations de prise en charge

Objectif de traitement : négativation de la protéinurie (UPCR < 20 mg/mmol).

L'ensemble des paramètres cliniques et biologiques doit être contrôlé régulièrement, tous les 3-6 mois.

En cas d'absence de réponse à 3-6 mois, la réalisation d'une biopsie rénale de réévaluation doit être considérée.

Pour tous les patients, quelque soit la sévérité :

- Conseils d'activité physique régulière, de restriction tabagique (*grade X, Fort*),
- Conseils de prévention de l'obésité ou du surpoids (*grade X, Modéré*)
- Pression artérielle
 - dans les valeurs **normales** (TAS < 90^e p pour l'âge, le sexe et la taille) chez les **stades CKD1** (*grade A, Fort*)
 - viser une pression artérielle **moyenne sur 24h \leq 75^e p** en **absence de protéinurie** à partir du **stade CKD 2** (*grade B, Modéré*)
 - viser une pression artérielle **moyenne sur 24 h \leq 50^e p** chez ceux présentant une **protéinurie** (UPCR > 50 mg/mmol) à partir du **stade CKD 2** (*grade B, Modéré*)

Pour les patients présentant une protéinurie (UPCR \geq 20 mg/mmol):

- IEC ou ARA2 à la dose maximale tolérée (*grade C, modéré*)
- Conseils diététiques pour limiter l'apport en sel à < 3-5 g/jour (*grade X, Fort*)

Pour les patients présentant une protéinurie (UPCR \geq 50 mg/mmol) **sans GNRP :**

- Patients avec **50 \leq UPCR \leq 100** mg/mmol malgré **3-6 mois d'iSRAA**
- Patients avec **UPCR > 100 mg/mmol** malgré **4 semaines d'iSRAA**
- Lésions **actives au score MEST-C** (M1, E1, S1 avec lésion podocytaire, ou C1)

et/ou **UPCR > 100 mg/mmol** confirmé sur 2 mesures espacées de 1-2 semaines

- Débuter un **traitement par glucocorticoïdes** :

- prednisone 2 mg/kg/j (max 60 mg/m²/j) 4 semaines, avec relai par espacement 1j/2 sur 5–6 mois
- ou doses plus faibles (0,4 mg/kg/j) 8 semaines, avec réduction progressive ensuite sur 6 mois
- ou bolus IV de méthylprednisolone (15 mg/kg/j (max 500 mg)) × 3 j puis relai oral comme ci-dessus

Pour les patients présentant une GNRP :

- **Début brutal et dégradation** de la fonction rénale (DFG < 90 mL/min/1.73 m²) et/ou
 - **Protéinurie UPCr > 100 mg/mmol** avec **lésions sévères actives au score MEST-C** (2 ou plus des scores M1, E1, S1 avec lésions podocytaires, C1) ou
 - Présence de **croissants** sur la biopsie rénale (C2)
 - bolus IV de méthylprednisolone (15 mg/kg/j (max 500 mg)) sur 3 jours, puis relai oral comme ci-dessus.
- Possibilité de répétition des boli 3 fois à intervalles de 2 mois (maintien de prednisone/prednisolone orale à 0.5 mg/kg/j entre les boli) pendant 6 mois.

Quand combiner le traitement par iSRAA et glucocorticoïdes :

- protéinurie néphrotique
- altération du DFG
- inflammation active marquée à la biopsie ou présence de croissants

Quels autres immunosuppresseurs :

Aucun autre immunosuppresseur n'a démontré son efficacité dans la prise en charge des néphropathies à IgA.

Ajout d'un traitement immunosuppresseur aux glucocorticoïdes (*grade C, Faible*) :

- IgAN rapidement progressive avec diminution aiguë du DFG : selon guidelines KDIGO GN 2021 pour la vascularite associée aux ANCA
- IgAN avec syndrome néphrotique en contexte d'échec des glucocorticoïdes
- En l'absence d'amélioration malgré IEC/AR2 et corticoïdes : inclusion dans des essais cliniques
([https://www.clinicaltrials.gov/search?cond=IgA%20Nephropathy%20%5C\(IgAN%5C\)&term=Pediatric](https://www.clinicaltrials.gov/search?cond=IgA%20Nephropathy%20%5C(IgAN%5C)&term=Pediatric))

Autres mesures :

- Vitamine D : suivre les recommandations internationales en matière de supplémentation
- Vaccinations : suivre les directives nationales de vaccination en fonction de l'âge
- Huile de poisson : non recommandée
- Amygdalectomie : non recommandée

- Recommandations de suivi

Rémission, rechute et récurrence:

Définitions et prise en charge:

Rémission :

- 1) **Résolution** de la **protéinurie** pendant ≥ 1 mois : protéinurie normale sur 2 échantillons d'urine prélevés à au moins 1 mois d'intervalle
- 2) **DFG normal** (≥ 90 mL/min/1,73 m²) ou stable

Rémission complète : 1 + 2 + résolution de l'hématurie (< 5 globules rouges/champ de vision ou bandelette réactive négative) (*grade X, Modéré*)

- **Arrêt du traitement immunosuppresseur** en cas de normalisation de la protéinurie pendant au moins 12 mois (*grade C, Faible*)
- **Poursuivre le traitement néphroprotecteur** (IEC/ARA2) et une **surveillance à vie**, individualisée en fonction de la gravité et de la réponse au traitement (*grade C, Faible*)

Rechute :

- 1) Rémission obtenue
 - 2) **Réapparition de la protéinurie** > 0,5 mg/mg sur 2 échantillons d'urine prélevés à 1-2 semaines d'intervalle
 - 3) +/- **hématurie** et/ou **réduction du DFG** < 90 ml/min/1,73 m² ou en baisse par rapport à la valeur de référence (*grade X, Modéré*)
- **traitement conservateur optimal** : régime modéré en sodium (< 3-5 g/jour) et IEC/ARA2 (*grade C, Faible*)
 - traiter **selon le traitement initial** de l'IgAN
 - suivi à vie (*grade X, Fort*)

Récidive :

Biopsie du rein transplanté montrant des dépôts glomérulaires d'IgA chez un patient ayant des antécédents d'IgAN.

- Conseils hygiéno-diététiques (*grade X, Modéré*)
- **NE PAS ARRÊTER les glucocorticoïdes**
- **IEC/ARA2** aux doses maximales tolérées (*grade C, Faible*)
- Inclusion dans des **essais cliniques** si la protéinurie persiste malgré le traitement immunosuppresseur post-transplantation et un traitement conservateur optimal (*grade X, Modérée*)

- Points clés à retenir

- Le diagnostic de la néphropathie à IgA n'est fait que sur la biopsie rénale
- Sa sévérité est définie sur la clinique et l'atteinte histologique
- Les glucocorticoïdes ne sont pas systématiques dans la prise en charge de l'IgAN
- Un suivi à vie est nécessaire
- Chez l'enfant : les **données sont limitées**, souvent **hétérogènes**, et les essais contrôlés manquent. Les résultats restent difficiles à généraliser.

Intérêt pour la communauté ORKiD / maladies rares rénales :

Nouvelles recommandations de prise en charge pédiatrique de la IgAN.

En discussion lors de la présentation : questionnement sur l'absence de prescription **systématique** des glucocorticoïdes, d'autant que les lésions rénales en pédiatrie sont souvent plus marquées par de l'hypercellularité mésangiale que chez l'adulte. Ces lésions d'hypercellularité sont directement corrélées à la protéinurie. De plus, ces lésions rénales sont à risque d'évoluer vers des lésions fibrosantes en cas d'absence de traitement anti-inflammatoire.