

## Glomérulonéphrite extramembraneuse révélant un liposarcome rétropéritonéal

\*Nadia Kabbali<sup>1,2</sup>, Cherine El Rifai<sup>1</sup>, Rim Majbar<sup>1</sup>, Zainab Belachhab<sup>1</sup>,  
Tarik Sqalli<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Service de néphrologie CHU Hassan II de Fès ; Maroc.

<sup>2</sup>Equipe R.E.I.N, laboratoire de bases moléculaires en pathologie humaine et outils thérapeutiques,  
Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Fès, Maroc

Corresponding Author: \*Nadia Kabbali

**Abstract:** La glomérulonéphrite extramembraneuse est l'une des causes les plus fréquentes de syndrome néphrotique chez l'adulte. Elle peut se rencontrer au cours du lupus, après prise médicamenteuse, compliquer un cancer, ou encore être secondaire à une hépatite B, une syphilis. Mais, le plus souvent, elle est dite idiopathique, en rapport avec la présence d'auto-anticorps, au premier rang desquels un anticorps dirigé contre une protéine podocytaire : le récepteur de type M de la phospholipase A2. Cependant, la découverte de ces anticorps ne résout pas toutes les situations rencontrées, comme l'illustre l'existence de glomérulonéphrites extramembraneuses secondaires avec activité anti-PLA2R. Dans cet esprit, nous rapportons l'observation d'une patiente de 64 ans, admise pour prise en charge d'un syndrome oedémato-ascitique. Les investigations révèlent un syndrome néphrotique impur avec insuffisance rénale et hématurie microscopique. La biopsie rénale montre des dépôts de complexes immuns sur le versant externe de la paroi capillaire glomérulaire. Le diagnostic de glomérulonéphrite extra-membraneuse est alors posé. Le dosage des anticorps anti-PLA2R est revenu positif. Les explorations étiologiques révèlent une masse abdominale dont l'aspect tomométrique est en faveur d'un liposarcome rétro-péritonéal. La patiente a bénéficié d'une exérèse chirurgicale de sa tumeur. L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de liposarcome. Cette observation souligne l'intérêt des investigations à la recherche d'une forme secondaire d'une glomérulonéphrite extramembraneuse même en cas de positivité des anticorps anti-PLA2R.

**Keywords:** glomérulonéphrite extramembraneuse, anticorps anti-PLA2R, liposarcome

Date of Submission: 29-07-2017

Date of acceptance: 30-09-2017

### I. Introduction

La glomérulonéphrite extramembraneuse (GEM) est l'une des causes les plus fréquentes de syndrome néphrotique chez l'adulte. Elle peut se rencontrer au cours du lupus, après prise médicamenteuse, compliquer un cancer, ou encore être secondaire à une hépatite B, une syphilis. Mais, le plus souvent, elle est dite idiopathique, en rapport avec la présence d'auto-anticorps, au premier rang desquels un anticorps dirigé contre une protéine podocytaire : le récepteur de type M de la phospholipase A2 [1]. Cependant, la découverte de ces anticorps ne résout pas toutes les situations rencontrées, comme l'illustre l'existence de glomérulonéphrites extramembraneuses secondaires avec activité anti-PLA2R. Dans cet esprit, nous rapportons le cas d'une patiente chez qui la biopsie rénale a mis en évidence une GEM. Même si les anticorps anti-PLA2R étaient positives, les explorations étiologiques révèlent un liposarcome rétropéritonéal. Ce dossier discute la possibilité de la présence des anticorps anti-PLA2R dans les GEM secondaires.

### II. Case report

Une femme de 64 ans consulte pour la prise en charge d'un syndrome oedémato-ascitique. Les principaux antécédents personnels de la malade étaient une hypertension artérielle mal équilibrée depuis 06 ans, une dyslipidémie sous statine et une notion d'atopie familiale. Le diagnostic de syndrome néphrotique impur est retenu sur les critères suivants : une protéinurie des 24h d'ordre néphrotique à 7.7g/j, une hypo-albuminémie à 17 g/l et une hyporotidémie à 44 g/l. L'analyse du sédiment urinaire a objectivé une hématurie à 30.000 éléments/mm<sup>3</sup>, sans leucocyturie. La ponction biopsie rénale par voie transpariétale a mis en évidence en immunofluorescence des dépôts granuleux et abondants le long des capillaires glomérulaires majoritairement faits d'immunoglobulines G (IgG). La recherche d'anticorps anti-PLA2R était positive. Les explorations étiologiques ont révélé une masse abdominal rétropéritonéale dont l'aspect scannographique faisait évoquer un liposarcome rétro-péritonéal. La patiente a bénéficié d'une biopsie exérèse de la masse tumorale.

L'étude anatomo-pathologique a objectivé une prolifération à cellules fusiformes d'allure maligne compatible avec un liposarcome rétro-péritonéal. Un rythme de surveillance rapproché a été instauré afin de rechercher une récurrence tumorale ou néphrotique.

### III. Discussion

La GEM est une cause majeure de syndrome néphrotique chez l'adulte. C'est une maladie auto-immune du rein dont l'évolution clinique est variable. Le diagnostic de cette néphropathie glomérulaire est histologique. Il nécessite la réalisation d'une ponction biopsie rénale qui met en évidence des dépôts de complexes immuns sur le versant externe de la paroi capillaire glomérulaire. Ces complexes immuns sont le plus souvent faits d'IgG associée à la fraction C3 du complément (C3) dans environ 50 % des cas [2]. La GEM peut être idiopathique ou secondaire à différentes pathologies. Environ 80 % des cas de GEM sont idiopathiques dans la plupart des cohortes. La GEM lupique (néphropathie lupique de classe V) est la cause la plus courante de GEM secondaire dans les pays développés, tandis que les infections telles que l'hépatite B, la bilharziose (schistosomiase), le paludisme et la syphilis prédominent dans les pays en développement. La GEM peut également être associée à différents médicaments et toxiques tels que les AINS, l'or, la pénicillamine et le mercure.

Il existe également une association avec différents types de tumeurs solides. L'affection maligne (lymphome, leucémie ou autres) représente à elle seule 10 à 20% des cas, son incidence augmente après l'âge de 60ans. La physiopathologie reste très complexe mais il semble que la présence d'antigènes tumoraux ou d'anticorps anti-antigènes tumoraux dans les dépôts extra-membraneux reste une hypothèse fort probable [3]. La rémission complète spontanée au cours de la GEM est décrite dans 30% des cas alors que le 1/3 des patients évolue vers une insuffisance rénale terminale après 10 ans [4]. Un traitement néphroprotecteur associant un bloqueur du système rénine-angiotensine et des diurétiques est prescrit en première intention. Le traitement immunosuppresseurs quand à lui est indiqué en cas de persistance d'un syndrome néphrotique de plus de 6 à 12 mois; il associe des corticoïdes et du cyclophosphamide ou les anticalcineurines, le rituximab pourrait représenter une alternative prometteuse.

Les sarcomes rétropéritonéaux représentent environ 10 à 15 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous de l'adulte [5]. Le sous-type histologique le plus fréquent est le liposarcome. La symptomatologie clinique est variable. La douleur abdominale est présente dans 50 à 88% des cas à type de pesanteur diffuse, parfois intense, de siège souvent dorso-lombaire ou pelvien [6]. Les signes digestifs s'observent dans 60% des cas à type de vomissements, hémorragies digestives, troubles du transit. Dans les formes évoluées, le liposarcome peut se manifester par des signes de compression veineuse à savoir une phlébite ou des œdèmes des membres inférieurs. Le complément scannographique abdominopelvien reste le meilleur moyen de diagnostic. Dans notre cas, le liposarcome a été diagnostiqué au cours du bilan secondaire d'une GEM. Le dosage des anticorps anti-PLA2R était cependant positif. La présence possible d'anticorps anti-PLA2R dans les formes secondaires reste controversée. Aucun patient atteint de GEM secondaire n'avait d'anticorps anti-PLA2R dans la série de Beck et coll [1]. Dans une cohorte de 116 patients chinois, la recherche d'anticorps anti-PLA2R a été positive dans un cas de GEM associée à une hépatite B, un cas de GEM associée à un lupus, deux cas de GEM chez des patients ayant été exposés au mercure et trois cas de GEM chez des patients cancéreux [7]. L'équipe de Debiec a également rapporté récemment un cas de GEM précédant de peu le diagnostic de sarcoïdose, dans lequel des anticorps anti-PLA2R et l'antigène PLA2R ont été mis en évidence dans le sérum et la biopsie rénale respectivement [8].

### IV. Conclusion

Cette observation souligne l'intérêt des investigations à la recherche d'une forme secondaire d'une glomérulonéphrite extramembraneuse même en cas de positivité des AC anti-PLA2R.

### References

- [1]. Beck Jr LH, Bonegio RG, Lambeau G, Beck DM, Powell DW, Cummins TD, et al. M-type phospholipase A2 receptor as target antigen in idiopathic membranous nephropathy. *N Engl J Med* 2009;361:11–21.
- [2]. Falk RJ, Jennette JC, Nachman PH. Primary glomerular disease. In: Brenner & Rector's the Kidney. Philadelphia: Saunders, 2004, 1293–1380.
- [3]. Lefaucheur C, Stengel B, Nochy D et al. Membranous nephropathy and cancer: Epidemiologic evidence and determinants of high-risk cancer association. *Kidney Int.* 2006 Oct;70(8):1510-7. Epub 2006 Aug 30.
- [4]. Glasscock RJ: Diagnosis and natural course of membranous nephropathy. *Semin Nephrol* 2003, 23:324–332.
- [5]. Porter G.A., Baxter N.N., and Pisters P.W.: Retroperitoneal sarcoma: a population-based analysis of epidemiology, surgery, and radiotherapy. *Cancer* 2006; 106: pp. 1610-1616
- [6]. Rossi d, Delpetro jr, Jacquemier J. Tumeurs rétropéritonéales primitives. *Encycl. Med. Chir. Cancérologie*, 1993, 60-18- 250 A 10, 10 p.

- [7]. QIN WS, BECK LH, SALANT DJ et al. Anti-Phospholipase A2 Receptor Antibody in Chinese Membranous Nephropathy Patients. *J Am Soc Nephrol*, 2010, 21 : 757A.
- [8]. Stehlé T, Audard V, Ronco P, Debiec H. Phospholipase A2 receptor and sarcoidosis-associated membranous nephropathy. *Nephrol Dial Transplant*. 2015 Jun;30(6):1047-50.

Nadia Kabbli Glomérulonéphrite extramembraneuse révélant un liposarcome rétropéritonéal ."  
IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS) 16.11 (2017): 65-67.