

Maladie de Berger ou néphropathie à IgA

Comment fait-on le diagnostic de cette maladie ?

- La biopsie rénale permet d'affirmer le diagnostic.

Comment évalue-t-on ce risque rénal ?

- **Protéinurie**

- PU > 1 g, PU résiduelle après traitement, ou *time-averaged* PU

- **Histologie**

- Évaluation des lésions par un score ou en classes
- Croissants
- Réévaluation histologique

- **Risque rénal absolu**

- Principe d'une addition PU + HTA + lésions histologiques

- **Réseaux neuronaux**

- Algorithmes eXtreme Gradient Boosting (XGBoost) system

- **Risk Assesment Tool**

- Calcul d'un pourcentage de risque sur la base de Age, Race, inhSRA, DFGe, PU, PAS, PAD, MESTC

Comment apprécier la sévérité histologique des néphropathies à IgA ?

- Grâce à la **classification d'Oxford**, qui vise à apprécier la sévérité histologique des néphropathies à IgA, elle est basée sur l'appréciation de l'hypercellularité endocapillaire (E), de l'hypercellularité mésangiale (M), des lésions de hyalinose segmentaire (S) et de l'intensité de la fibrose interstitielle et de l'atrophie tubulaire (T). Chacun de ces 3 derniers items est reconnu comme étant un facteur de risque indépendant d'évolution défavorable, contrairement à l'hypercellularité endocapillaire (E).

Quelles sont les recommandations en termes de traitement ?

- Il faut utiliser la **classification KDIGO** pour caractériser la gravité de la pathologie et adapter le traitement.
- **Si le risque d'évolution vers l'IR terminale est faible** (microhématurie isolée, protéinurie < 0,5 g/j, absence d'HTA et DFG > 60 mL/min/1,73 m²), de simples mesures hygiénodietétiques et un suivi spécialisé espacé (tous les 2 ans) sont suffisants.
- **En cas de risque intermédiaire ou élevé** (protéinurie > 0,5 g/j au diagnostic, plus ou moins associée à une HTA et une altération du DFG), des mesures générales de néphroprotection sont recommandées.
- **Dans les formes les plus sévères, à risque évolutif élevé**, des immunosuppresseurs sont envisageables. La corticothérapie a fait l'objet de plusieurs études contrôlées/randomisées et de méta-analyses, qui montrent un bénéfice en termes de réduction de la protéinurie et d'évolution de la fonction rénale ; cependant, les résultats sont parfois contradictoires entre les diverses études et les recommandations KDIGO. Outre l'indication même de corticothérapie, le débat est ouvert sur l'utilisation des données histologiques et le niveau de DFG.
- **Les formes, rares, avec insuffisance rénale rapidement progressive** et prolifération extracapillaire > 50 % doivent être traitées comme les vascularites à ANCA : corticothérapie + bolus de cyclophosphamide.

Quelles sont les perspectives de traitement au vu de la physiopathologie de la maladie de Berger ?

- Plusieurs traitements sont en développement.
- Une forme particulière de corticoïdes (budésonide), à libération digestive essentiellement iléale et à diffusion systémique limitée, pourrait cibler les anomalies inflammatoires muqueuses à l'origine de la synthèse d'IgA anormales. L'impact d'une corticothérapie muqueuse, des inhibiteurs du SGLT2, des doubles antagonistes AT1-ETA, des anticompléments, des antilymphocytes B ou de l'hydroxychloroquine sont également en cours d'investigation.

Que retenir ?

- La nécessité d'une biopsie rénale.
- Utiliser un outil d'appréciation du pronostic.
- Beaucoup de traitements en évaluation.
- Une stratégie thérapeutique qui va bientôt être redéfinie.

Quelques sources :

Chen T *et al.* Prediction and risk stratification of kidney outcomes in IgA nephropathy. *AJKD*. 2019.

Cattran DC *et al.* The Oxford classification of IgA nephropathy: rationale, clinicopathological correlations, and classification. *Kidney Int*, 2009;76:534-45.

The Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO) Working Group. KDIGO Clinical Practice Guideline for Acute Kidney Injury. *Kidney Int Suppl* 2012;2:1-138.

Maillard N. Maladie de Berger. *Revue du Praticien Médecine Générale*. 2018;32:635-7.