

Le syndrome néphrotique de l'enfant



Plan du cour:

I- introduction/définition

II-la pathogénie

III- la physiopathologie

IV-anatomopathologie

V- le diagnostic positif: TDD syndrome néphrotique idiopathique

VI- le diagnostic de gravité

VII- le diagnostic étiologique

VIII- la prise en charge

IX- évolution

X- le pronostic et le suivie

XI- conclusion



I-Introduction/définition

- ✓ Définition biologique: protidémie $< 60\text{g/l}$; albuminémie $< 30\text{g/l}$ et une protéinurie des 24heures $\geq 50\text{mg/kg/j}$ ou $\geq 40\text{mg/m}^2/\text{H}$.
- ✓ La pathologie la plus fréquente après la GNA post streptococcique.
- ✓ Dans 90% des cas idiopathique.
- ✓ L'âge de prédilection entre 2 a 12 ans avec une prédominance masculine

II-la pathogénie

- ✓ Le syndrome néphrotique est secondaire a une atteinte glomérulaire soit fonctionnelle ou anatomique:

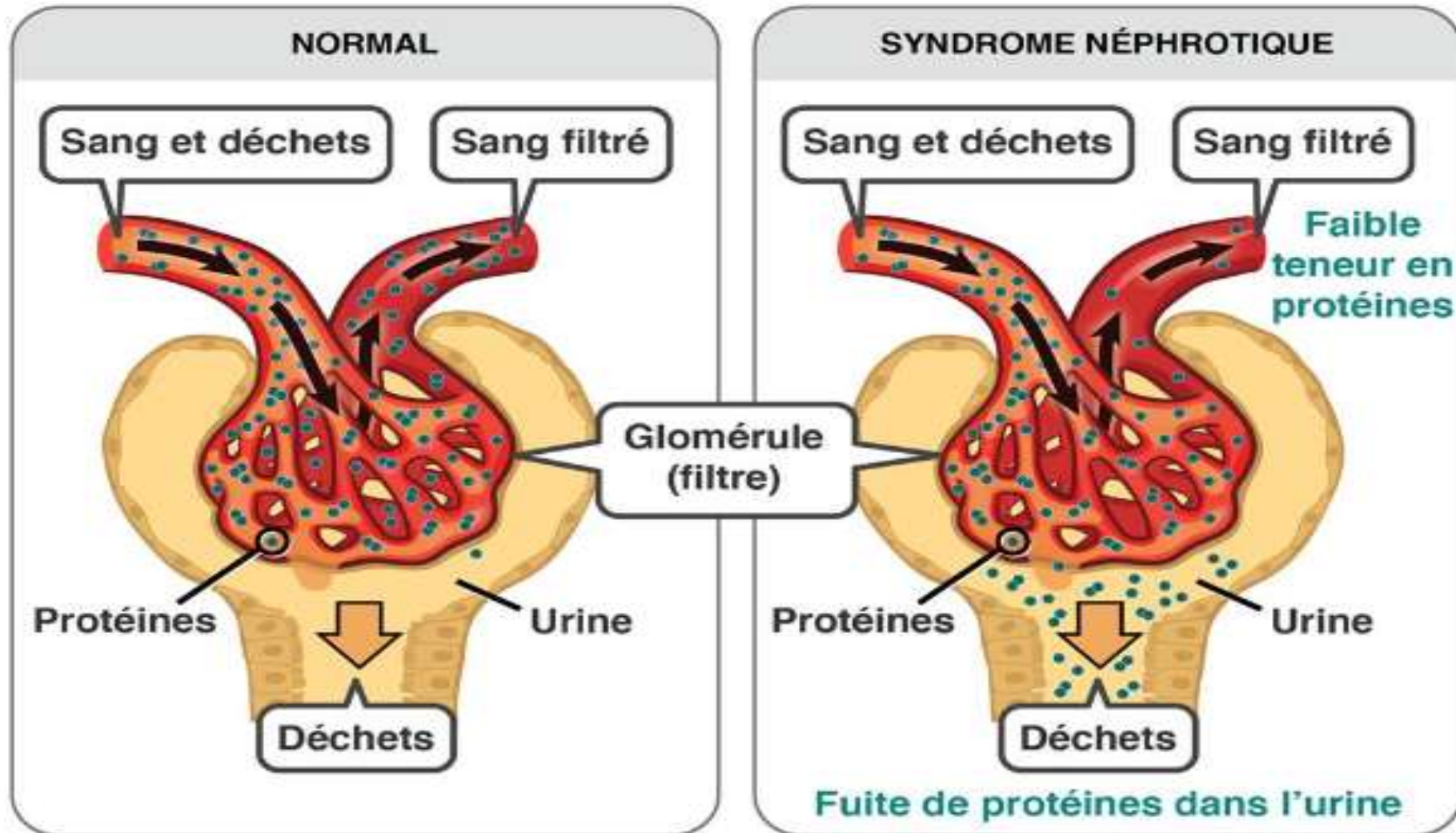
1-fonctionnelle:

- ✓ il y a une perte de la charge négative de la MBG avec une fusion des podocytes et réduction de l'affinité aux cations d'où la protéinurie.
- ✓ plusieurs hypothèses: soit
 - immunologique: des clones de lymphocytes produisent une lymphokine qui entraine une perte de la charge négative.
 - allergique: rechute saisonnière/ ATCD personnel ou familiaux d'allergie/ élévation des IgE sérique.

2-anatomique:

- ✓ lésion anatomique touchant la MBG mais aussi peut toucher les autres parties du glomérule.

II-la pathogénie



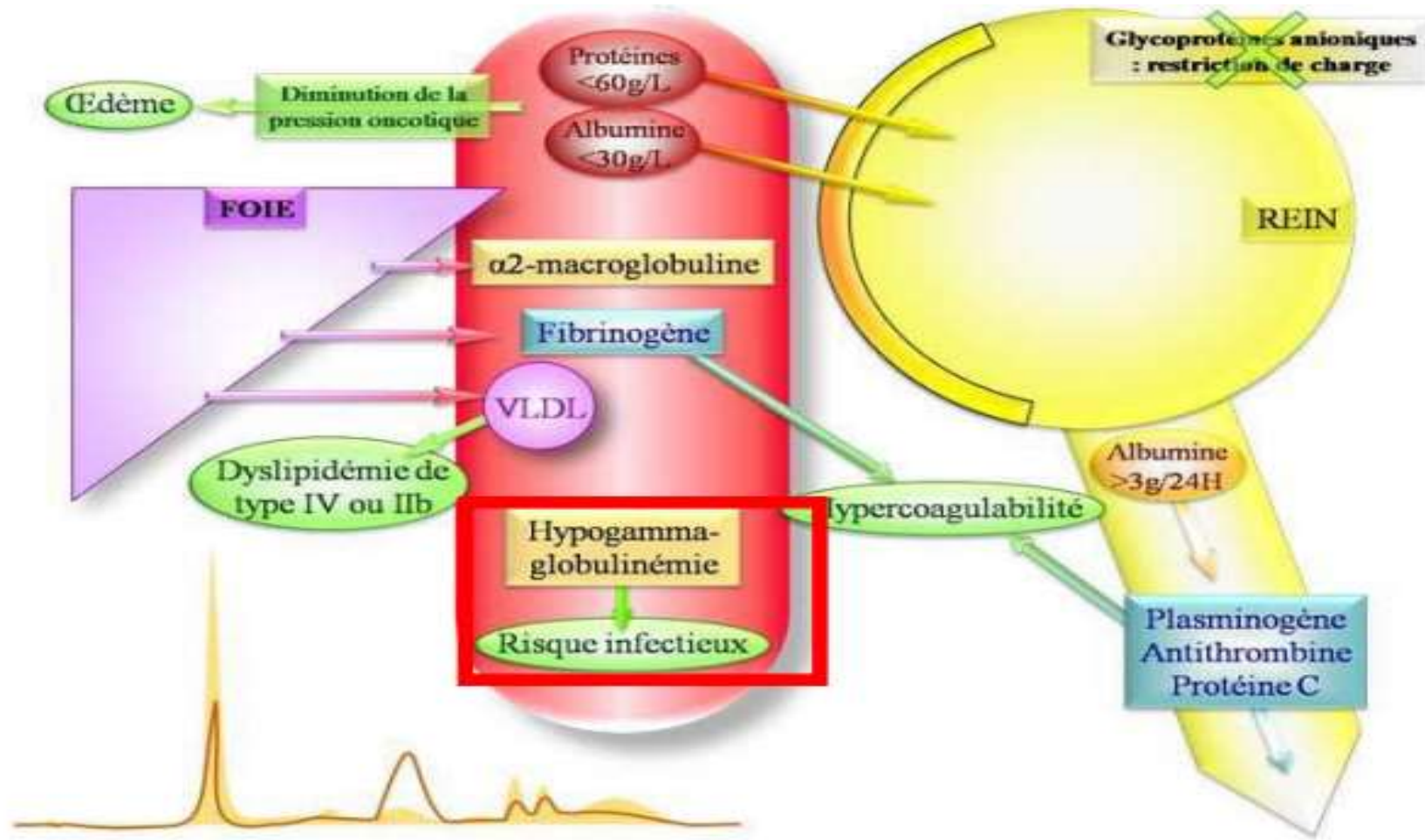
III-physiopathologie:

- ✓ La fuite des protéines = hypo protidémie et hypo albuminémie = baisse de la pression oncotique = passage d'eau du milieu vasculaire vers interstitielle d'où le syndrome œdémateux ascitique et l'hypovolémie.
- ✓ Hypovolémie=hypoperfusion rénal = IRA fonctionnelle.
- ✓ Hypovolémie= mécanisme d'adaptation = sécrétion d'aldostérone et ADH = réabsorption d'eau et de sodium= aggravation du syndrome œdémateux ascitique.
- ✓ La fuite des protéines transporteuse :
 - une baisse de la TBG= baisse de la T4 = hypothyroïdie
 - une baisse de la transferrine = anémie ferriprive
 - une baisse du transporteur du zinc= dysgueusie
 - une baisse du transporteur du calcium=hypocalcémie

III-physiopathologie:

- ✓ Il y a une hyperlipidémie par une synthèse compensatrice.
- ✓ Un risque infectieux augmenté par:
 - une baisse des IgG , les autres Ig sont normaux.
 - une baisse de l'opsonine= facteur du complément.
- ✓ Trouble de l'hémostase par une augmentation du taux de plaquette , la synthèse exagéré des facteurs de coagulation .
- ✓ La perte chronique de protéines entraine une dénutrition.
- ✓ La protéinurie massive = lésion des cellules de la bordure en brosse du tube contourné proximal = syndrome de fonconie secondaire

III-physiopathologie:



IV-anatomopathologie:

✓ **La place de la PBR:**

- un âge inférieur à 2 ans et supérieur à 12 ans
- un syndrome néphrotique avec facteur de risque : HTA , hématurie et IRA organique
- une corticorésistance, avant démarrage de TRT par la ciclosporine
- Des signes extra rénaux
- Exposition prolongée supérieure à 2 ans aux inhibiteurs de la calcineurine (tacrolimus et ciclosporine)

✓ **Aspect histologique:** ceux du syndrome néphrotique idiopathique

- lésion glomérulaire minime dans $\frac{3}{4}$ des cas
- lésion d'hyalinose segmentaire focale
- prolifération mésangiale modérée isolée = plus rare

V- le diagnostic positif: TDD sd néphrotique idiopathique

1- la clinique:

- ✓ Œdème d'origine rénal au niveau des zones déclives pouvant donner un tableau d'anasarque
- ✓ Douleur abdominale secondaire a :
 - constitution rapide de l'ascite
 - complications type péritonite, thrombose, la constitution d'un choc hypovolémique
- ✓ État général conservé au début qui peut s'altérer secondairement par la survenue de la dénutrition
- ✓ Hypotension ou hypertension
- ✓ Oligurie si hypovolémie

V- le diagnostic positif: TDD sd néphrotique idiopathique



V- le diagnostic positif: TDD sd néphrotique idiopathique



oedème palpébral



ascite



oedème diffus.



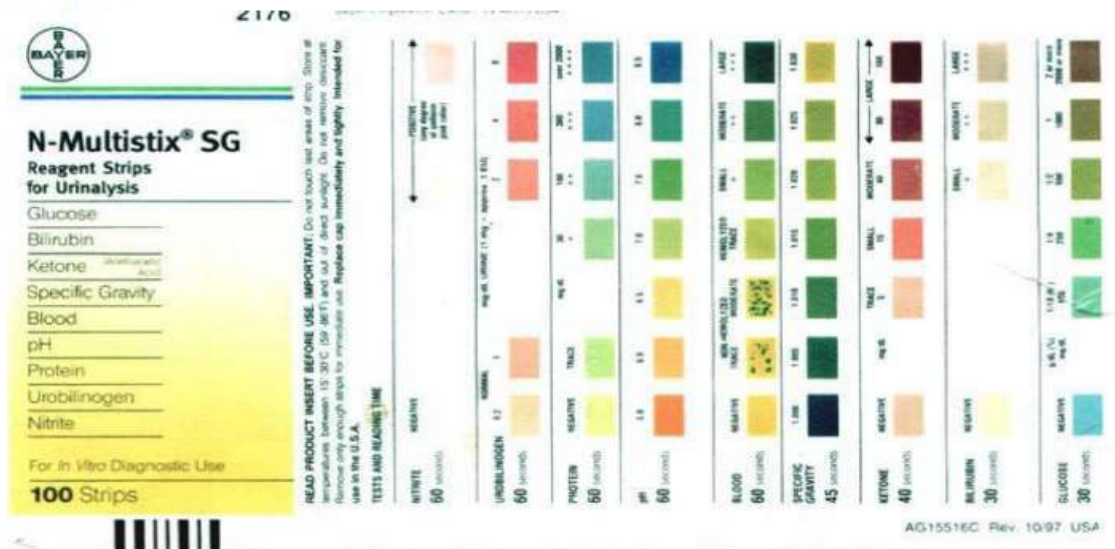
hydrocèle

V- le diagnostic positif: TDD sd néphrotique idiopathique

2-la biologie:

- ✓ BU= très sensible = protéinurie +++++; pour l'hématurie microscopique a la phase initial et si macroscopique= facteur de risque ou pensé a une thrombose veineuse rénale

Multistix



V- le diagnostic positif: TDD sd néphrotique idiopathique

- ✓ La protéinurie des 24h (revenir a la définition) parfois le rapport protéinurie/créatinurie : supérieur a 200mg/ml si sd néphrotique
- ✓ Immunoélectrophorèse de la protéinurie:
 - si on trouve albumine et sidérophiline=proteinurie sélective
 - si associé a d'autre globuline= non sélective
- ✓ Hypo protidémie et hypo albuminémie
- ✓ Electrophorèse des protéines: profil typique du sd néphrotique
 - hypo albuminémie, alpha2 globuline très augmenté, beta 2 augmenté
 - sidérophiline basse
 - gammaglobuline basse
 - fibrinogène augmenté

V-le diagnostic positif: TDD sd néphrotique idiopathique

- ✓ Les lipides sont augmentés
- ✓ Fonction rénale soit normale ou perturbé suite a l'hypovolémie
- ✓ NFS: une anémie carentielle , hyperplaquettose, Ht et Hb augmenté par hémococoncentration et parfois une hyper éosinophilie
- ✓ Trouble de la coagulation: synthèse exagéré des facteurs de coagulation et l'hyperplaquettose
- ✓ Troubles hydro électrolytique:
 - Na⁺ normal ou diminué si hypovolémie
 - K⁺ normal ou augmenté si insuffisance rénale aigue
 - hypocalcémie

VI- le diagnostic de gravité: rechercher les complications

- ✓ **infectieuses:** tous type d'infection, le germe le plus fréquent est le pneumocoque (baisse des Ig et de l'opsonine)
- ✓ **thromboembolique:** hypovolémie, immobilisation et l'hypercoagulabilité
- ✓ **Hydro électrolytique:**
 - Collapsus
 - hyponatrémie de dilution
 - hyperkaliémie secondaire a l'IRA
- ✓ **Digestives:** la crise néphrotique secondaire soit a une thrombose veineuse mésentérique ou une péritonite médicale

VI- le diagnostic de gravité: rechercher les complications

- ✓ **Mécaniques:**

- détresse respiratoire fonctionnelle
- hydrocèle compressif

- ✓ **Les syndromes carentiels**

- ✓ **Une IRA:** soit par hypovolémie ou une TVP rénale ou une infection

- ✓ **Neurologique:** type somnolence, CVL ou autre secondaire soit a une hypovolémie, hyponatrémie, TVP , méningite ou HTA

- ✓ **Retentissement sur la croissance:** hypothyroïdie, CTC

VII- le diagnostic étiologique:

1-les glomérulonéphrite secondaire:

- ✓ Aux maladies de système
- ✓ Maladies métaboliques et endocrinienne: diabète, glycogénose type I
- ✓ Infectieuse:
 - bactérienne: GNA post streptococcique
 - virales: HIV, Hbs, MNI, CMV
 - parasitaire: paludisme
- ✓ Néoplasiques
- ✓ toxiques

VII- le diagnostic étiologique:

2-les glomérulonéphrite primitive:

- ✓ les vascularites: périarthrite noueuse, maladie de Wegener
- ✓ Maladie de good Pasture
- ✓ La maladie de berger
- ✓ Les GN membrano-proliférative type I et II
- ✓ Les GN extramembraneuse
- ✓ Syndrome d'alport: surdité de perception bilatérales, anomalie du cristallin , ATCD familiaux

3-le syndrome néphrotique congénital: survenant avant l'âge de 3 mois

4-le syndrome néphrotique infantile: survenant entre l'âge de 3 et 12 mois

5-le syndrome néphrotique idiopathique : l'étiologie la plus fréquente

VIII- la prise en charge:

1-le but:

- ✓ Traiter les complications aigues du syndrome néphrotique
- ✓ Obtenir une rémission complète
- ✓ Prévenir les rechutes
- ✓ Prévenir et traiter les complications à long terme liées au traitement

VIII- la prise en charge:

2-les moyens:

A- les mesures hygiéno-diététiques:

- ✓ Un régime sans sel, sans sucre et hypocalorique lors de la corticothérapie
- ✓ Mobilisation de l'enfant
- ✓ Restriction hydrique si hyponatrémie inférieure à 130 et/ou œdème sévère
- ✓ Un régime normo protidique

B- les diurétiques:

- ✓ type furosémide à raison de 1 à 2 mg/kg ou aldactone 5 mg/kg
- ✓ En association avec l'albumine sinon aggravation de l'hypovolémie

C-albumine:

- ✓ 1 g/kg dilué dans la même quantité de SGI 5% à faire passer en 4 à 6 h
- ✓ Une dose de furosémide au milieu de la transfusion d'albumine

VIII- la prise en charge:

- ✓ Indiqué :
 - signes de choc hypovolémie
 - un syndrome œdémateux ascitique important avec une gêne fonctionnelle
 - céphalée, douleur abdominal
 - des signes biologiques: Na^+ inférieur à 120, hyper urémie, Ht augmenté

D-hypolipemiant:

- ✓ type statine dans le syndrome néphrotique chronique

E-TRT anti thrombotique:

- ✓ Soit Aspégic à raison de 3 à 5mg/kg/j ou lovenox à raison de 0,01cc/kg/j en S/C

VIII-la prise en charge:

- ✓ Indiqué si un seul critère est présent:
 - albumine inférieur à 20g/l
 - fibrinogène supérieur à 6g/l
 - antithrombine III inférieur à 70%
 - D dimère supérieur à 1000
- ✓ Arrêté lorsque la protéinurie se négative et que le paramètre choisi se corrige

F-traitement de l'infection: selon le foyer et le germe

G-traitement de l'HTA :

- ✓ ARAll ou IEC = rôle néphroprotecteur et antiprotéinurique

VIII- la prise en charge:

H- la vaccination et les soins dentaire:

- ✓ Pas de vaccination dans les 3 mois suivant un bolus de CTC
- ✓ BCG contre indiqué
- ✓ Le vaccin antigrippal et antipneumococcique sont autorisés
- ✓ Pour les vaccins vivant atténuer sont donné en période de rémission ou lorsque l'enfant est sous faible dose de CTC inférieur a 1 mg/kg/j 1j/2

I- le TRT spécifique: CTC et immunosuppresseurs

- ✓ CTC type précortyl cp 5mg
- Avant de débuter le TRT = traitement de tous foyer infectieux et réalisé une IDRt

VIII- la prise en charge:

- Traitement adjuvant :
 - régime sans sel et sans sucre
 - supplémentation en Ca^{++} et en vitamine D3
 - pas de pansement gastrique

3-la conduite du traitement:

- ✓ TRT de la 1^{ere} poussée= schéma de broyer: durée de TRT= 2 mois
- 60mg/m²/j tous les jours sans dépassé 60 mg/j en une seule prise matinal pendant un mois
- Au bout de 1 mois de TRT si protéinurie négative passé à 40mg/m²/j 1j/2 sans dépassé les 40mg/j en une prise matinal pendant 1 mois

VIII-la prise en charge:

- ✓ Généralement on obtiens la négativation de la protéinurie en 8 a 15jours
- ✓ Si au bout de 1 mois de TRT pas de réponse= bolus de CTC = 1g/1,73m²/2j a faire passer en 4 a 6h avec maintien de CTC per os entre les perfusions et 8 jours après
- ✓ Sous bolus = surveillance du rythme cardiaque, glycémie et TA et ionogramme sanguin
- ✓ Si pas de rémission après les bolus= syndrome néphrotique corticorésistant = indication de PBR
 - la forme sporadique = immunologique
 - La forme familial=génétique

IX-évolution

- ✓ Réponse au bout de 1 mois de CTC= sd néphrotique corticosensible
- ✓ Pas de réponse au bout de 1 mois de CTC plus 3 bolus et 8 jours de CTC per os= sd néphrotique corticorésistant= immunosuppresseur type ciclosporine
- ✓ Un syndrome néphrotique corticodépendant si survenu de 2 ou plus de 2 rechutes sous CTC ou dans les 2 semaines qui suivent l'arrêt des CTC
- ✓ une rechute précoce moins de 3 mois de l'arrêt du TRT
- ✓ Rechute tardive si plus de 3 mois de l'arrêt du TRT
- ✓ On parle de guérison si aucune rechute en 2 ans

X-pronostic et le suivie:

1- le pronostic: dépend de

- ✓ le nombre de rechute
- ✓ La sensibilité au traitement
- ✓ Cause initial du syndrome néphrotique
- ✓ La dose minimal efficace
- ✓ La présence de complications

2- le suivie:

- ✓ La courbe de croissance staturopondéral
- ✓ Stade pubertaire , BU, TA
- ✓ Examen somatique complet, sd œdémateux ascitique
- ✓ Scolarisation, vaccination

X-le pronostic et le suivie:

- ✓ Si CTC prolongé même a faible dose
 - examen ophtalmologique annuel
 - surveillance osseuse: si dose de CTC cumulé importante= calcémie, phosphorémie, 25OHD, ODM
- ✓ Surveillance des autres effets secondaires des autres thérapeutiques

XI- conclusion:

- ✓ Le syndrome néphrotique est la pathologie glomérulaire la plus fréquente après la GNA post streptococcique
- ✓ Idiopathique dans 90%des cas avec une prédominance masculine
- ✓ Le diagnostic est biologique
- ✓ La prise en charge dépend du type : corticodépendant, corticosensible, corticorésistant