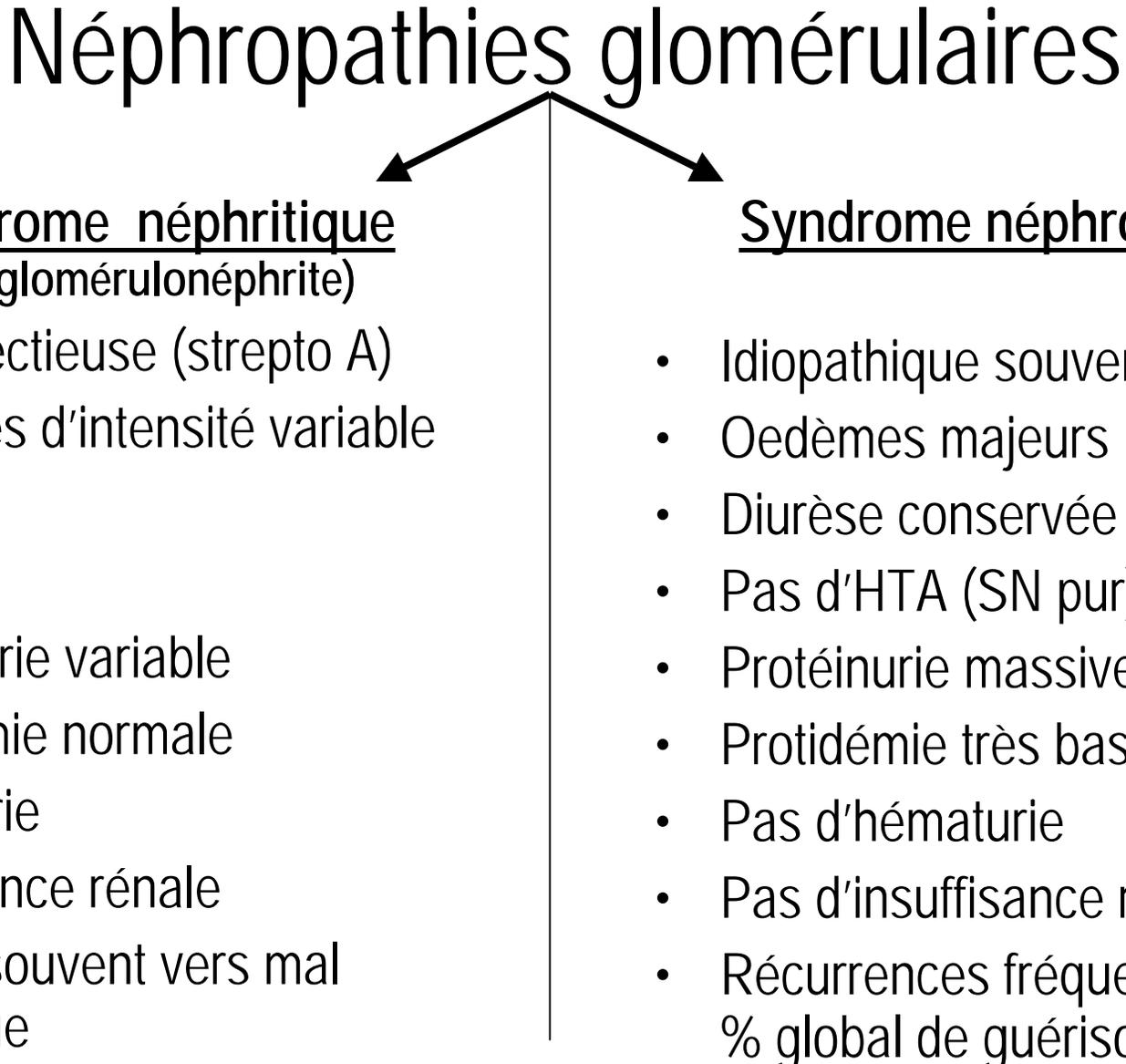


Syndrome néphrotique

Nephrotic syndrome (NS)

Néphropathies glomérulaires



Syndrome néphritique (glomérulonéphrite)

- Post infectieuse (strepto A)
- Oedèmes d'intensité variable
- Oligurie
- HTA
- Protéinurie variable
- Protidémie normale
- Hématurie
- Insuffisance rénale
- Évolue souvent vers mal chronique

Syndrome néphrotique

- Idiopathique souvent
- Oedèmes majeurs
- Diurèse conservée
- Pas d'HTA (SN pur)
- Protéinurie massive > 3g/j
- Protidémie très basse
- Pas d'hématurie
- Pas d'insuffisance rénale
- Récurrences fréquents mais
% global de guérison = 85%

Syndrome Néphrotique (SN) : généralités

- Néphropathie glomérulaire fréquente et ubiquitaire
- La maladie rénale n°1 chez l'enfant
- Incidence moy. mondiale : 2 – 7 cas / 100.000 enfants /an
(variations ethniques à cause de formes génétiques)
- Enfant *vs* adulte : les étiologies et évolutions sont différentes
- Les causes peuvent être multiples
- chez l'enfant la forme typique est le SN primitif et idiopathique
- Chez l'adulte les SN secondaires sont les + fréquents

SN : définition

Le SN est caractérisé par les 4 signes & symptômes suivants:

1. Protéines ↗ ↗ dans les urines (*)
2. Protéines ↘ ↘ dans le sang (< 60g/l)
3. Syndrome oedémateux diffus, majeur (**)
4. Cholestérol ↗ ↗ dans le sang

NB

(*) la *protéinurie est massive* : > 3g / j ou 50 mg / kg/j

(**) *sans HTA, insuffis. rénale, ni hématurie est dit «SN pur»*

Avec d HTA, insuffis. rénale, hématurie il est dit «SN impur »

Syndr Néphrotique enfant vs adulte

Enfant

- F. typique SN primaire idiopathique
- dit SN pur
- 2 types histol (biopsie rénale)
par ordre de fréquence :
 - 1) minimal change NS (MCNS)
 - 2) Glomérulopathie segmentaire & focale (FGNS)
- Survenue : 70% avant l'âge 5 ans
- MNCS
 - est cortico-sensible
 - n'évolue pas vers IRC

Adulte

- Forme typique SN II^{aire} à :
 - diabète
 - lupus et mal de système
 - VIH, hépatites B, C
 - médicaments (AINS)
- Cortico-sensibilité variable
- Évolution habituelle vers IRC

Syndr Néphrotique : les oedèmes

- Principal signe clinique
- Précédés et accompagnés de prise de poids
- Oedèmes indolores, blancs, mous, prenant le godet,
- et généralisés : face (paupières), membres sup, membres inf.
- Avec qqfois d'épanchements séreux (ascite, plèvre, péricarde)
- Syndr. œdémateux dû à 2 phénomènes :
 - rétention sodée par le rein
 - fuite plasmatique du secteur vasculaire (pression osmotique \searrow) vers le secteur extra cellulaire

Œdème



© Inst Med Trop Anvers
*SN après paludisme à *Pl malariae**



*Oedèmes marqués,
avec signe du godet*

SN : les anomalies biologiques (1)

Tableau 1. – Définition du syndrome néphrotique.

- Protéinurie > 3 g/24 h
- Protidémie < 60 g/l
- Albuminémie < 30 g/l

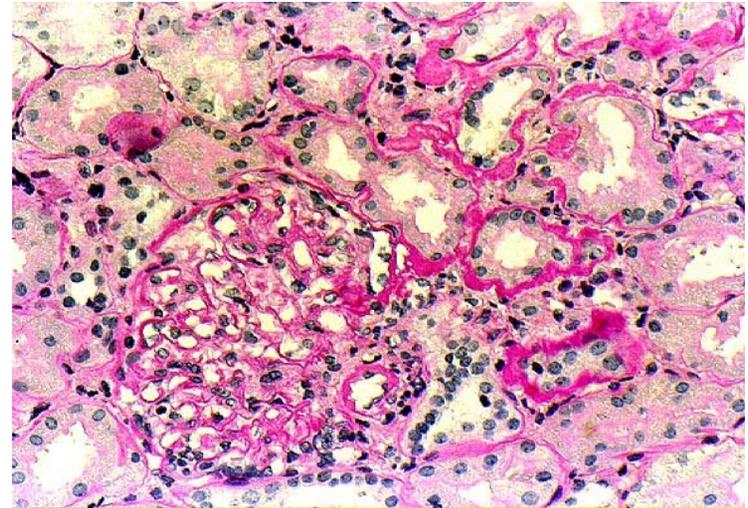
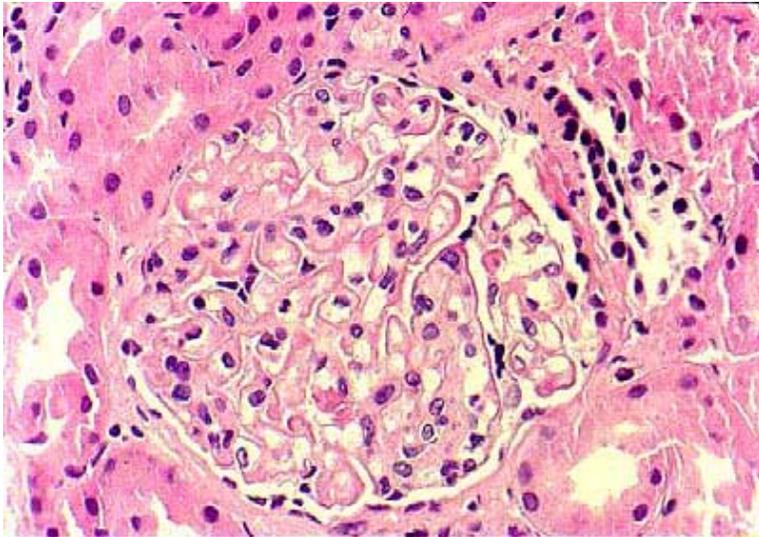
Tableau 2. – Bandelette urinaire : appréciation semi-quantitative protéinurie.

Traces	0,10-0,20 g/l
+	0,30 g/l
++	1 g/l
+++	3 g/l
++++	10 g/l

Anomalies biologiques (2)- biopsie rénale

1. Hyperlipémie : tous les lipides sont ↗ ↗
cholestérol et fractions, triglycérides
favorise les complications cardio-vasculaires précoces
2. Anémie fréquente, modérée
3. Biopsie rénale non nécessaire chez l'enfant avec MCNS
Indiquée dans toutes les autres situations : enfant et adulte

Biopsie rénale de MCNS



Glomérule normal, membrane basale PAS+ à droite

Diagnostic différentiel

1. Oedèmes d'origine rénale
 - Glomérulo-néphrite
 - IRC
2. Oedèmes d'origine non rénale
 1. Insuffisance cardiaque, péricardite constrictive
 2. Insuffisance hépatique
 3. Hypo-protidémie par carence (kwashiorkor) / malabsorption ou pertes digestives
 4. Autres : médicaments (corticoïdes, Ca bloquants..)
3. Oedèmes localisés : thrombose, cellulite, ou compression tumorale

Syndr Néphrotique : les complications

Fréquentes :

- Infection / sepsis = la + fréquente
- Thromboses (tous sites) *non prévisible par test de labo*
- Anémie
- Malnutrition ou aggravation de malnutrition préexistante

Syndr Néphrotique : les complications (2)

Plus rares :

- Insuffisance rénale aiguë
- Insuffisance rénale chronique (*SN I^{raies} et cortico-résistants*)

Complications à long terme

- Troubles de la croissance *dus à corticoïdes & déficit en vitD*
- Troubles cardio-vasculaires & HTA : *survenant chez grand enfant ou adulte jeune (15-25 ans) dus à hyperlipidémie + corticoïdes prolongés*

Syndr Néphrotique : l'infection

Infection / sepsis

- est la 1ère cause de décès de l'enfant non traité
- due à Immunodépress., déficit en complément & opsonisation
- Infections les + fréquentes :
 - pneumonie
 - péritonite (ascite infectée)
 - septicémie à germes encapsulés (pneumocoque)
 - cellulite (infection des parties molles)
- Vacciner très soigneusement ces enfants

Syndr Néphrotique : les causes

Enfant

1. SN Idiopathique = n°1
2. Infections paludisme : palu à *Pl malariae*, HVB, HVC
3. Lymphome / leucémie
4. Mal dysimmunitaires : allergies, médicaments
5. Mal génétiques rares (*SN congénital ou des 1ers mois*)

Adulte

SN secondaire :

- Diabète
- Infections: VIH, palu à *Pl malariae*, HVB, HVC..
- Mal dysimmunitaires : upus et mal de système
- Médicaments (AINS, lithium, héroïne, interféron...)

Traitement du SN de l'enfant

Les moyens

1. Corticothérapie : OUI = traitement de base avec 2 formes de SN :
 - cortico-sensibles → pronostic favorable
 - cortico -ésistants → défavorable
2. Autres immuno-suppresseurs : cyclophosphamide, cyclosporine..
3. Albumine humaine en perfusion → effet bref, coût élevé
4. Régime OUI !
5. Antibiotiques ? OUI, mais seulement en cas d'infection (fréquente)
6. Anti-protéinuriques : IEC, pas de consensus, pas dans le SN primaire
7. Anticoagulants : difficile chez l'enfant, pas en prévention primaire
8. Diurétiques ? NON → aggrave l'hypovolémie

Corticothérapie dans le SN de l'enfant

Principes

- Corticothérapie prolongée : 8 – 12 semaines
 - Tt de référ. = 8 semaines ; 4 sem quotidien + 4 sem j alternés
 - tendance actuelle à ↗ durée à 12 sem. et plus
 - beaucoup + prolongé dans certains cas cortico résistants
- Doses fortes : 2 mg / kg / jour ou 60 mg / m² / j
- Objectifs = rémission : protéinurie qui ↘ ↘ et devient nég.
 - = prévenir les rechutes
 - = qualité de vie

SN de l'enfant : les rechutes

Résultats de corticothérapie [C] :

- 95% des MCNS et 20% des FSGS sont cortico sensibles
- chez ces sujets 75% sont en rémission à 2 semaines
- 60% des cortico sensibles font une ou des rechute (moy. = 5 rechutes)
- + longue la durée de [C] , + rares sont les rechutes
- + précoce la première atteinte, + nombreuses les rechutes
- les rechutes sont souvent précipitées par l'infection
- globalement , 85% des F cortico sensibles arrivent à la rémission
- si échec → autre immuno-suppresseur: lequel ? pas de consensus !
- si rémission non obtenue → taux élevé d'évolution vers IRC

Physiopathologie du SN

pourquoi le glomérule devient il perméable aux protéines ?

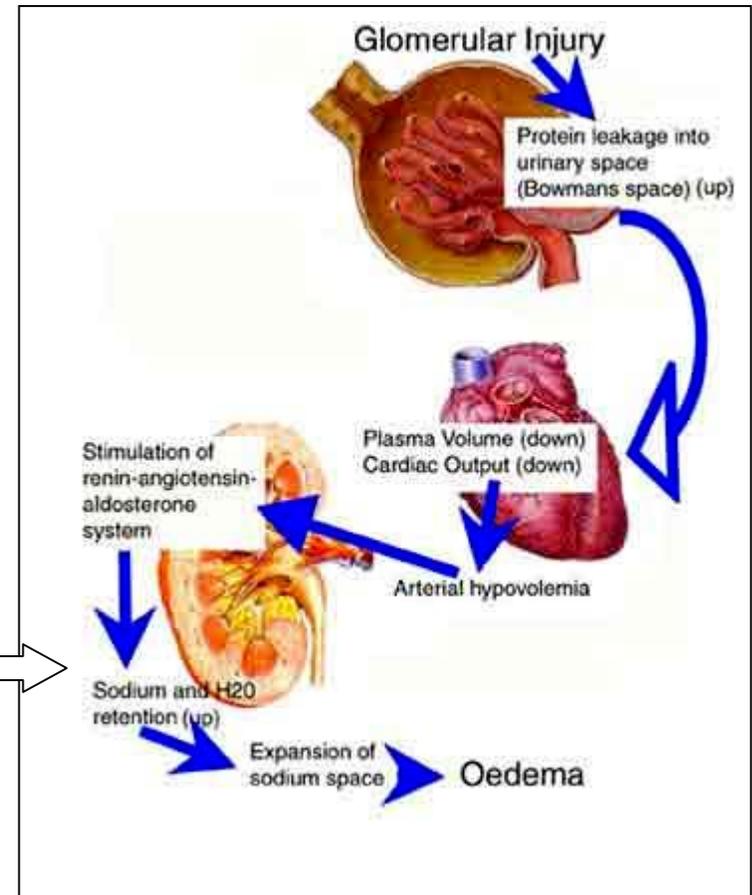
- Les mécanismes ne sont pas connus avec précision
- Un présumé « facteur de perméabilité » non identifié est mis en cause
- Il agirait sur les podocytes (épithélium du glomérule)
- Facteur sécrété / les lymphocytes T ? en réponse non spécifique à une agression de nature inconnue : infectieuse ? allergique ? , les arguments sont + forts pour le SN de type FSGS
- Il y a des arguments pour une base immuno-pathologique du SN et avant tout sa sensibilité aux corticoïdes & Immun-suppresseurs

Physiopathologie du SN (2)

mécanisme des oedèmes ?

2 hypothèses contradictoires :

1. Hypovolémie :
fuite plasmatique (v secteur interstitiel)
dû à la pression osmotique basse,
par fuite protéique glomérulaire
2. Rétention de sodium par le rein :
réabsorption tubulaire \nearrow , bilan sodé +



Histoire naturelle - Pronostic général

BON PRONOSTIC

1. MCNS
2. âge de début > 4 ans
3. rémission rapide, soit après 7 – 9 j sous corticoïdes
4. Le temps : 56% de rechutes à 1 an, 31% à 5 ans, 16% à 10 ans

PRONOSTIC RÉSERVÉ

1. SN impur ; hématurie
2. Résistance aux Corticoïdes
3. R aux immuno-suppresseurs
4. SN congénital ou 1ers mois (maladies génétiques)
5. Complic. graves & récurrentes imposant néphrectomie + dialyse
6. Évolution inéludable vers IRC
7. Greffe mais récurrence fréquente sur rein greffé

SN : À RETENIR

1. Une maladie fréquente partout
2. La forme de l'enfant est la + simple et la + fréquente
3. Une définition claire , mais une physiopathologie obscure
4. Une présentation clinique & biologique simple et évocatrice
5. Un traitement corticoïde à forte doses, long & complexe, bien codifié, mais efficace (80%) pour le seul SN primaire pur
6. Un pronostic lié à la cortico-sensibilité
7. Laquelle n'empêche pas de fréquentes rechutes
8. Les formes II^{aires} posent un défi thérapeutique et évoluent vers l'IRC, contrairement au SN primaire type MCNS