

- Amine âgé de 5 ans est ramené en consultation pour teint pâle, asthénie, vomissements,
- À l'interrogatoire la maman signale que son enfant urine peu depuis 2j, n'arrive pas à marcher, son visage un peu bouffi !
- Examen : poids: 24kg taille : 105cm, T:37°C, discrets œdèmes aux paupières, abdomen légèrement distendu, asthénie, teint pâle,
- **Quels sont les problèmes relevés ?**

I -DEFINITION

Entité anatomoclinique :

- existence d'une protéinurie massive=> syndrome néphrotique clinique et biologique.
- existence d'anomalies histologiques particulières des glomérules .

• **Syndrome néphrotique de l'enfant à lésion glomérulaire minime**
néphrose lipoïdique

syndrome néphrotique idiopathique

- IMPUR
- Il s'agit de la cause prédominante de syndrome néphrotique de l'enfant.

II - EPIDEMIOLOGIE

- S'observe dans 70% des cas entre 1-5 ans Mauvais si âge < un an(1)
- Touche beaucoup plus les garçons/ filles.
- Moyenne de 10 cas/an.
- Apparaît sans causes déclenchantes!!, RPA, épisode allergique, post vaccinal.
- Association fréquente: DT1,M. cœliaque, M.Hodgkin, Lymphome.

III- PATHOGENIE

- Reste très controversé!!!

Il existerais une anomalie au niveau des podocytes avec inversion des charges anioniques

IV -Signes cliniques

- Oedème des paupières au lever
- Œdèmes des membres inférieurs la journée
- Parfois atteintes des séreuses: Ascite, hydrocèle

=> Anasarque (si non traité)

- Fatigue , apathie
- La tension artérielle est normale parfois TA ELEVEE(2).

- Parfois revelation par complication

=>infectieuse:cellulite,méningite

=>accidents thrombo-emboliques.

=>Douleurs abdominales(ascite, peritonite,pancréatite).



oedème palpébral



ascite



oedème diffus.



hydrocèle

V- Signes biologiques

Dans le sang:

- Hypoprotéinémie majeure < 50g/l hypoalbuminémie < 25g/l avec hyperalpha2 et hypogammaglobulinémie
- Hypercholestérolémie, hypertriglicéridémie, LDL VLDL et HDL sont élevées
- Natrémie : normale ou basse (dilution)
- Kaliémie est élevée si insuffisance rénale
- Parfois insuffisance rénale (3)
- Calcémie est basse

SIGNES BIOLOGIQUES 2

- Anomalie de la coagulation:
 - thrombocytose,
 - facteurs pro- thrombiniques(II,VII,X)
 - fibrinogène +facteurs V-VIII,
 - diminution alpha antitripsine , antithrombine III

hypercoagulabilité => risque accidents thromboemboliques

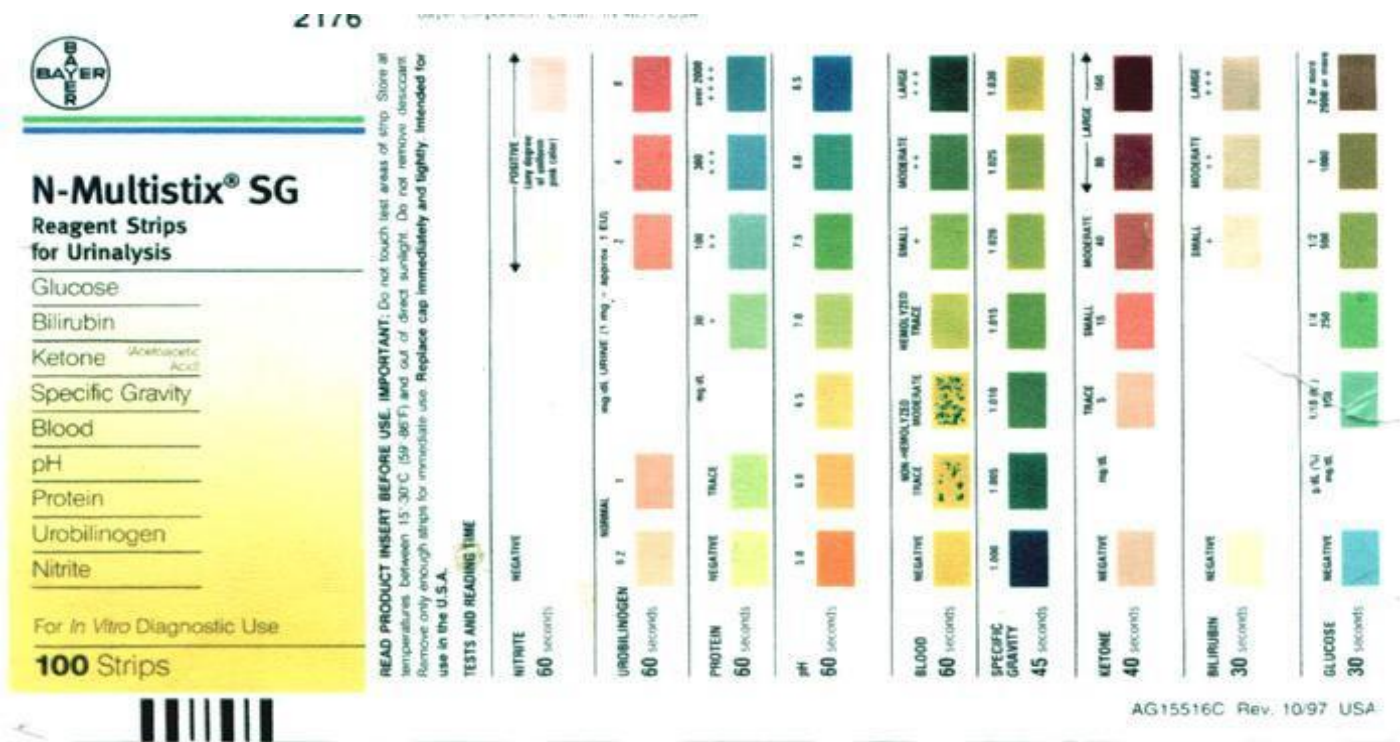
- Fraction C3 du complement est normal.

Proteinurie massive: >40mg/m²/h ou >50mg/kg/j.

Calciurie est élevée hématurie microscopique persistante(4)



Multistix



VI- DIAGNOSTIC POSITIF

- L'association:
 - œdème chez un garçon 2-7 ans
 - +/- HTA
 - +/- IR
 - +/- Hématurie
 - protéinurie massive + perturbation bilan lipido protidique => syndrome néphrotique et doit faire entamer le traitement.

VII -Complications

- Infections (péritonites à pneumocoque, méningites, septicémies)
- Malnutrition, marasme
- Douleurs abdominales
- Insuffisance rénale pré-rénale (hypoperfusion)
- Poussées hypertensives
- Thromboses, hypercoagulabilité
- Retard statural.

VIII - EVOLUTION

Une rémission spontanée est possible, mais => un traitement est nécessaire.

- Néphrose cortico-sensible: disparition de la

protéinurie après corticothérapie .

- ✓ Guérison: après une seule poussée 30%
- ✓ Rechutes espacées 10%
- ✓ Rechutes fréquentes 50% => corticodépendance

- ✓ Néphroses cortico – résistantes: 10%

Définie persistance du syndrome néphrotique après 4 semaine de corticothérapie suivie de 3 bolus de solumédrol voir cas figures

- ✓ Néphroses partiellement cortico-sensibles
- ✓ Modification de la réponse aux corticoïdes

IX- Histologie

- celle ci n'est pas réalisée si tous les critères cliniques sont présents. Elle sera discutée si :
- Enfant > 10 ans ou < 1an
- Hématurie
- HTA
- Insuffisance rénale
- Protéinurie mixte, non sélective
- Hypocomplémentémie
- Corticorésistance

X- Traitement

- Restriction hydrique: $\pm 500\text{cc}$ + débit urinaire de la veille
- Régime sans sel
- Pansement gastrique + vit D
- Furosémide, aldactone
- Perfusion d'albumine humaine : 1g/kg
- Antibiothérapie au moindre doute infectieux

X -Traitement de fond

- Corticoïdes: prednisone : doses dégressives en 12 à 24 semaines: si guérison: corticosensible. Corticodépendance possible, cad rechute lors de la réduction des doses de prednisone
- En cas de cortico-dépendance: Cyclophosphamide (Endoxan),
- En cas de cortico-résistance : Cyclosporine (Néoral)
- Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion peuvent réduire la protéinurie

SYNDROME NEPHROTIQUE 1^{ère} POUSSEE

CORTICOTHERAPIE (CORTANCYL)

60 mg/m²/j (≤60mg/j) en deux prises

Traitement symptomatique :

- régime sans sel
- régime limité en eau si hyponatrémie sévère
- diurétique : aldactone, lasilix : si oedeme, ascite .
- perfusion albumine si baisse de TA, oedeme++

Traitement adjuvant :

- Sterogyl 2000 U/j
- Calcium 2500 – 500 mg/j
- Protecteur gastrique

04 semaines

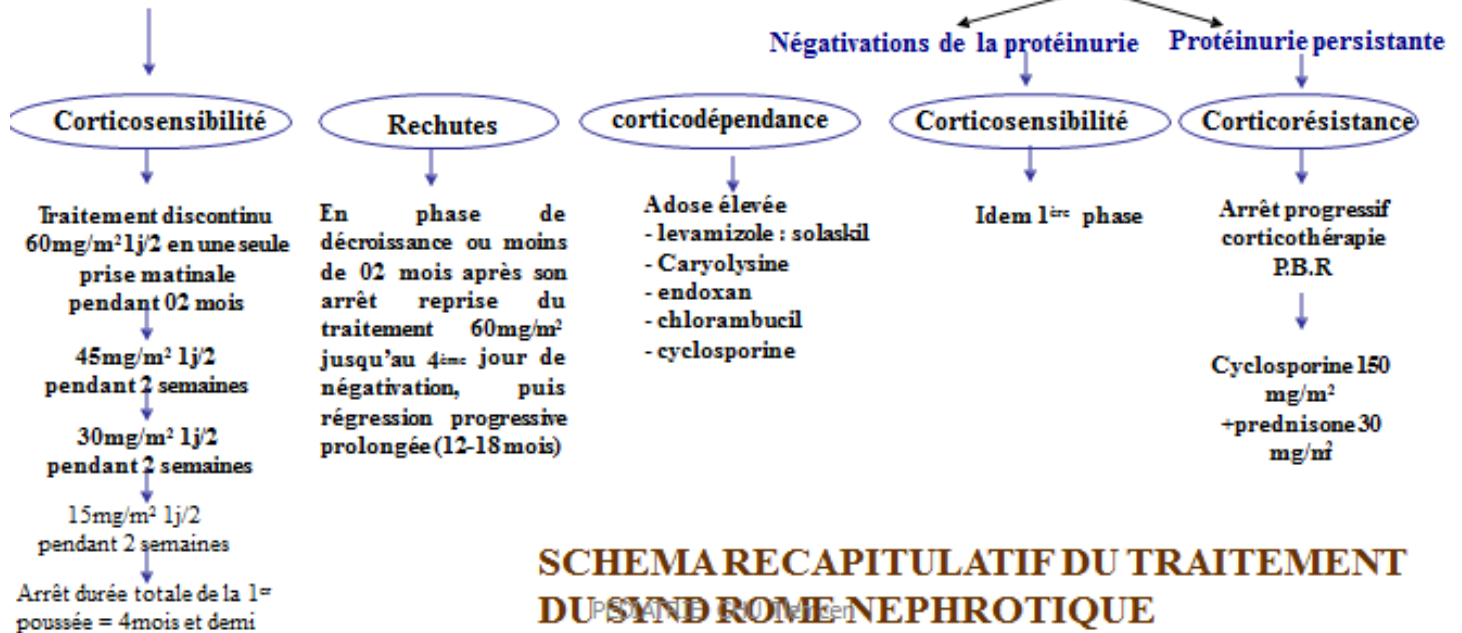
Négativations de la protéinurie

Protéinurie persistante

03 bolus de SOLUMEDROL à 1g/1.73m² espacés de 48h

Négativations de la protéinurie

Protéinurie persistante



SCHEMA RECAPITULATIF DU TRAITEMENT DU SYNDROME NEPHROTIQUE

Autres causes de syndrome néphrotique

- Congénital (Finlandais)
- Toxique médicamenteux (AINS, D- penicillamine,...)

- Amine âgé de 5 ans est ramené en consultation pour teint pâle, asthénie, vomissements,
- À l'interrogatoire la maman que son enfant urine peu depuis 2j, n'arrive pas à marcher, son visage un peu bouffi !
- Examen : poids: 24kg taille : 105cm, T:37°C, discrets œdèmes aux paupières, abdomen légèrement distendu, asthenie, teint pâle, toux grasse,
- **Quels sont les problèmes relevés ?**

- Amine âgé de 5 ans est ramené en consultation pour teint pâle, asthénie, vomissements,
- À l'interrogatoire la maman que son enfant urine peu depuis 2j, n'arrive pas à marcher, son visage un peu bouffi !

Chimie montre :

- Protéinurie ++++
 - Hématurie -
- Quel autres bilans demandez vous ?
- 1 téléthorax
 - 2 bilan sanguin: ft rénale, bilan lipido- protidique, FNS, bilan inflammatoire, Fraction du complément (C3- CH50)
 - 3 Protéinurie 24h
- 3- +/- écho rein,

Résultats du bilan:

- Protéinurie 75mg/kg/j
- Cholestérol 4,8g/l, TG 2,98g/l,
- protidémie 55g/l, albuminémie 21g/l,
- C3 à 120MU,
- FNS : Hb à 15,5 GR: 4.4, GB: 10200/MM3;
Plaquette 541000/MM3
- Fibrinogène à 5 g/l TCK élevée
- Quel est votre diagnostic ?

1- Quel sera votre prescription thérapeutique?

Corticoïdes à 60 mg/M2/J Traitement anticoagulant :aspirine

2 - Critères de surveillance?

Poids, TA , diurèse, chimie des urines ft rénale

3 – le pronostic ?

?