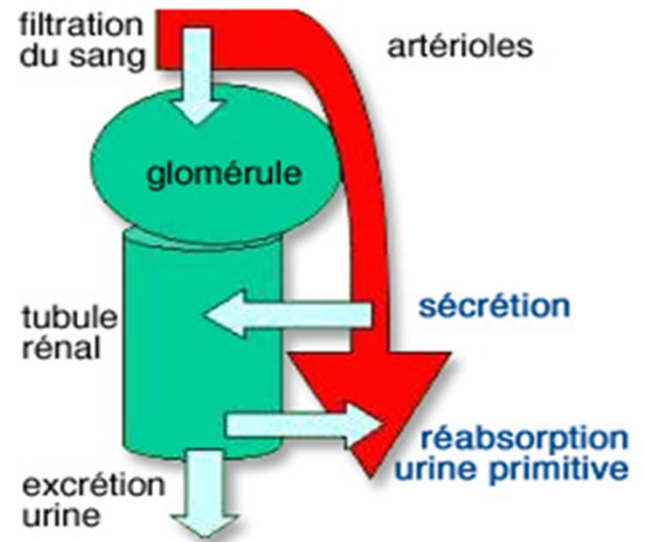
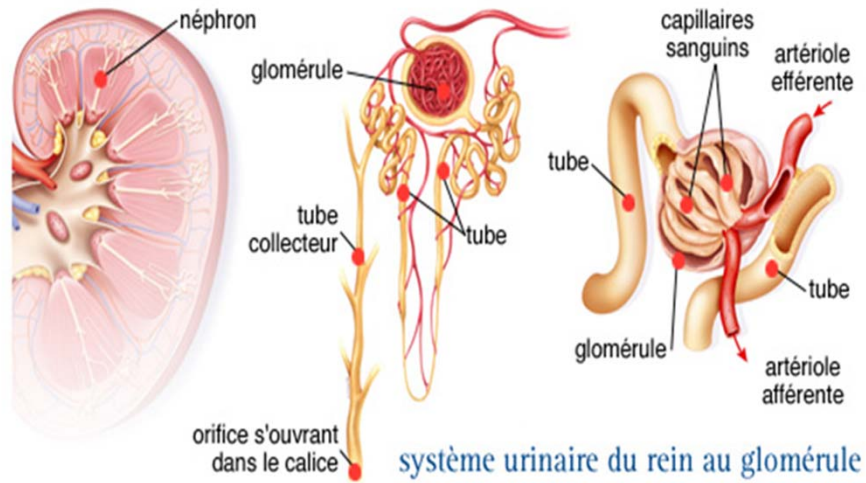
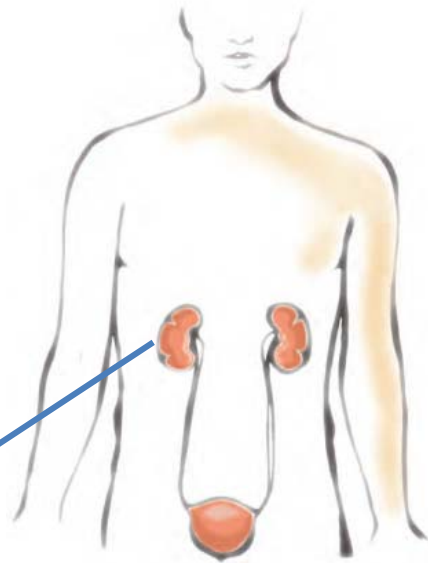




# Syndrome néphrotique idiopathique



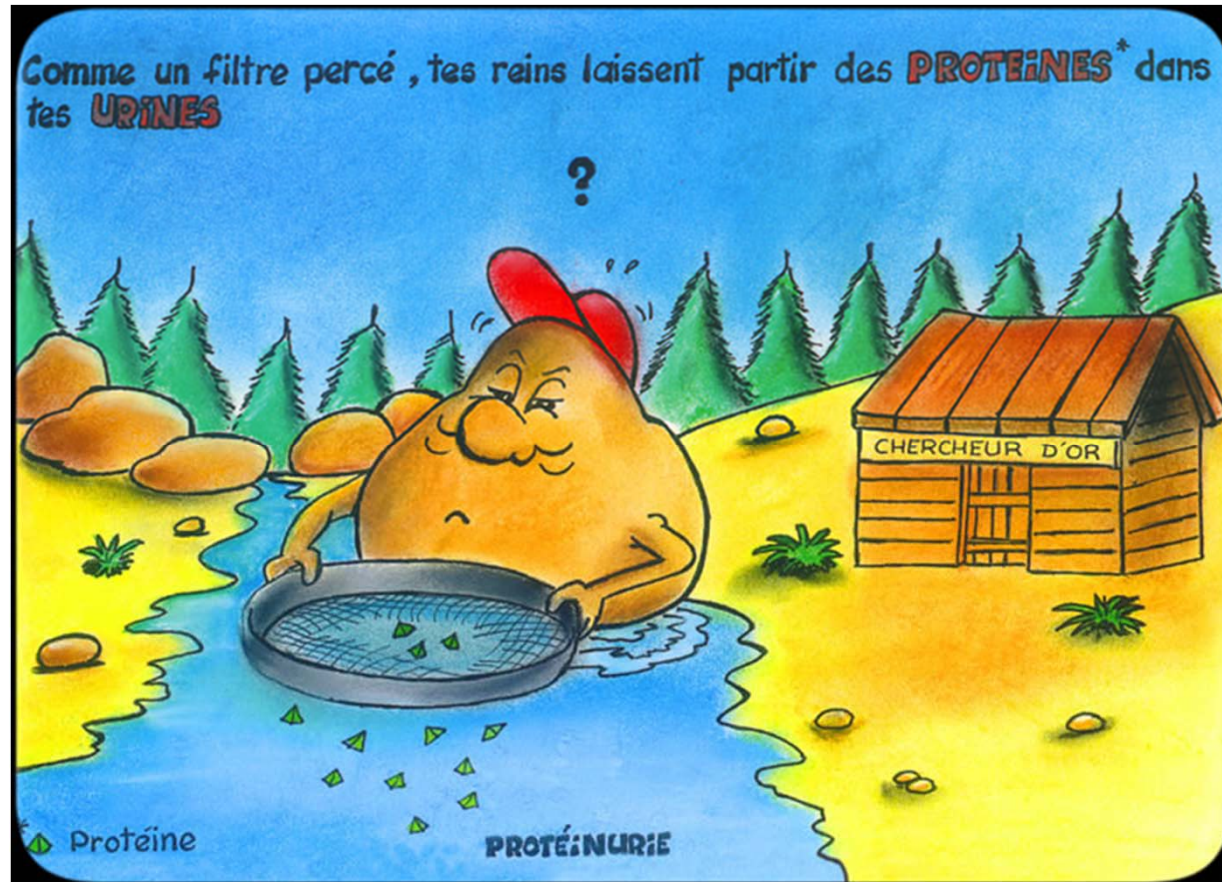
Centre de référence **Sud-O**uest des  
maladies **RénA**les **Rares**



# A l'état normal ou physiologique

- Chaque jour, 10 à 15 kg de protéines sanguines traversent le rein, mais seulement 100 à 150 mg sont excrétés dans l'urine des 24 heures
- La paroi du capillaire glomérulaire s'oppose à la filtration de ces protéines, et le tubule proximal réabsorbe la grande majorité des protéines filtrées
- 60 % des protéines urinaires excrétées proviennent d'une filtration des protéines du plasma : il s'agit principalement de protéines de bas poids moléculaire

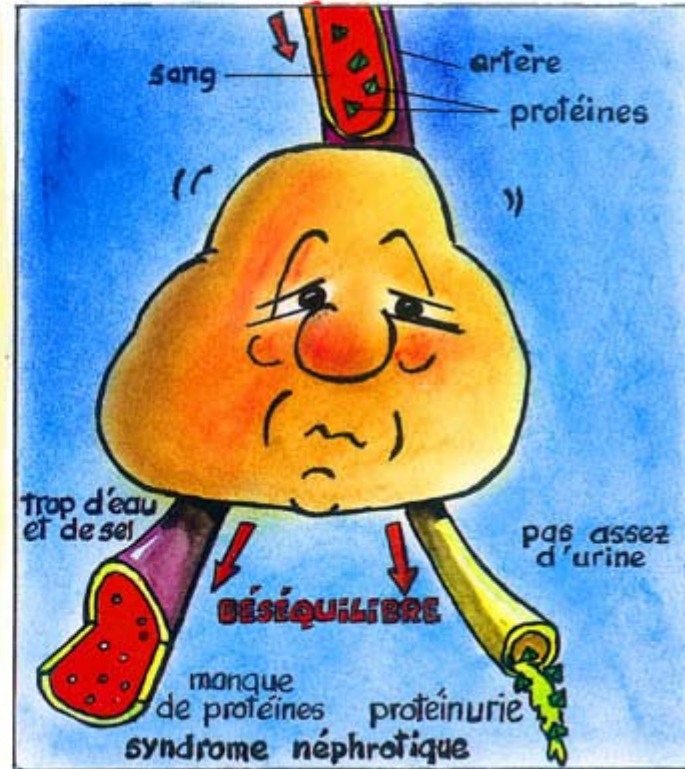
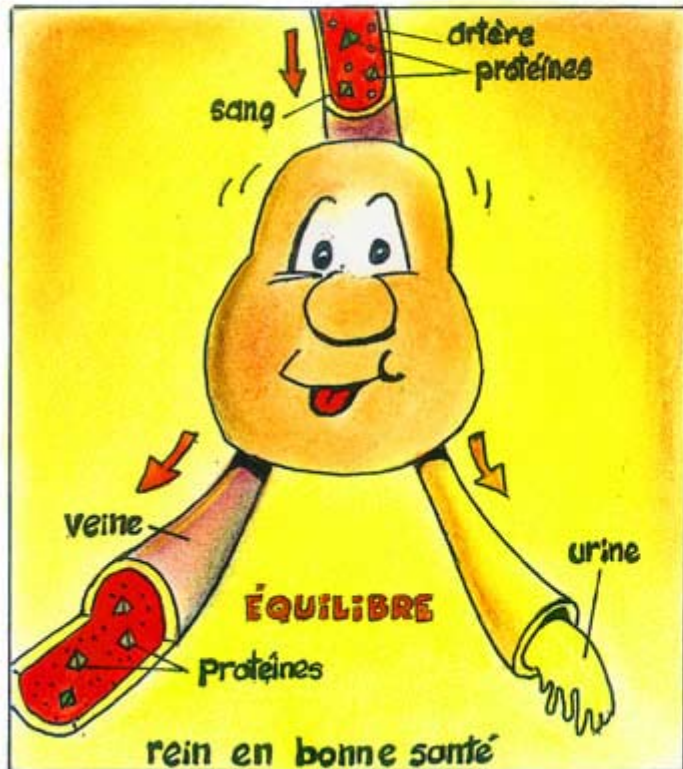
# Dans le syndrome néphrotique



**Protéinurie importante surtout de l'albumine**



On trouve des protéines (**Albumine**) dans tes urines et il en manque dans ton sang.



→ diminution de la concentration d'albumine dans le sang → hypoalbuminémie

L'eau et le sel vont passer de la circulation sanguine dans les tissus  
→ œdèmes



œdèmes blancs mous indolores et déclives, prenant le godet

# Dépistage de la protéinurie (albuminurie) par bandelette urinaire



# Définition biologique du syndrome néphrotique

- Protéinurie  $> 50\text{mg/Kg/j}$

ou

Protéinurie  $> 3\text{g/j}$

ou

**Protéinurie/créatininurie  $> 2\text{g/g}$**

**$= 0,2\text{g/mmol} = 200\text{mg/mmol}$**

- **Hypoalbuminémie  $< 30\text{g/l}$**



- **Syndrome néphrotique primitif**

- **Adulte**

3 types de lésions histologiques → PBR indispensable

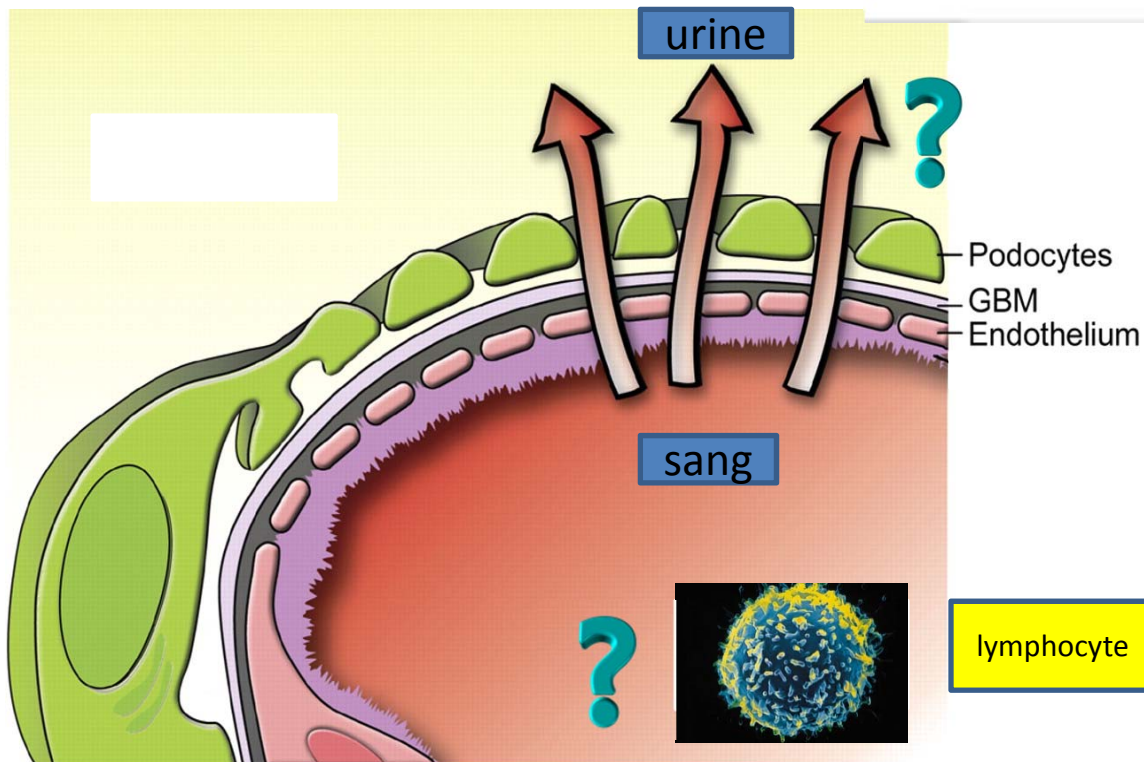
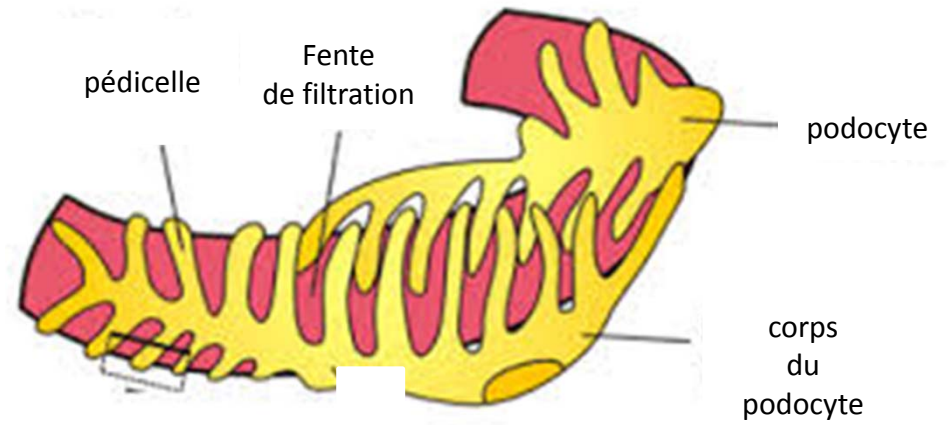
- **Enfant**

- ✓ syndrome néphrotique idiopathique (SNI)

- 80 à 95 % des syndromes néphrotiques de l'enfant

- Le rein apparaît normal au microscope → pas de PBR

# SNI



Facteur de perméabilité ?

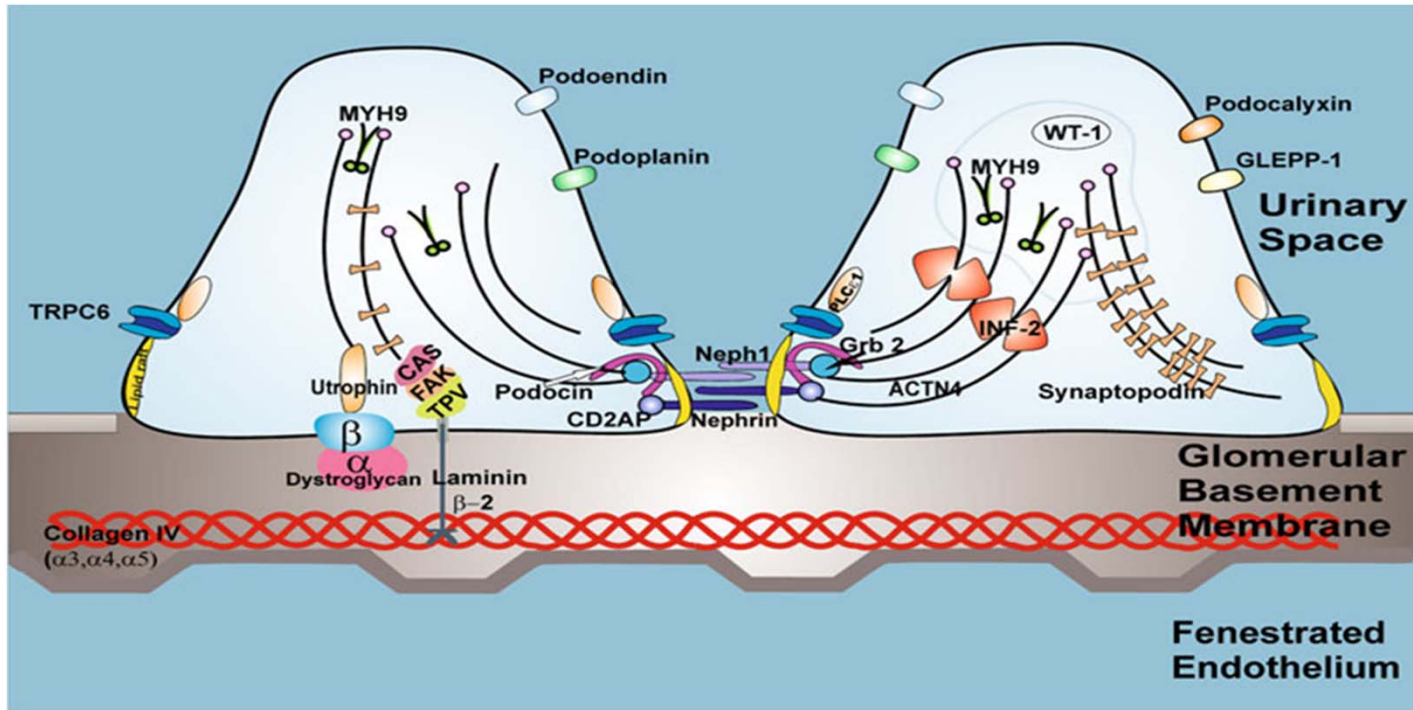
- **Syndrome néphrotique primitif**

- **Enfant**

- ✓ syndrome néphrotique idiopathique (SNI) +++

- ✓ Syndrome néphrotique d'origine génétique

- Mutations de gènes codant pour des protéines podocytaires



Podocyte : rôle clé dans la formation et le maintien de la barrière de filtration glomérulaire

- **Syndrome néphrotique primitif**

- Adulte

3 types de lésions histologiques → PBR indispensable

- Enfant

- ✓ syndrome néphrotique idiopathique (SNI)

- ✓ Syndrome néphrotique d'origine génétique

- **Syndrome néphrotique secondaire** à d'autres pathologies: diabète, amylose, lupus,...



# Syndrome néphrotique idiopathique chez l'enfant

- **Syndrome néphrotique pur ou néphrose lipoïdique**
- **Pur** = pas d'insuffisance rénale aiguë  
= pas d'hypertension artérielle  
= pas d'hématurie macroscopique  
= pas de signes extra-rénaux
- Âge: 2 à 10 ans
- Début brusque
- Garçons > Filles
- 15 enfants sur 100000

