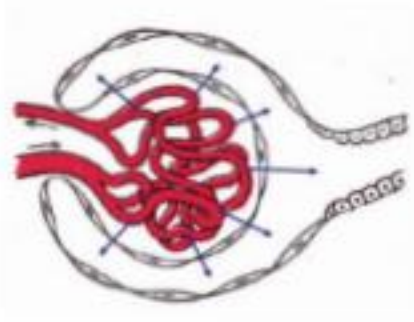


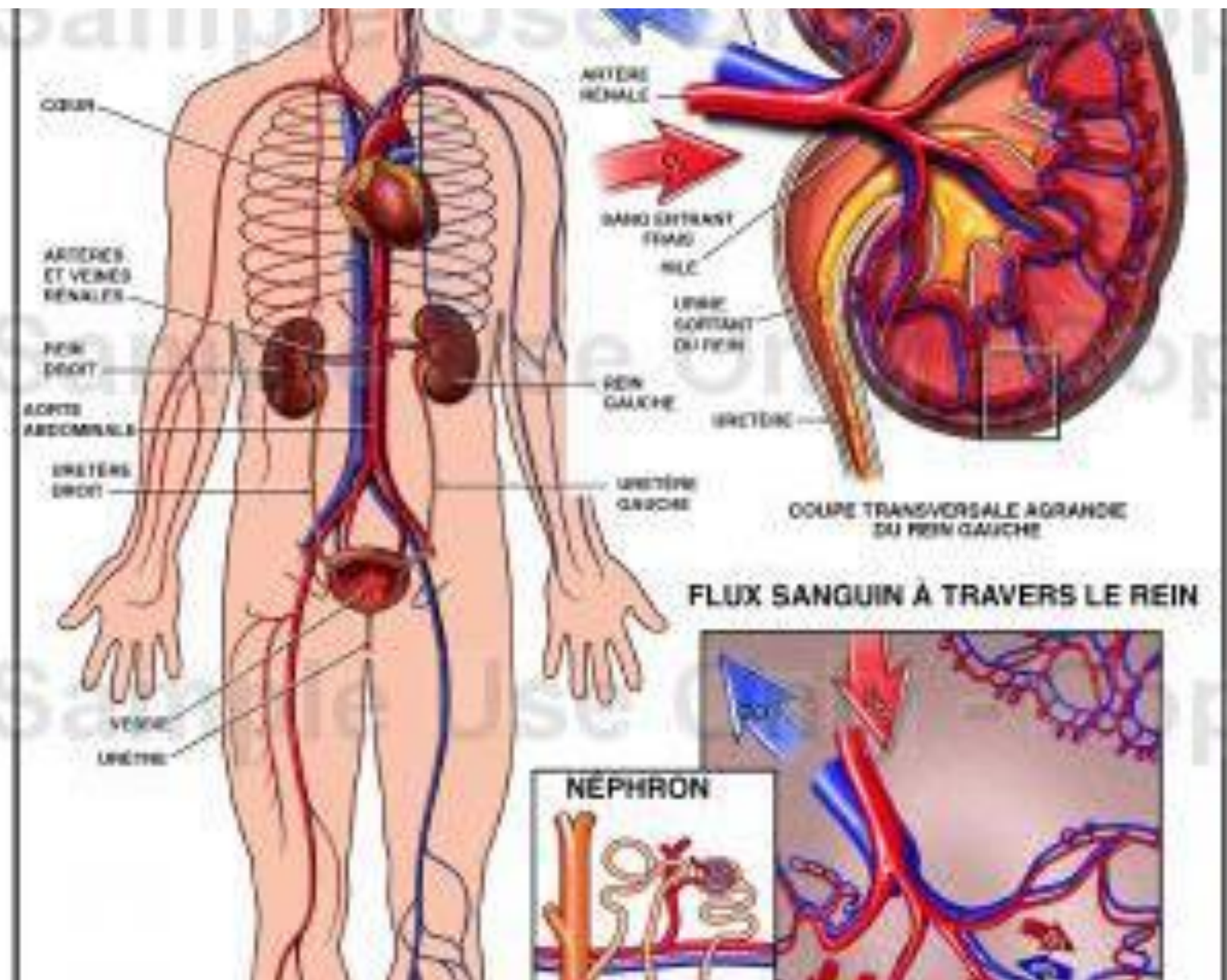


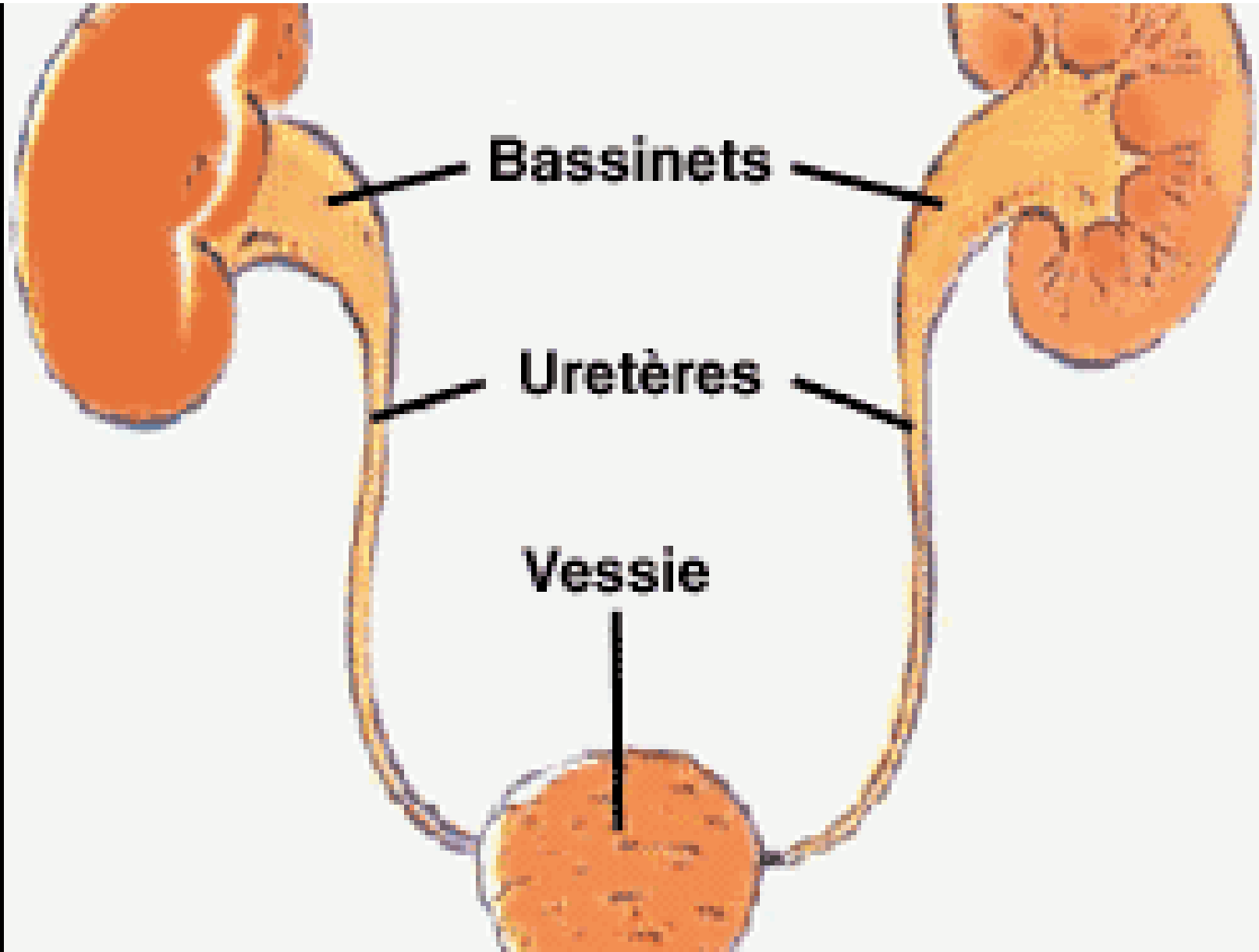
Le syndrome néphrotique



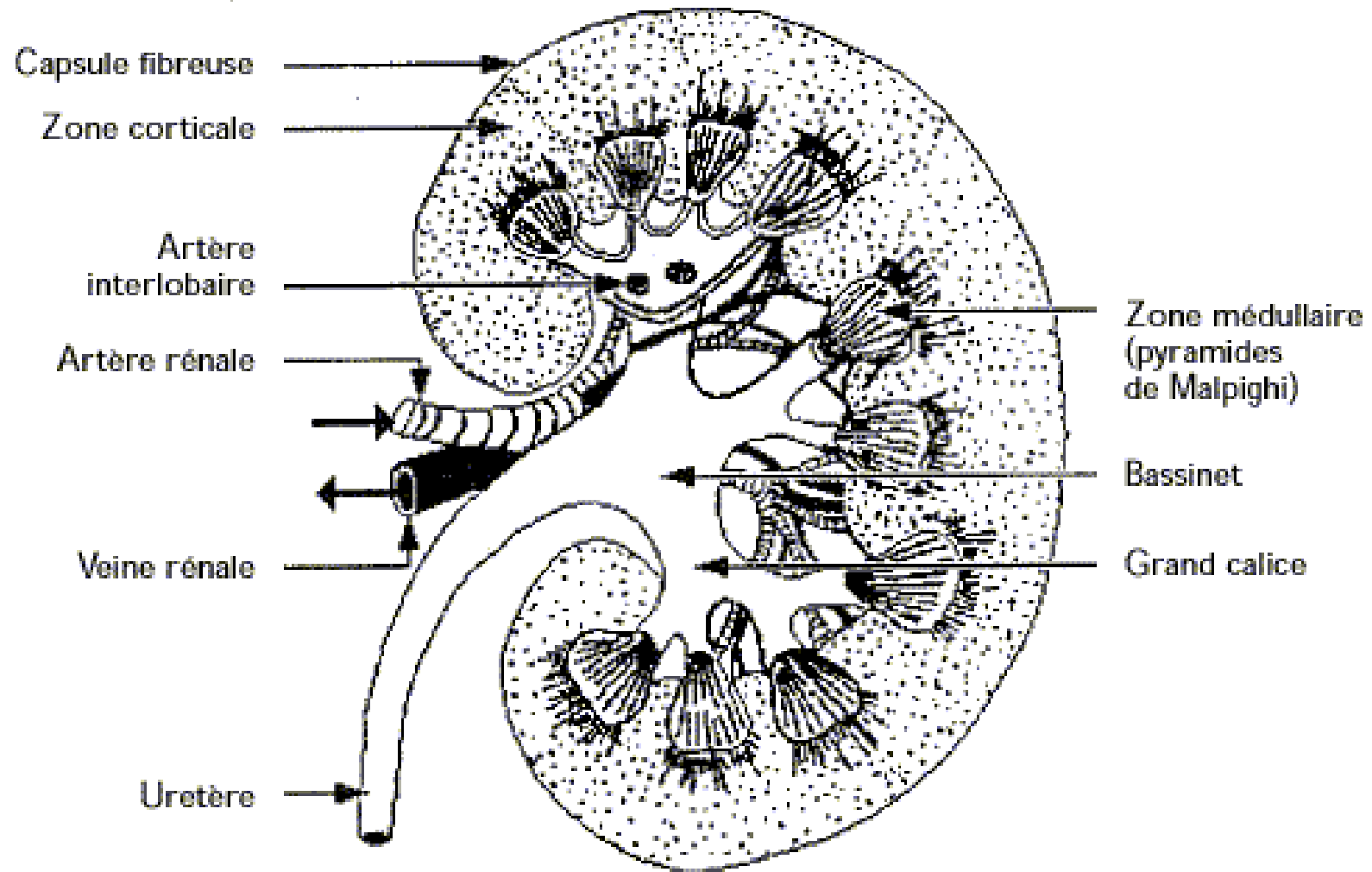
Dr H.KHELOUFI

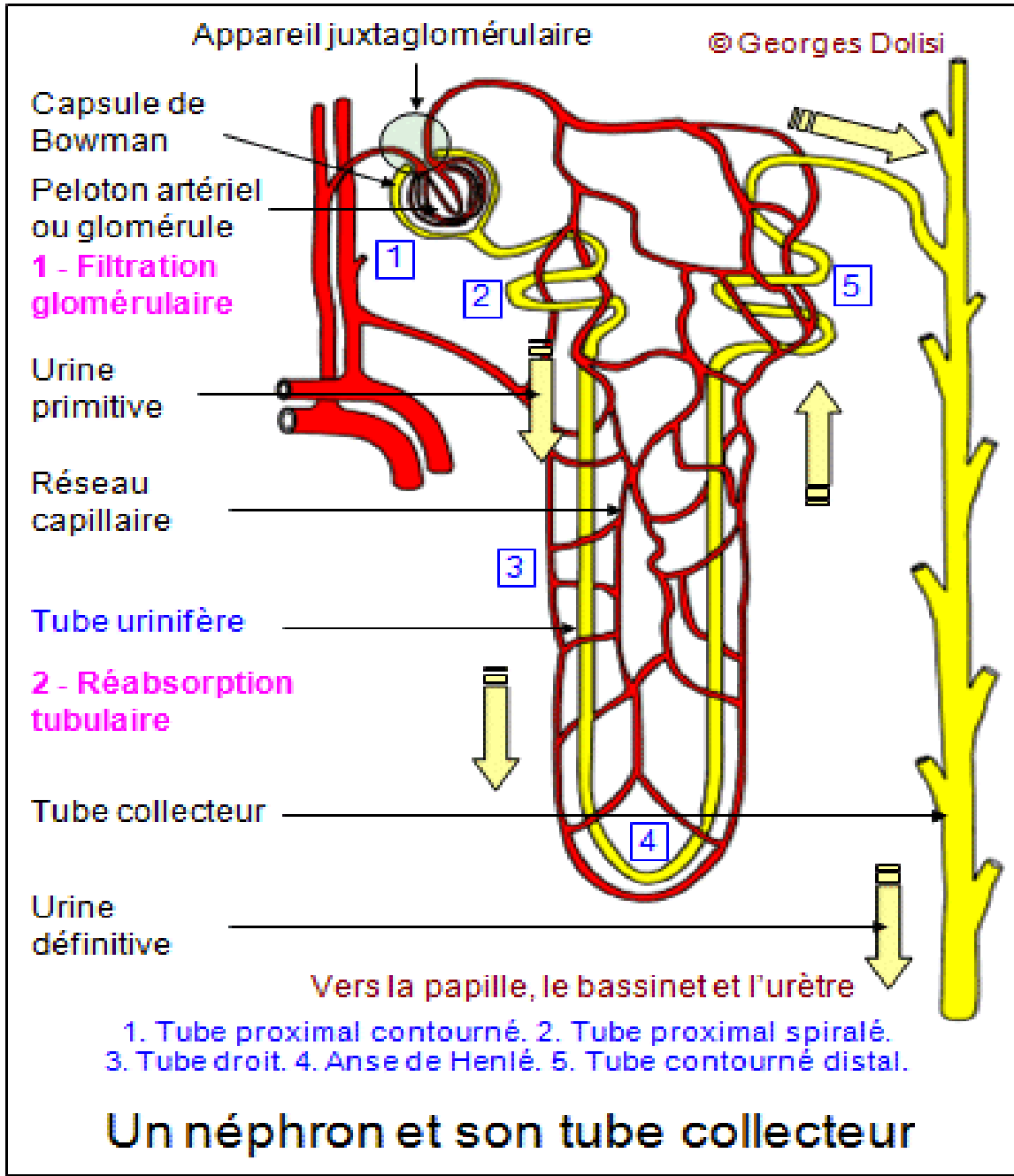
RAPPEL ANATOMIQUE DU REIN

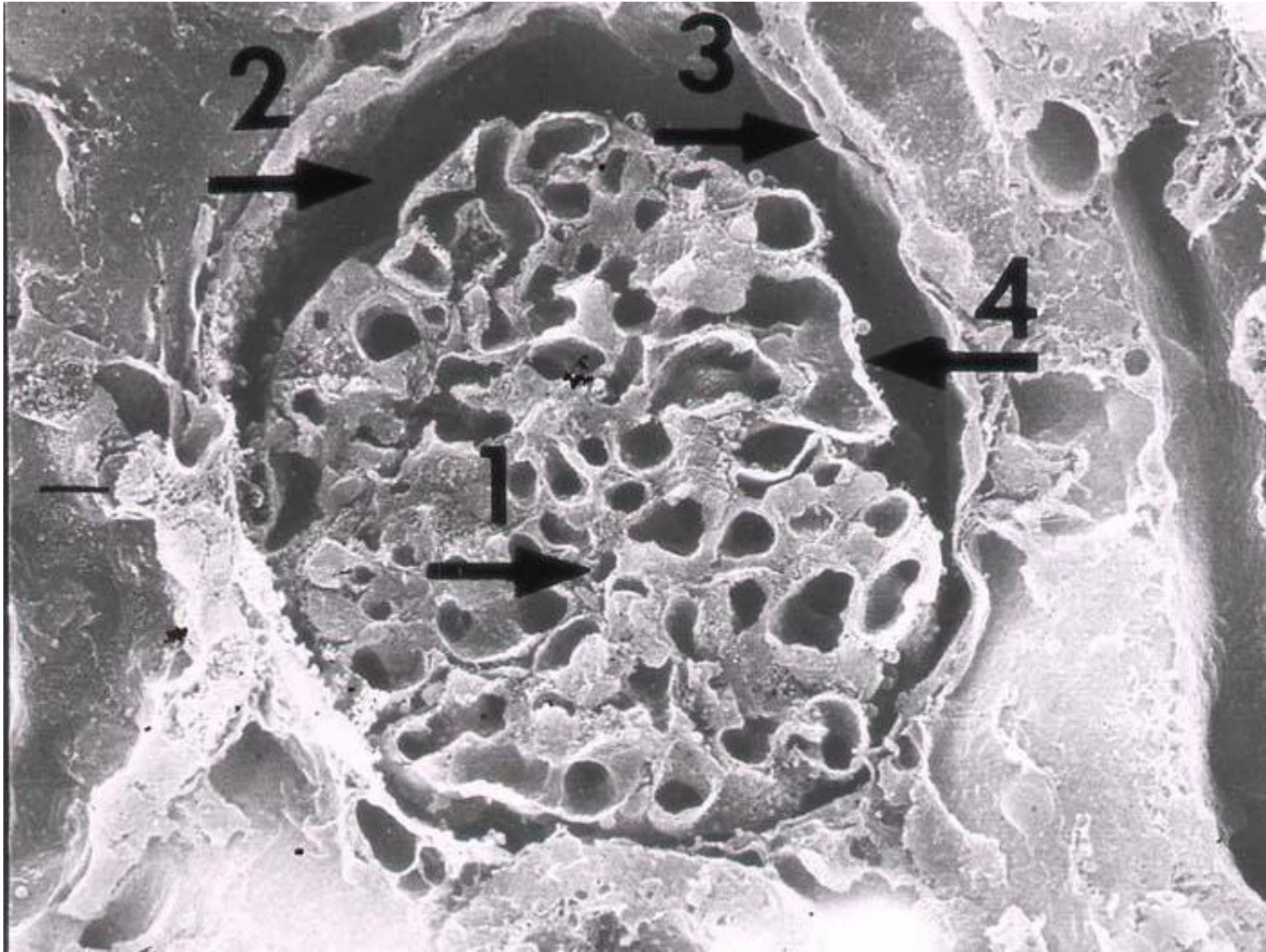




Document 1. Coupe longitudinale du rein





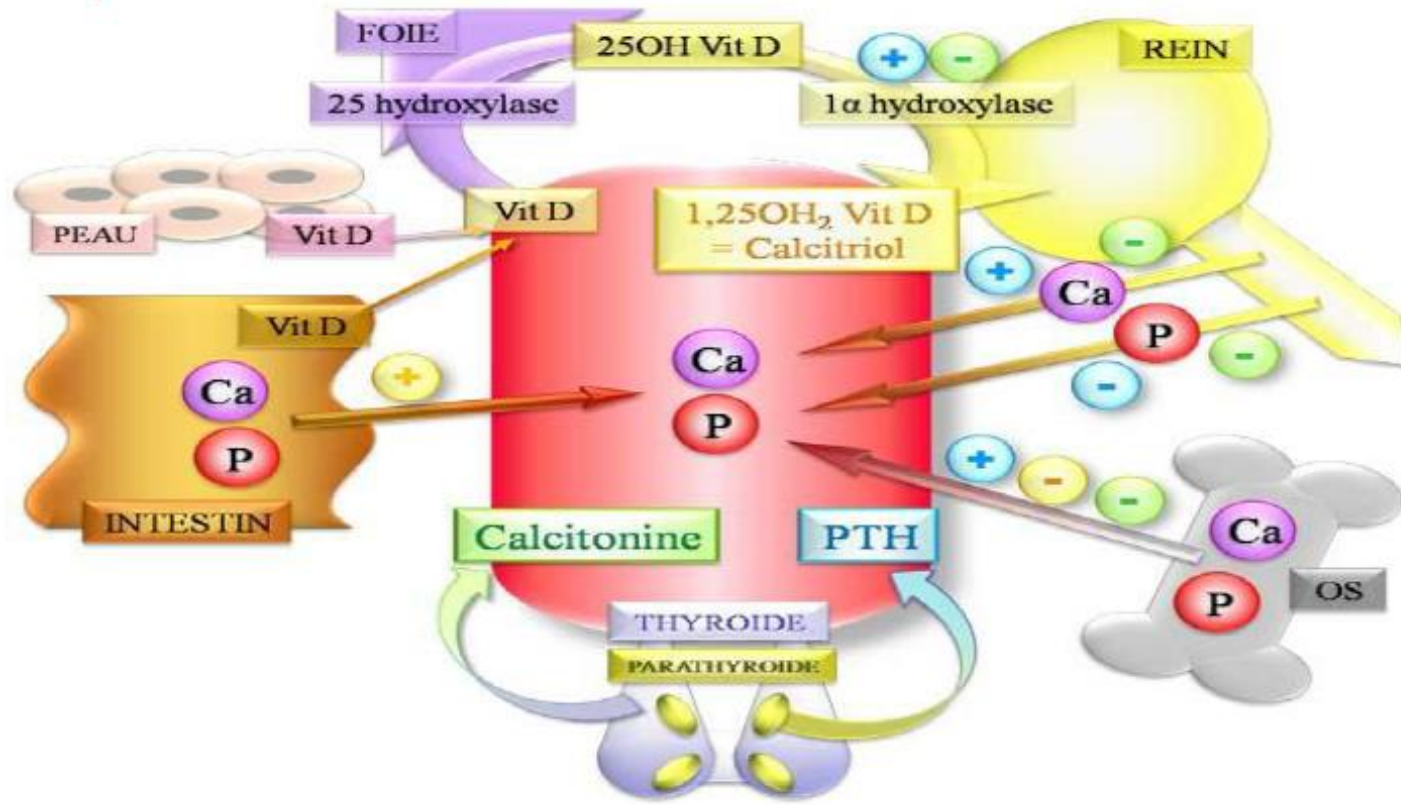


RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

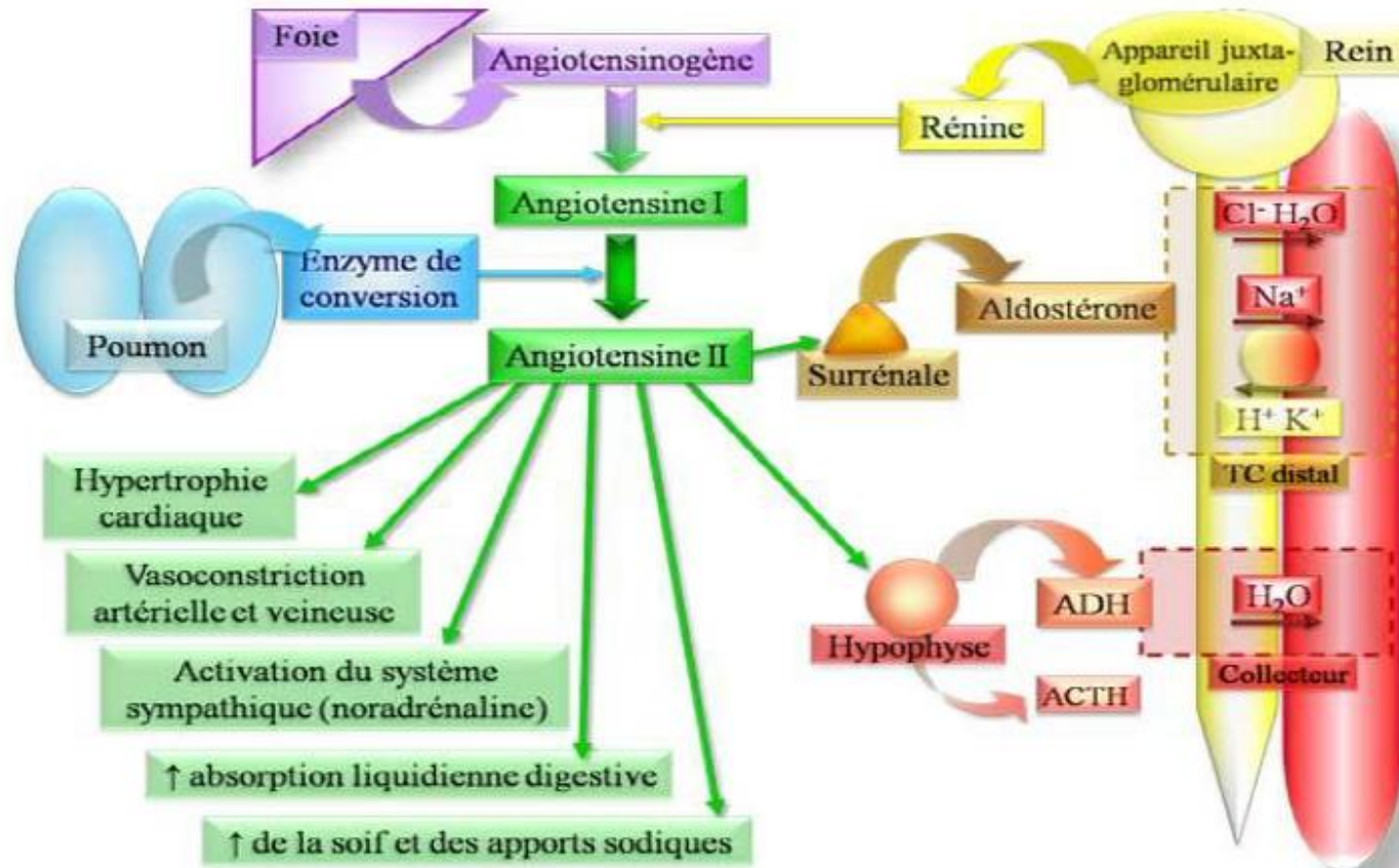
FONCTION DU REIN

- I. Action hormonale:

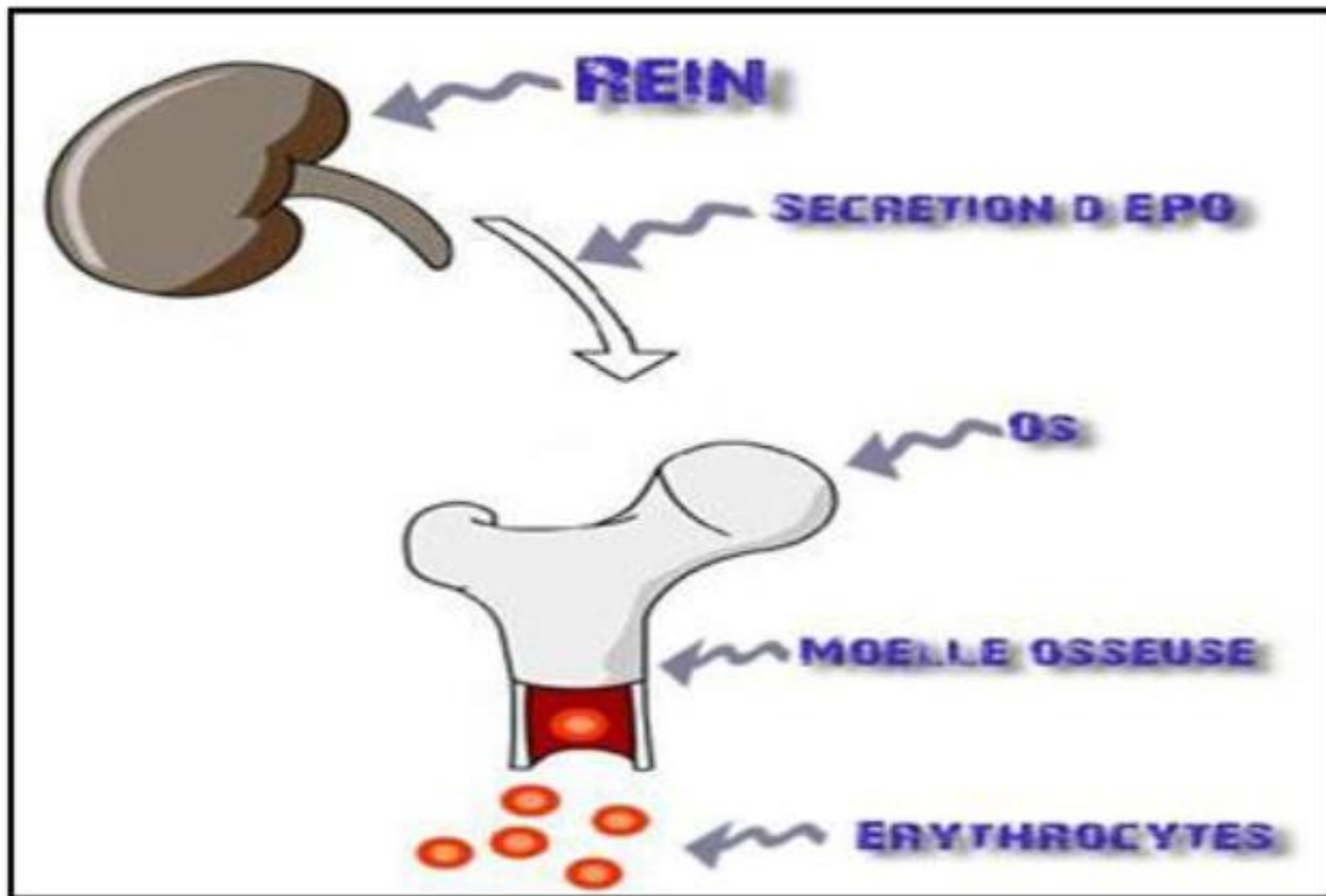
- 1. Synthèse de la vit D3



- 2. Sécrétion de la rénine



3.Synthese de l'erythropoetine



- **II. Elimination des déchets azotés:**

Urée et créatinine

Acide urique

Toxines urémiques.

- **III. L'homeostasie** : régulation de l'eau et du Na^+

LES GRANDS SYNDROMES EN NÉPHROLOGIE

- I. SYNDROME GLOMERULAIRE**
- II. SYNDROME TUBULO-INTERSTITIEL**
- III. SYNDROME VASCULAIRE**

PLAN

I. Définition

II Physiopathologie de la protéinurie

III. LE DIAGNOSTIC POSITIF

IV. Complications du syndrome néphrotique

V. Diagnostic étiologique

VI. Diagnostic différentiel

VII. TRAITEMENT

VIII. CONCLUSION

OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

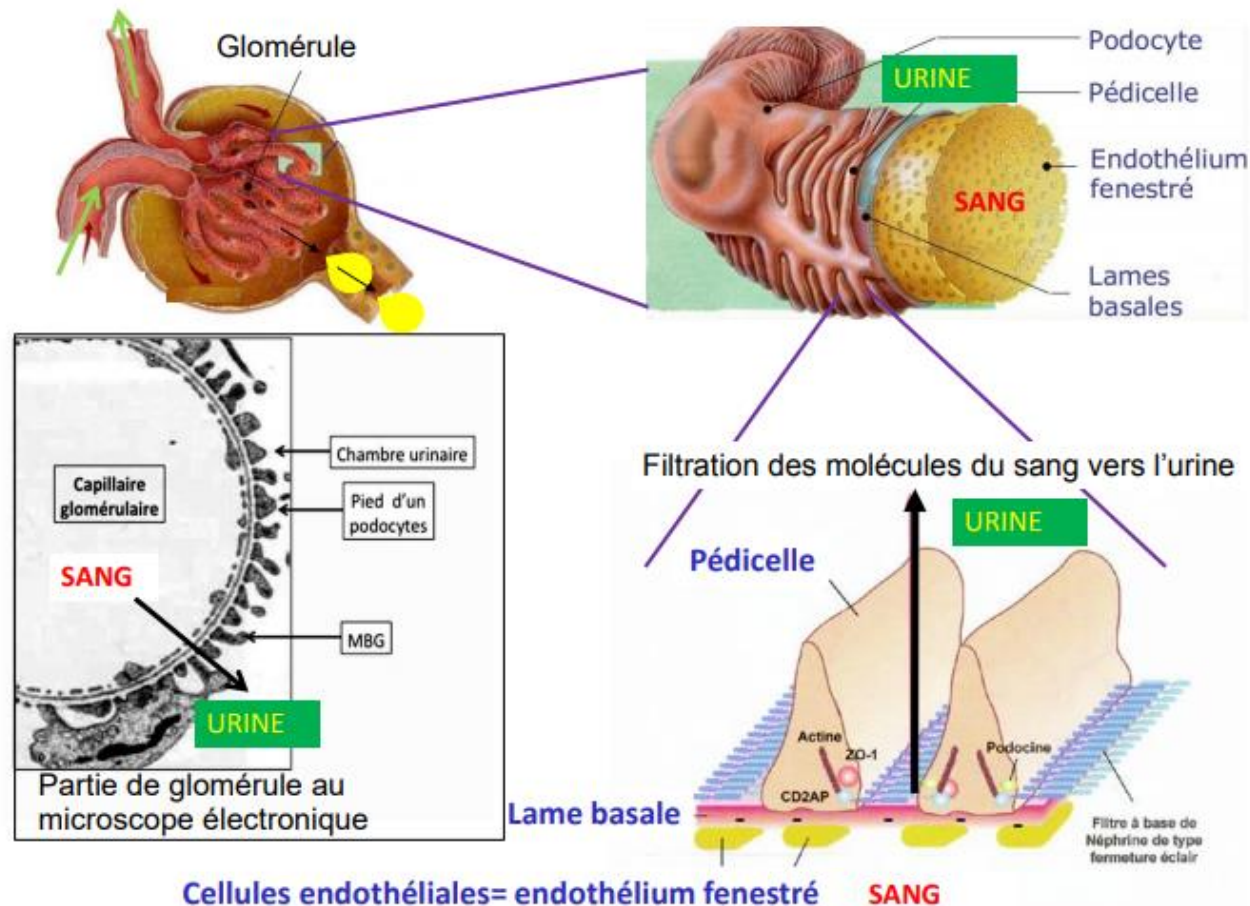
- Devant un syndrome néphrotique demander les examens complémentaires pertinents ,évoquer les principales hypothèses diagnostiques
- Connaitre les principes du traitement symptomatique et de la surveillance du syndrome néphrotique et de ses complications

I. Définition:

- Le syndrome néphrotique répond à une définition **strictement biologique** qui associe:
 - Une **protéinurie > à 3 g/24 h**
ou Ratio Protéinurie /Créatinine urinaire > à 3 g/g,
 - Une hypo **albuminémie** inférieure à **30 g/l.**
 - Une hypo protidémie inférieure à 60 g/l,
- Dans la littérature anglo-saxonne, le syndrome néphrotique est défini par une protéinurie supérieure à **3,5 g/24 h/1m73**

II. Physiopathologie de la protéinurie

- Le syndrome néphrotique est caractérisé par **une protéinurie importante** liée à un trouble de la perméabilité capillaire glomérulaire.

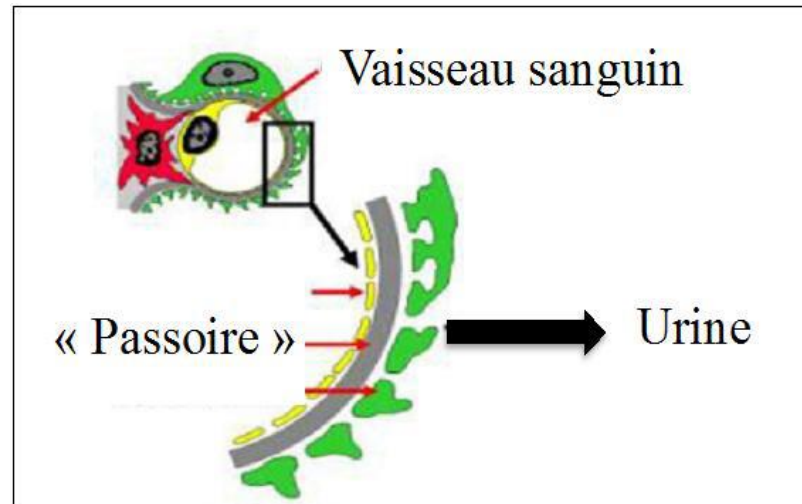


II. Physiopathologie de la protéinurie

- L'aspect qualitatif de la protéinurie permet de distinguer deux types d'altérations de la membrane basale glomérulaire:
- La protéinurie est dite **sélective**, si elle est constituée essentiellement d'albumine à l'électrophorèse des protéines urinaires (**plus de 85% d'albumine**).
- Il existe une altération biochimique du filtre glomérulaire avec notamment **une perte des charges anioniques de la membrane basale** glomérulaire, sans anomalie morphologique observée en microscopie optique.

II. Physiopathologie de la protéinurie

- La protéinurie est dite **non sélective** lorsqu'il existe, en plus de l'albumine, des protéines de haut poids moléculaire.
- Des lésions du filtre glomérulaire sont le plus souvent observées en microscopie optique



III. LE DIAGNOSTIC POSITIF

- **1.La clinique:**
- La symptomatologie clinique est dominée par le syndrome oedémateux.
- La prise de poids est constante, elle permet de chiffrer l'importance de la rétention hydro sodée.



III. LE DIAGNOSTIC POSITIF

- **2. Examens biologiques**

- *Dans les urines :*

- La protéinurie est détectée par les bandelettes (albustix, multistix).
- C'est un examen rapide réalisé au lit du patient et confirmé au laboratoire: la protéinurie est permanente et abondante (**>3 g/24 h ou RPC > 3g/g.**)



III. LE DIAGNOSTIC POSITIF

2. Examens biologiques

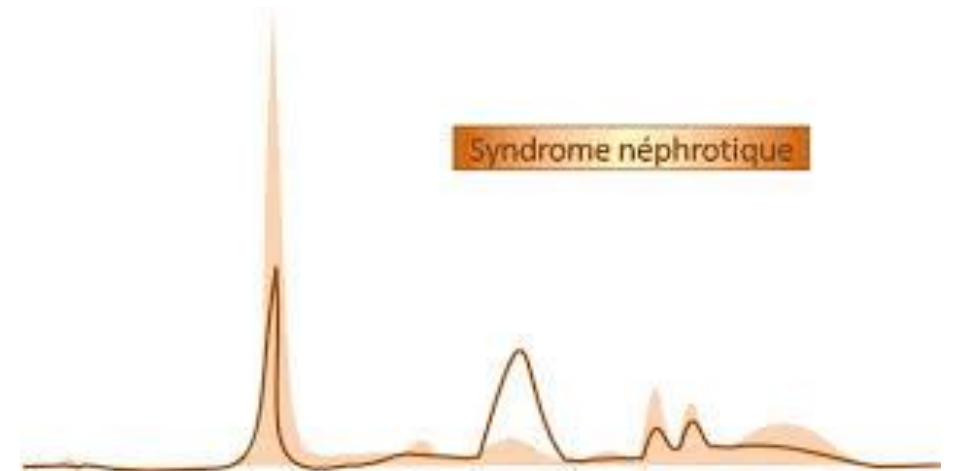
- *Dans le sang:*

- Il existe une hypo protidémie **< 60 g/l**,
hypo albuminémie **< 30 g/l**.

- L'analyse de l'électrophorèse des protéines

montre une élévation des alpha2 bêta globulines et du fibrinogène.

- une diminution des gammaglobulines



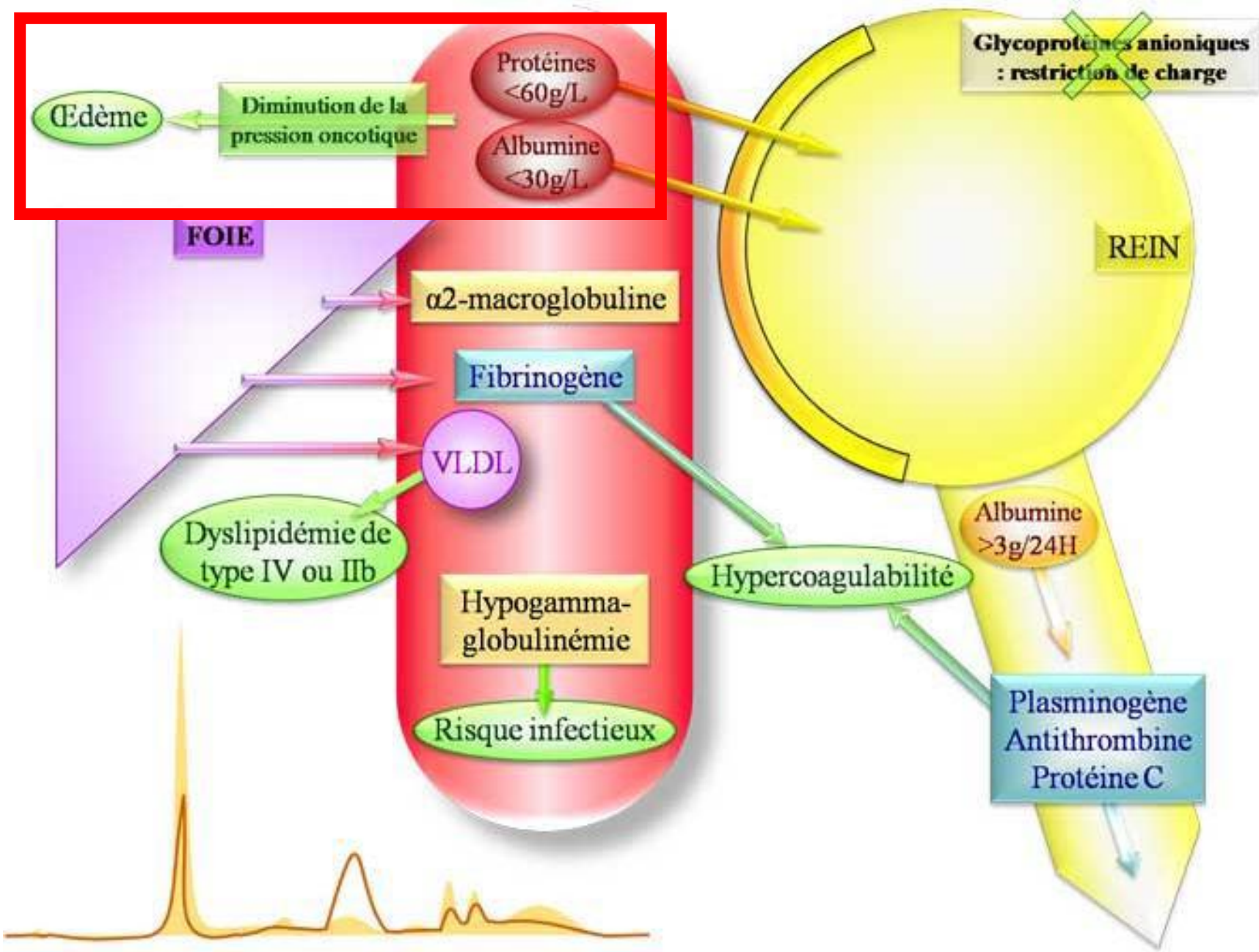
IV. Complications du syndrome néphrotique

1. Les oedèmes:

- Ils sont mous, blancs, «prennent le godet». Ils prédominent dans les territoires déclives et les régions où la pression extravasculaire est faible .
- Un épanchement des séreuses(pleurésie, péricardite, ascite) peut être observé réalisant un tableau d'anasarque.

- Ils sont liés:
- à une **rétenction rénale** primitive de sodium
- et à une diminution de la **pression oncotique** des protéines intravasculaires qui permet la fuite de sel et d'eau vers le liquide interstitiel

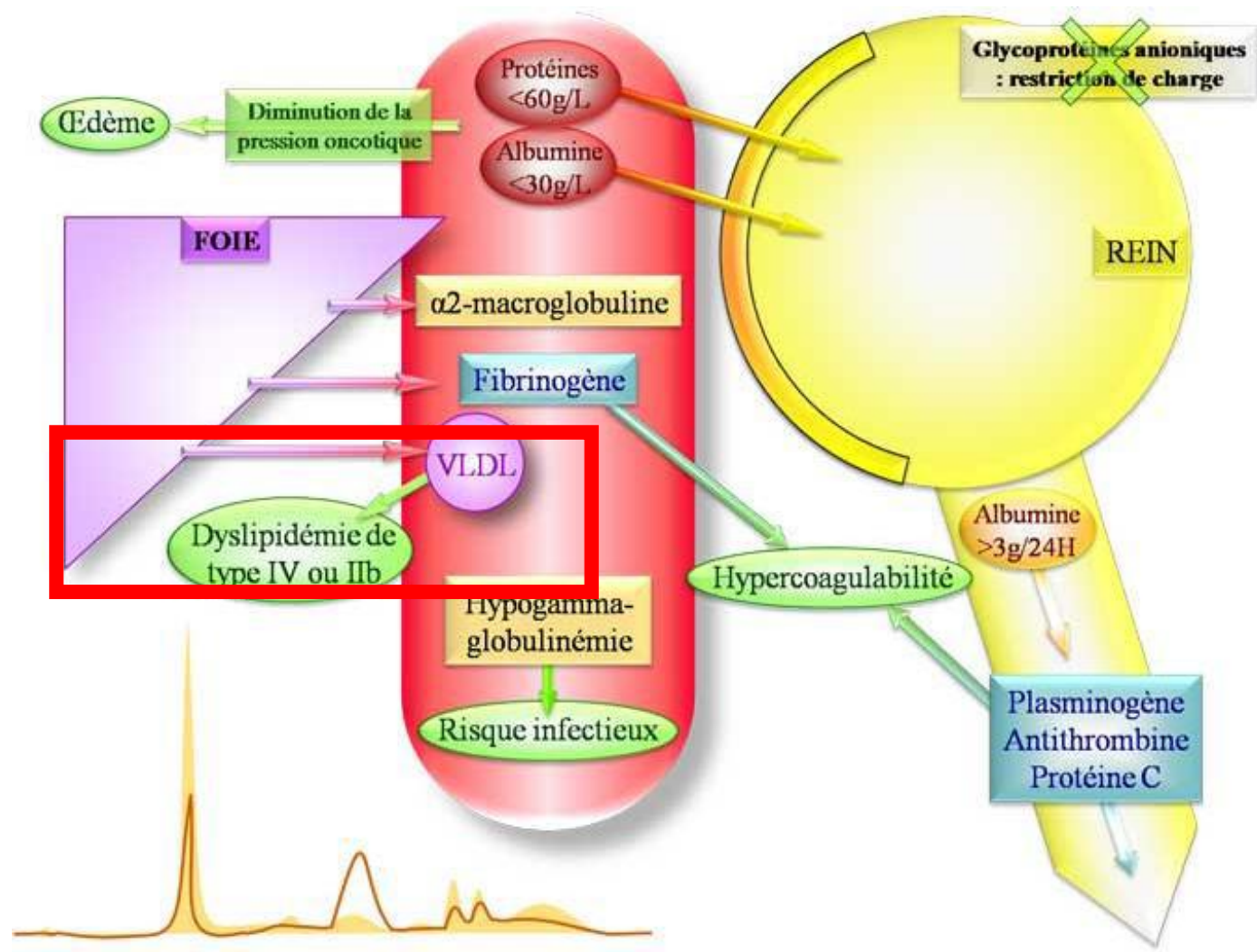




- **2. L'hyperlipidémie:**

- Elle est de type mixte le plus souvent, l'hypercholestérolémie peut être très importante ($> 10\text{mmol/l}$).

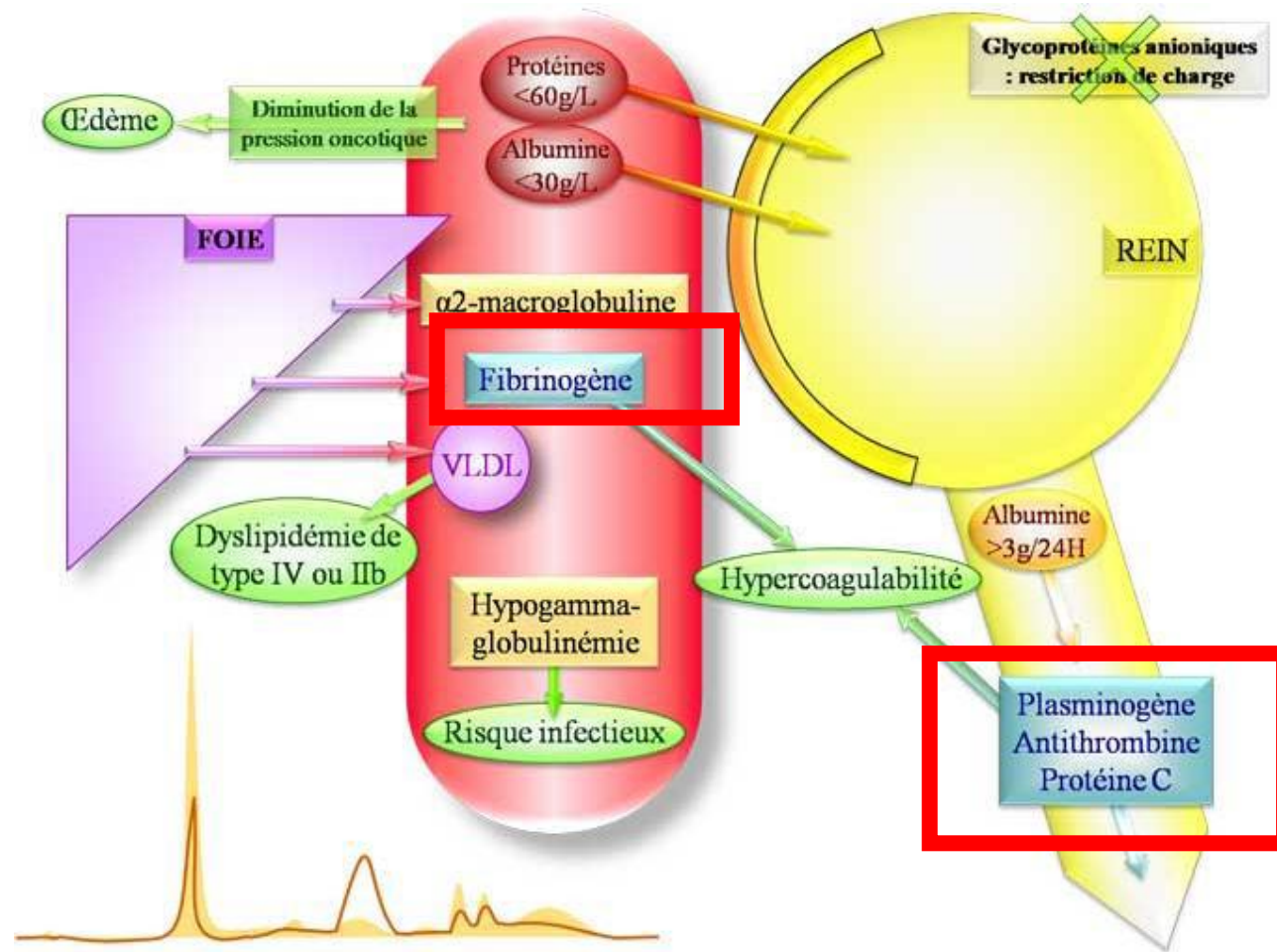
- Elle est liée à une augmentation de la production des lipoprotéines au niveau du foie (VLDL et LDL) et à une diminution de leur catabolisme



•3. Anomalies de la coagulation (Thrombose Veineuse Profonde):

- Les pertes urinaires de certains facteurs de coagulation sont largement compensées par une augmentation de la synthèse hépatique des protéines de la coagulation.

- La fuite urinaire d'un anticoagulant naturel, l'antithrombine III est constante.

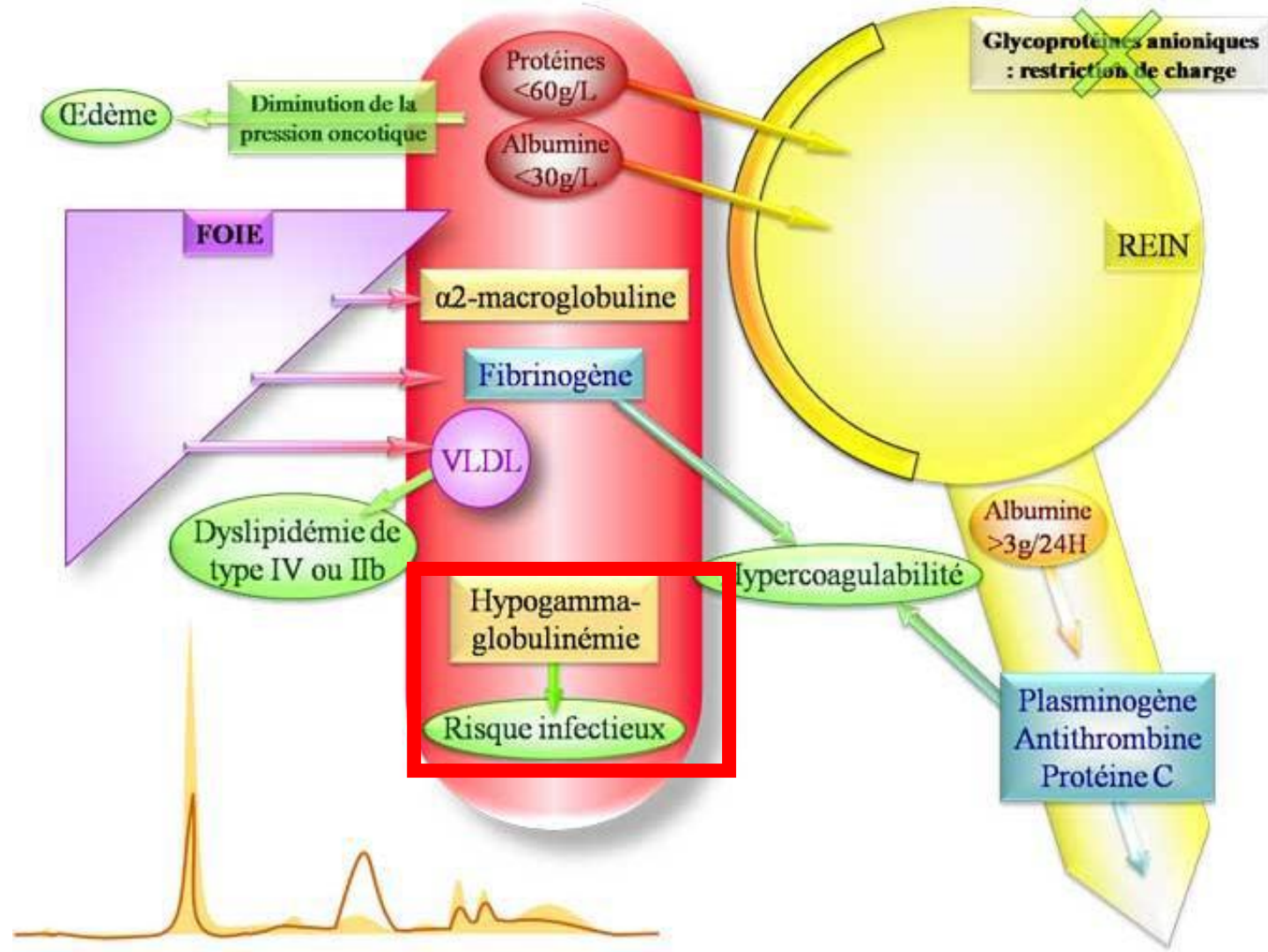


- **4. Réponse immunitaire et risque infectieux:**

- La Réponse immunitaire est diminuée au cours du syndrome néphrotique.

- Les taux d'immunoglobulines G et A sont diminués et l'immunité cellulaire est modifiée.

- Conséquence directe de la diminution du taux d'IgG chez les patients néphrotiques est l'augmentation du risque d'infection par les bactéries encapsulées (pneumocoque, hémophilus, klebsielle)



- **5. Augmentation de la fraction libre plasmatique des médicaments liés à l'albumine**

- Le risque de surdosage et d'effet toxique est augmenté (exp: AVK).

V. Diagnostic étiologique:

- **1. Syndrome néphrotique pur et impur**

- Le syndrome néphrotique est qualifié de **pur** s'il n'est accompagné
- Ni d'hématurie microscopique,
- Ni d'hypertension artérielle,
- Ni d'insuffisance rénale organique
- Et si la protéinurie est sélective.

- **2.Syndrome néphrotique primitif ou secondaire**
- **Un syndrome néphrotique est dit primitif ou idiopathique**, si l'enquête étiologique s'avère négative.
- En l'absence de signes extra-rénaux, Les néphropathies glomérulaires primitives sont alors définies selon leur type **histologique**.
- L'examen de référence reste **la biopsie rénale** qui est de pratique systématique chez l'adulte.

- **Syndromes néphrotiques secondaires:**

- • Un syndrome néphrotique est secondaire, si la néphropathie glomérulaire s'intègre dans le cadre d'une maladie générale (néphropathie diabétique) ou si une étiologie précise (infectieuse, toxique, tumorale) est mise en évidence.

<p>Maladie générale</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Diabète • Lupus érythémateux disséminé • Cryoglobulinémie • Amylose AL primitive, ou au cours d'un myélome • Amylose AA secondaire à une maladie inflammatoire chronique
<p>Infections</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Virus de l'hépatite B ou de l'hépatite C • VIH • Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse (streptocoque, pneumocoque) • Infection d'un shunt atrio-ventriculaire • Autres : paludisme, syphilis, bilharziose
<p>Cancers et hémopathies</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Tumeurs solides (cancer pulmonaire) • Hémopathies (myélome multiple, lymphome non-hodgkinien) • Gammapathie monoclonale isolée • Cryoglobulinémie
<p>Médicaments</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Anti-inflammatoires non stéroïdiens • Lithium • D-pénicillamine • Traitements anti-VEGF
<p>Autres causes</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Pré-éclampsie

VI .Diagnostic différentiel

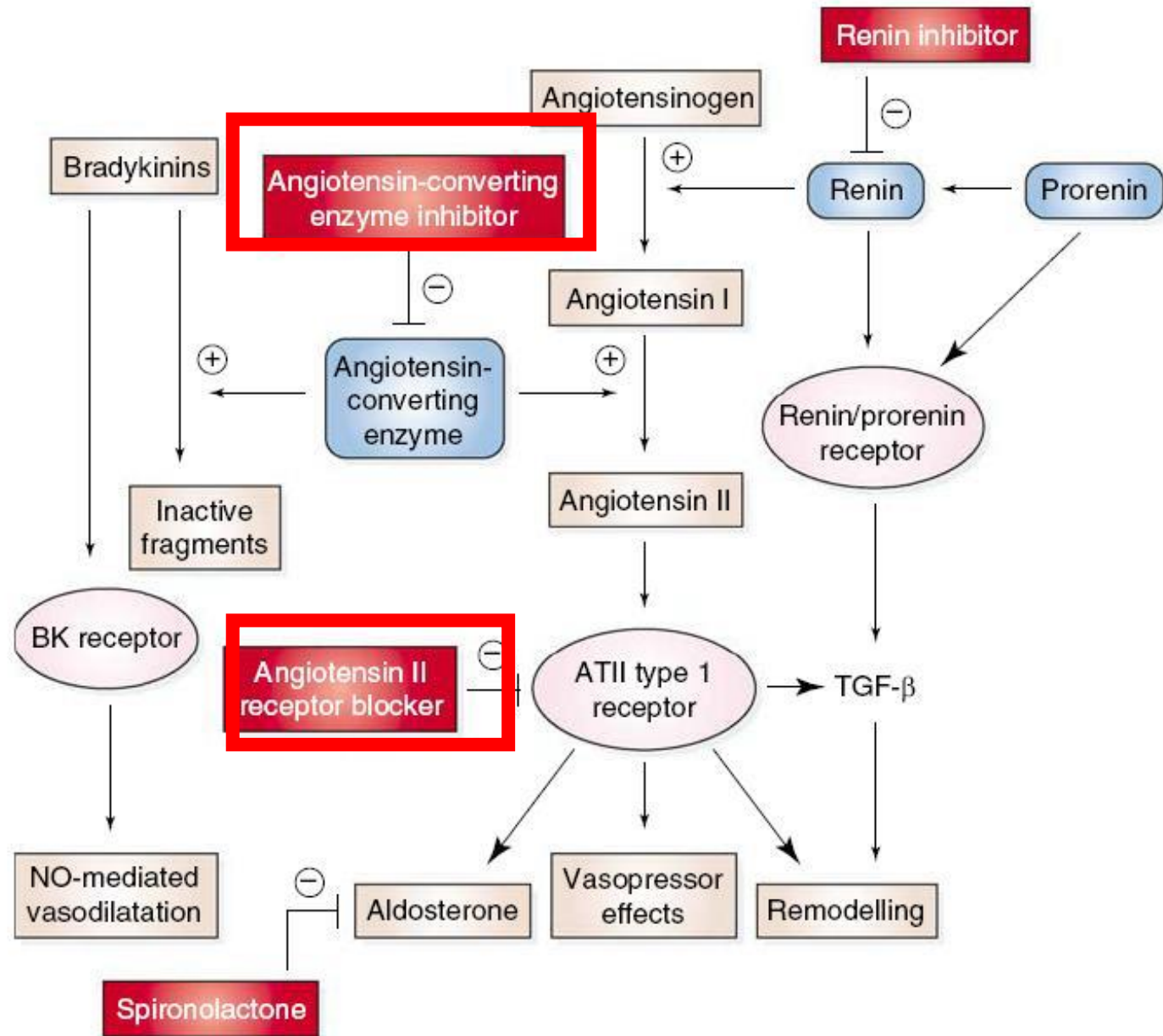
. Il faut distinguer le syndrome néphrotique des autres causes d'oedèmes généralisés sans protéinurie :

avec rétention sodée (cirrhose, insuffisance cardiaque, péricardite constrictive) ;

- des autres causes d'hypoprotidémie ou le mécanisme des oedèmes est incertain : malabsorption, dénutrition...

VII. TRAITEMENT

- Les mesures hygiéno-diététiques: réduire l'eau et le sel
- *Traitement symptomatique:*
- Réduction de la protéinurie par l'utilisation :
 - des inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)
 - des antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (ARA II).



VII. TRAITEMENT

- Réduction des oedèmes: utilisation des diurétiques de l'anse (1mg/kg/j) ou les thiazidiques.
- Perfusion d'albumine en IVL si albuminémie < 20g/l.
- Anti coagulation préventive par les HBPM si albuminémie < 20g/l.
- Traitement des dyslipidémies par des statines.
- Traitement des complications infectieuses: les infections bactériennes par ATB

Traitement Etiologique :

- Traitement de la maladie ou infection causale
- Corticothérapie voir immunosuppression

VIII. CONCLUSION

- Le syndrome néphrotique est une anomalie fonctionnelle ou organique du filtre glomérulaire
- Passage anormal des protéines du sang vers l'urine
- Conséquences : œdèmes, risque d'infection , risque de thrombose
- Plusieurs étiologies possibles

Référentiels

- PROTÉINURIE ET SYNDROME NÉPHROTIQUE cuen 7eme édition
- NÉPHROPATHIES GLOMÉRULAIRES cuen 7eme édition
- Qu'est ce qu'un syndrome néphrotique Pr Christine Pietrement –
CHU de Reims - Société de Néphrologie Pédiatrique