

## Le syndrome néphrotique chez l'enfant

### I – Introduction:

#### 1) définition:

Le SN est un syndrome biologique défini par:

- Une protéinurie massive  $> 50 \text{ mg/kg/j}$  ou sup a  $40 \text{ mg / m}^2 / \text{heure}$ .
- Une hypoprotidémie  $< 60 \text{ g/l}$  avec hypo albuminémie inf. a  $30 \text{ g / L}$ .
- Une hyperlipidémie avec hypercholestérolémie.

□Le SN traduit toujours une néphropathie glomérulaire.

□Clinique: dominée par les œdèmes important.

#### 2) Intérêt de la question:

- **La fréquence** : c'est une affection assez fréquente chez l'enfant.
- **Le dgc** : suspecté cliniquement et confirmé par la biologie
- **Les étiologies** : nombreuses mais le syndrome néphrotique idiopathique ou la néphrose lipoïdique est responsable de 90 % des syndromes néphrotiques chez l'enfant
- **La PEC** : difficile les corticoïdes
- **Le pronostic à court et a long terme** dépend de la réponse au traitement.

#### 3) épidémiologie :

La fréquence : en Algérie, c'est la 2 eme pathologie glomérulaire après le GNA post streptococcique

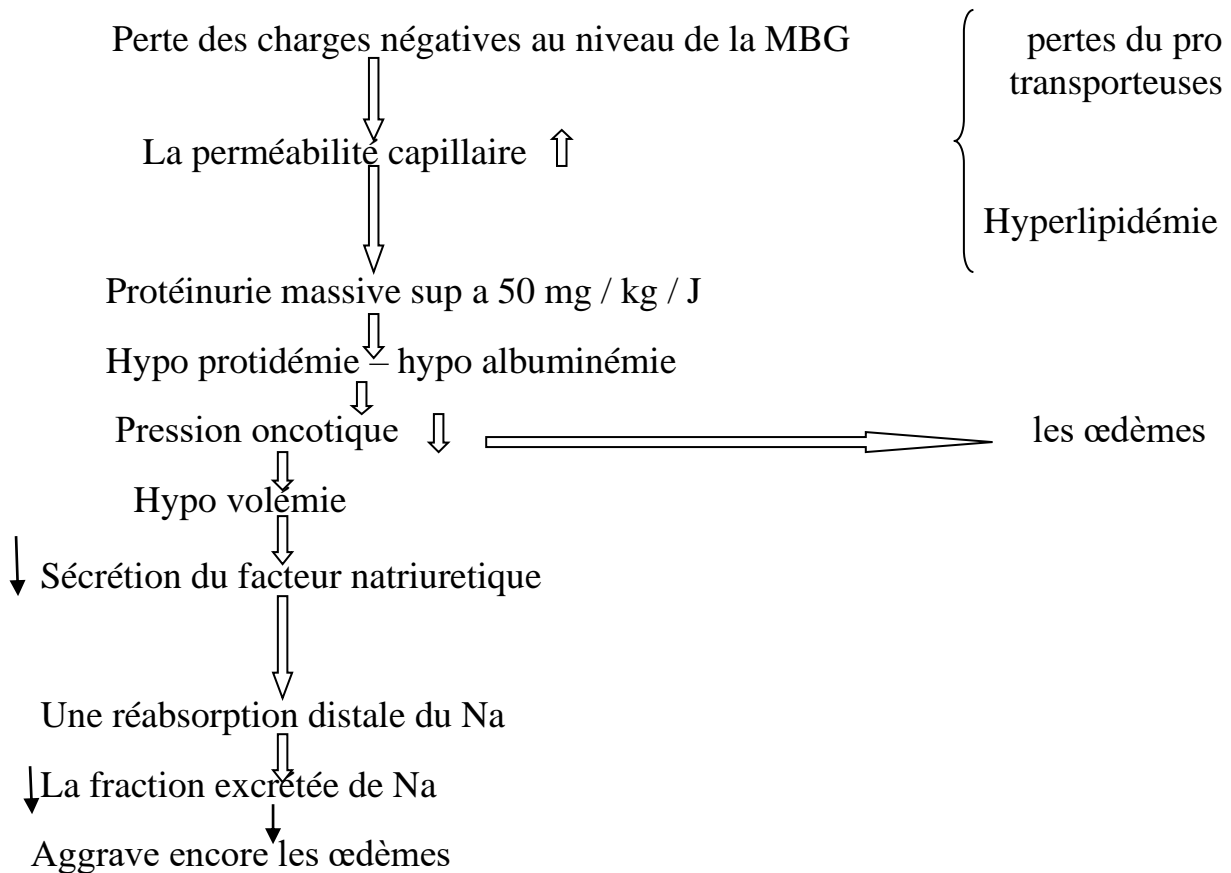
Le sexe : prédominance masculine

L'âge : le pic a 1- 5 ans

Les facteurs favorisants :

- Dans 60 % des cas ; pas de facteur déclenchant.
- Dans 30 % des cas il survient après une infection rhinopharyngé d'allure banale.
- Exceptionnellement le SN peut être familial.

## II – la physiopathologie :



✚ Les désordres de l'hémostase : responsables des accidents de thrombose artérielle ou veineuse. On note une hyperplaquettose avec hypercoagulabilité et une augmentation de produits libérés par les plaquettes.

✚ Une modification des facteurs de la coagulation :

- une ↑ de  $\alpha_2$  macroglobuline.
- une baisse de l'antithrombine III.

## III – le dgc positif :

### TDD : SNLM : la néphrose lipoïdique

❖ La clinique :

1) CDD :

- En général ; un syndrome œdémateux d'installation brusque

Les œdèmes sont déclives s'accompagnant d'une bouffissure du visage avec un œdème palpébral le matin au réveil.

- Parfois ; la découverte fortuite d'une protéinurie.
- Rarement, par une complication : péritonite ou thrombose.

2) la phase d'état :

- Les œdèmes : signe majeur  
D'origine rénale
- La TA : normal
- L'état général : conserve
- Les urines : rares en période de poussée œdémateuses .exceptionnellement sanglante.

❖ La biologie :

**1) les signes urinaires :**

- **La protéinurie** : massive sup a 50 mg/ kg / j  
Sélective.
- **La lipurie** : un aspect opalescent des urines.
- **Le culot urinaire** : cylindres hyalins et granuleux.
- La natriuresis est basse ou nulle en poussée.

**2) les signes sanguins:**

- ❑ **Bilan protidique** : - hypoalb avec hypopro  
- électrophorèse des protéines :  
hypoalb ,  $\alpha 1$  globuline nl  
 $\alpha 2$  globuline très élevées  
 $\beta$  globuline modérément élèves  
sidérophiline et orosomucoide basse  
 $\sigma$  globuline diminué

- ❑ **Fibrinogène** élevée, VS accéléré
- ❑ **Bilan lipidique** : Hyperlipidémie avec cholestérol ↑
- ❑ **Bilan rénal** : normal
- ❑ **FNS** : anémie modère .C 3 : normal

3) Evolution

L'évolution doit être suivie sur :

- Le poids quotidien
- La diurèse quotidienne
- La TA

- La température
- Cu chaque 2-3 jours
- La protéinurie des 24 heures / semaine

#### **A) l'évolution immédiate :**

- ✓ une crise polyurique spontanée ou après 7 jours de traitement ou plus
- ✓ Une baisse de la protéinurie puis sa disparition
- ✓ Le déséquilibre lipidoprotidique sanguin est plus long à disparaître.

#### **B) l'évolution secondaire :**

La guérison peut être définitive après cette poussée .

Parfois, rechutes suivies de remissions avec des accidents intercurrents.

La rechute peut être spontanée ou provoquée par :

- Une vaccination.
- Une intoxication médicamenteuse.
- Une infection.
- Une érythème solaire.

La rémission n'est rarement spontanée ;souvent déclenchée par le traitement.

#### **C) les complications intercurrentes:**

- Les accidents infectieux sont fréquents :
  - Les infections cutanées : pyodermite, cellulodermie
  - Les infections respiratoires
  - La péritonite a pneumocoque
- Les thromboses : artérielles ou veineuses.
- les accidents métaboliques, la tétanie est exceptionnelle
- les autres complications : collapsus cardiovasculaire
  - Anémie – goitre
  - La crise néphrotique abdominale

#### **IV - Le dgc différentiel :**

- Les œdèmes : éliminer les autres causes
- Les protéinuries sans syndrome néphrotique

V - Les étiologies :

- ❖ SN idiopathiques ou néphrose lipoïdique :

La forme la plus fréquente chez l'enfant a lésion glomérulaire minime.

❖ Le SN secondaires :

1) **Maladies infectieuses :**

- Bactériennes : GNA post infectieuses, syphilis
- Virales : hépatite virale B, CMV, MNI ,varicelle
- Parasitaires :

2) **Les néoplasies :** MDH

3) **Maladies de système :** LED , PR , sarcoïdose , amylose

4) **Les maladies métaboliques et endocriniennes:**

diabète, hypoparathyroidies , phéochromocytome

5) **les maladies allergiques :** piqure d'abeille

6) **Les mdc :** penicillamine ...

7) **GN primitives :**

**IV - Le traitement:**

1) **but** : - obtenir la rémission voir la guérison de la maladie.

2) **les modalités pratiques :**

➤ Les mesures hygiéno-diététiques :

- Le repos sauf a la période œdémateuse, le retour rapide a une activité normal doit être encouragé des la disparition des œdèmes.
- Le régime sans sel, riche en protides
- Restriction hydrique en cas d'anasarque important ou oligurie La PEC psychologique de l'enfant et sa famille : volet important
- La scolarité de l'enfant : non négligée

➤ Le traitement médical:

1) **mesures générales :** surtout en cas des maladies contagieuses type varicelle :

- Un congé scolaire
- Réduction des doses de prednisone en phase d'incubation
- Gammaglobulines

2) **Le traitement des œdèmes et les complications intercurrentes:**

- Les œdèmes : perfusion d'albumine 1g / kg en 60 mn + furosémide 1mg / kg au début et en milieu de la perfusion.
- Traitement de la péritonite : amoxicilline 50 – 100 mg / kg / J × 4 / j
- Les thromboses : PEC spécialisée

### 3) Le traitement a visé étiopathogénique :

1 ) Les corticoïdes: traitement de choix de SNLM

Prednisone cp a 5 mg

✚ La 1<sup>ère</sup> poussée :

le schéma de I.S.K.D.C: 60mg /m<sup>2</sup> / J en 2 prises sans dépasser 60 mg / j pendant 6 semaines puis 40 mg / m<sup>2</sup> / 1j/2 en seule prise le matin pendant 6 semaines

Le prednisone doit être donnée après les repas avec régime sans sel

Selon la SFNP : 60mg /m<sup>2</sup>/ j pd 4 semaines

60 mg / m<sup>2</sup> / 1j/2 pd 8 semaines

45 mg / m<sup>2</sup> / 1j / 2 pd 2 semaines

30 mg / m<sup>2</sup> / 1j / 2 pd 2 semaines

15 mg / m<sup>2</sup> / 1 j / 2 pendant 2 semaines

La durée totale de traitement est de 4,5 mois.

○ A la fin du traitement continu, on classera le SN en :

- SN corticosensible ou répondeur: en cas de réponse
- SN corticoresistant ou non répondeur : en cas de persistance du tableau clinique
- SN avec résistance ou sensibilité partielle: en cas de disparition des œdèmes avec persistance de la protéinurie.

○ L'évolution sous traitement:

- **Les rechutes** : c'est la réapparition d'une protéinurie massive sup a 40 mg / kg / h avec ou sans signes cliniques. Il y'a 2 types :

- Le rechuteur peu fréquent: au moins de 2 rechutes dans les 6 mois qui suivent la première poussée

- Le rechuteur fréquent : plus de 2 rechutes dans les 6 mois qui suivent la première poussée

- **Les corticodependants** : rechutent a l'arrêt de traitement, ou lors du passage au traitement discontinu.
- **La guérison** : se définit par l'absence de signes cliniques et biologiques durant 2 ans au moins sans corticoïdes.

✚ Traitement des poussées ultérieures :

- Rechuteur peu fréquent : même schéma de la première poussée
- Rechuteur fréquent et les corticodependants : la corticothérapie discontinuée prolongée CDP : le malade est mis d'abord en rémission par une corticothérapie continue, il se maintient jusqu'à 2 jours après la négativation de la protéinurie , puis 40 mg/ m<sup>2</sup> / j en discontinu pendant 1 mois puis une diminution très progressive de 5-10 mg / mois jusqu'à obtenir la dose minimal efficace qui sera maintenir pendant 18-24 mois.

2) les immunosuppresseurs :

- La cyclophosphamide: diminue le nombre des rechutes.
- Ciclosporine: corticorésistance.

NB / Vaccination : tous les vaccins vivants atténués ( BCG , rougeole : sont à éviter au cours des poussées et durant la corticothérapie à forte dose.

Les vaccins tués et les anatoxines : peuvent être utilisées.

### Conclusion :

Le SN traduit toujours une lésion glomérulaire

Dg biologique

Enfant: SN le plus souvent primitif sur LGM avec évolution favorable sous

Corticothérapie bien conduite. La PBR est rarement indiqué sauf en cas de cortico-résistance .