

Syndrome Néphrotique de l'enfant

Définition

Le syndrome néphrotique (SN) est une hyperperméabilité de la membrane basale glomérulaire aux protéines

- **Protéinurie** : massive, définit par : 3 croix (+) à la bandelette urinaire, mesurée > 50 mg/kg/24h (diurèse des 24h) ou dans un seul échantillon urinaire par le rapport $\frac{\text{Protéines urinaires}}{\text{Créatinine urinaire}} \geq 2000 \text{ mg/g}$ (ou $\geq 200 \text{ mg/mmol}$ ou $\geq 300 \text{ mg/dl}$)
- **Hypo-protidémie** : < 60 g/l
- **Hypo-albuminémie** : < 30 g/l

Epidémiologie

- **SN idiopathique** :
 - **Incidence** : 2-3/100.000 enfants
 - **Prévalence** : 16/100.000 enfants
 - Plus fréquente glomérulopathie entre 2-12 ans

Classification

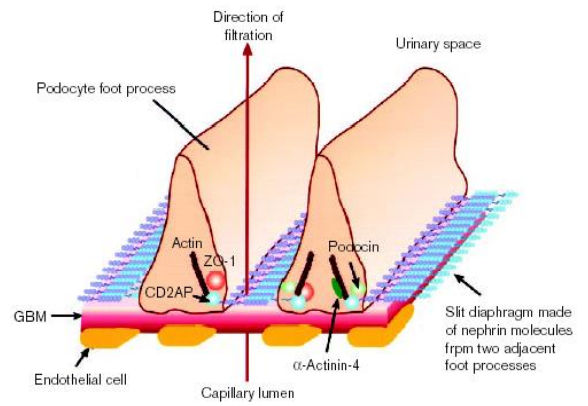
- **Selon l'étiologie** :
 - **Primitif**
 - **Secondaire** : maladie générale (purpura rhumatoïde, lupus, vascularite primitive), infection (bactérienne, virale (VIH, hépatite B, C)), néoplasie (Hodgkin), médicaments
- **Selon l'âge d'apparition** :
 - **Congénital** : présent dès la naissance ou avant l'âge de 3 mois
 - **Infantile** : entre 3 mois et 1 an :
 - **Primitifs** : SN Finlandais, sclérose mésangiale
 - **Secondaires** : embryo-fœtopathies (syphilis)
- **Selon les signes d'accompagnement** :
 - **SN pur** : syndrome néphrotique seul
 - **SN impur** : HTA, IRA, hématurie persistante, baisse du C3, présence de l'antigène Hbs)
- **Selon le type de protéinurie** :
 - **Sélective** : > 80% albumine
 - **Non-sélective**
- **Selon l'évolution**
- **Selon la réponse au corticoïde** : sensible, dépendant, résistant

Néphrose lipoïdique

- Néphropathie glomérulaire la plus fréquente chez l'enfant :
 - Définition anatomo-clinique
 - Evolution imprévisible
 - Généralement cortico-sensibilité et bon pronostic
 - Garçon > fille, 3-8 ans (1- 10 ans)
 - Infection processive
 - Syndrome œdémateux d'installation brutale
 - Protéinurie sélective(albumine)
 - Caractère pur



- **Pathogénie :**
 - Perte des charges négatives anioniques qui normalement repoussent les protéines chargées négativement
 - **Facteurs immunologiques :** facteurs circulants (lymphokines) augmentent la perméabilité de la membrane basale glomérulaire
- **Physiopathologie :** perte des charges négatives → protéinurie massive (de faible poids moléculaire) → hypo-albuminémie → diminution de la pression oncotique → hypovolémie + œdèmes
 - **Sécrétion d'ADH :** réabsorption d'eau
 - **Activation du système Rénine-Angiotensine-Aldostérone :** réabsorption du Na⁺
 - → Effondrement de la natriurèse → œdèmes
- **Diagnostic positif :**
 - **Circonstances de découverte :** examen des urines, complications thromboemboliques, complications infectieuses, syndrome œdémateux ++ (prise de poids, œdèmes d'apparition brusque, blancs mous, indolores, prenants le godet (visage, membres inférieurs), parfois épanchement des séreuses)
 - **Confirmation** → biologie +++
 - **Protéinurie** > 50 mg/kg/24h
 - **Hypo-protidémie** < 60g/l
 - **Hypo-albuminémie** < 30g/l
 - **Electrophorèse des protides plasmatiques :** augmentation des α₂-globulines et diminution des gammaglobulines
 - **Vitesse de Sédimentation :** augmentée
 - **Triglycérides et cholestérol :** augmentés
 - **Na⁺ urinaire :** diminué, avec inversion de la formule Na⁺/K⁺ urinaire
 - Natrémie normale ou diminuée (inflation hydrique et hémodilution)
 - Fonction rénale normale sauf si hypovolémie majeure (IRA fonctionnelle)
 - Calcium ionisé normal, mais calcium total diminué
 - Hyperplaquettose
 - **Facteurs de coagulation :** diminution de l'antithrombine III, augmentation des facteurs V, VII, VIII, von Willebrand, X et fibrinogène, baisse de la protéine C et S
- **Histopathologie :** à la Ponction-Biopsie Rénale
 - **Lésions glomérulaires minimes** (3/4 cas) : glomérules optiquement normaux, fusion pieds podocytes sans dépôts
 - **Hyalinose Segmentaire et Focale**
 - **Prolifération mésangiale modérée**
- **Complications :**
 - **Collapsus cardiovasculaire, hypovolémie** (attention aux diurétiques !)
 - **Infections :** Pneumocoque (50%), Streptocoque, péritonite, pneumonie, méningite, infection urinaire...
 - **Thromboemboliques :** favorisées immobilisation, hypocalcémie et anomalies coagulation thromboses des veines rénales, artères pulmonaires, veines périphériques
 - **Syndromes carenciels :** dénutrition, ostéopénie, anémie (transferrine), hypothyroïdie (TSH élevée)
 - **Complications liées au traitement**



- **Traitement :**

- **Traitement symptomatique +++ :**

- **Pas de repos strict +++**
 - **Régime sans sel :** 0,5 mg/kg/j, pendant la poussée, modéré par la suite, pauvre en sucres rapides, normo-protidique
 - **Diurétiques** (Furosémide, Spironolactone) + **Albumine**
 - **Perfusion d'albumine :** si hypovolémie symptomatique (TA, FC), douleurs abdominales, malaises ou si syndrome œdémateux majeur
 - **Anticoagulants :** si albumine < 20 g/l, fibrinogène > 6 g/l, antithrombine III < 70%
 - **Antibiothérapie :** l'antibiothérapie prophylactique n'est pas systématique, mais les infections bactériennes doivent être rapidement traitées

- **Traitement de fond :**

- **Corticothérapie :** 60 mg/m²/j (2 mg/kg/j) pendant 4 semaines en 2 prises tous les jours, puis 60 mg/m²/j un jour sur 2 pendant 2 mois en 1 prise le matin puis dégression de 0,5 mg/kg/j tous les 15j (1,5 mg/kg/j 1 jour sur 2 en 1 prise le matin x15j puis 1 mg/kg/j 1 jour sur 2 en 1 prise le matin x15j puis 0,5 mg/kg/j 1 jour sur 2 en 1 prise le matin x15j) puis stop
 - ✓ **Durée totale :** 4,5 mois
 - **Traitement adjuvant de la corticothérapie :** carbonate de calcium (30-50 mg/kg/j) et vitamine D (400-800 UI/j)

- **Evolution :**

- **Sensible :** si rémission biologique, clinique (protéinurie, albuminémie) après 4 semaines de traitement par corticothérapie à 2 mg/kg/j +/- 3 bolus de méthyl-prednisone (Solumedrol) 1g/1,73m² tous les 2 jours
 - **Résistant :** pas de réponse → Ponction-Biopsie Rénale
 - **Rechute :** protéinurie + syndrome néphrotique clinique et/ou biologique
 - **Guérison :** pas de rechute pendant 2 années

Indications de la Ponction-Biopsie Rénale (PBR)

- Âge < 1 an ou > 12 ans
- Tout SN secondaire, tout SN impur (HTA, IRA organique, hématurie), SN cortico-résistant
- Avant tous traitement par immunosuppresseurs et après traitement par Cyclosporine

