

LE SYNDROME NEPHROTIQUE POST INFECTIEUX

I/Définition : c'est la conséquence d'une fuite importante de protéines en particulier d'albumine responsable d'une hypoprotidémie → diminution de la pression oncotique → hyperaldostérisme secondaire → rétention hydro-sodée → aggravation des oedèmes, avec augmentation de la synthèse hépatiques des protéines y compris les lipoprotéine et surtout la préβ₂ lipoprotéine → augmentation de la lipidémie

II/Le diagnostic :

Protéinurie ≥ 50mg/Kg/24h

Les protides totaux ≤ 50-55g/l

Albumine ≤ 30g/l (normal : 35-40)

III/Clinique : il n'y a que des oedèmes, dans prodromes, ce sont des oedèmes de stase qui prennent le godet, blancs mous et mobiles. Parfois : état d'anasarque

Les α₂ globulines sont élevées mais pas au début de la maladie

Hypocalcémie par hypoalbuminémie

Hypercoagulabilité : car les facteurs de l'hémostase sont transportés par l'albumine

Hyperplaquettose

Antithrombine 3 diminuée : nécessité de mise sous TRT anticoagulant

Si les D-dimères augmentent : risque de coagulation

NB : le syndrome néphrotique avant l'âge d'1 an : Biopsie rénale obligatoire du fait du risque élevé d'évolution fatale (syndrome néphrotique congénital ou infantile)

IV/Classification :

A/syndrome néphrotique pur :

Pas de critères d'impureté, dits aussi : néphrose (vient de la description anapath : néphrose lipoidique : LGM)

Il est primitif ne s'accompagne que de lésions glomérulaires minimales

C'est une forme fréquente chez le jeune enfant 90% des syndromes néphrotiques dont l'évolution dépend de la corticothérapie :

- Cortico-sensible : évolution favorable
- Cortico-résistant : évolution variable, constitue une indication à la Bx

Touche surtout les enfant entre 1-15ans mais peut survenir à tout âge

Les oedèmes sont très importants s'ils sont correctement PEC dès le début : faible risque de cpc

Les complications :

- DLR abdominales isolées qui nécessitent un examen
- Ces DLR peuvent s'accompagner de fièvre, sensibilité voire AEG → suspicion de péritonite
- Collapsus brutal : décès
- Risque de thrombose

La protéinurie est très importante peut atteindre et dépasser 100mg/kg/24h → albuminémie très basse <20g/l (voire <10g/l)

Le complément sérique : normal

Anapath :

- MO, IF : normal
- ME : disparition des pédicelles des cellules épithéliales

Evolution spontanément favorable : exceptionnelle

B/Syndrome néphrotique impur :

Constitue une indication à la biopsie rénale. Présence d'un ou de plusieurs critères d'impureté qui sont :

- HTA durable (persiste après TRT)
- Insuffisance rénale durable
- Hématurie micro ou macroscopique
- C3 bas
- Protéinurie non sélective

Le traitement dépend des résultats de la biopsie

Peut être primitif ou secondaire (pick, purpura rhumatoïde (purpura en chaussette précédé par une arthrite de la cheville +taux de PLK normal), amylose, syndrome d'Alport(héréditaire+ surdité+ IR terminale)

V/TRT :

A/Symptomatique :

*Restriction des apports hydriques avec régime sans sel strict

*Diurétiques : peuvent être utilisés –furosémide-mais du fait de l'hypovolémie, la réponse au TRT est diminuée, il faut pas en abuser car le rétablissement ultérieur de la volémie entrainera une débâcle urinaire importante par cumul des doses de diurétiques

*perfusion désodée d'albumine → augmentation de la volémie, les diurétiques se donnent au cours de cette perfusion (le but de cette perfusion d'albumine n'est pas d'augmenter la protidémie mais de favoriser l'action des diurétiques, donc faut pas exagérer pour ne pas altérer le rein)

*Toute infection doit être traitée

*Eviter l'immobilisation en dehors des états de choc

*Supplémentation en vit D et Ca

B/Traitement des néphroses : CTC :

Selon le protocole français : Prédnisone 2mg/kg/24h en 2 prises

Selon le protocole anglais : Prédnisolone : 60mg/m²/ 24h sans dépasser 60mg pendant 4 semaines en 2-3 prises par jour

- Après 4 semaines : si rémission : réduire à 60mg/m² 1jour /2, prise unique le matin pendant 8semaines
- Si toujours rémission : réduire de 15mg/m² tous les 15j → 45 puis 30 puis 15 puis on arrête

Donc la durée totale du TRT de cette première poussée est de 4.5 mois

On ne parle de guérison qu'après 2 ans après l'arrêt total du TRT sans rechute

Le syndrome néphrotique à rechute : il rechute entre 6 mois et 2 ans après l'arrêt du TRT

Le syndrome néphrotique corticodépendant : rechute pendant le TRT ou en moins de 6 mois après son arrêt

- A haut niveau : dès qu'on passe à 60mg/m² 1j/2, risque d'intoxication stéroïdienne, c'est la forme qui pose le plus de problèmes (surtout problèmes de croissance)→ surveillance avec mise sous immuno-suppresseurs (pour réduire la cortico-dépendance et leur permettre une croissance
- Bas niveau : corticothérapie à faible dose pour qu'il n'y ait pas de rechutes, développement normal

Syndrome néphrotique cortico-résistant : sous pleine dose 60mg/m²/24h après 4 semaines pas de rémission → prolonger le TRT d'une semaine et associer la méthyl-prédnisolone : 1g/1.73m² en perfusion de 6h à surveiller et éliminer une infection, une perfusion toute les 48h (3 perfusions pdt cette semaine)

- Si rémission : on revient au protocole habituel
- Si pas de rémission : biopsie rénale (on peut être ramené à les mettre sous IS)