

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant (SNI)

Plan

I/ Introduction

- 1/ Objectifs Pédagogiques
- 2/ Définition Biologique
- 3/ intérêt
- 4/ Classification
- 5/ Anaph
- 6/ Physiopathologie

II/ Etude Clinique

- A/ Clinique
- B/ Biologie

III/ Evolution et Complication

IV/ traitement

- A/ Traitement symptomatique
- B/ Traitement de fond

V/ Les possibilités évolutives et traitement appropriés

VI/ Bibliographies

I/ Introduction

1/ Objectifs pédagogiques:

- Etre capable d'établir le diagnostic de la néphrose lipoïdique et le prendre en charge.
- Définir les critères d'impuretés et les indications de la PBR.
- Reconnaître les complications du syndrome néphrotique
- Détecter les complications et savoir traiter chaque éventualité évolutive du SNI

2/Définition biologique:

- Protéinurie supérieure ou égale à 50mg/Kg/J
- Rapport protéinurie sur créatininurie supérieur à 0,2g/mmol
- Hypo albuminémie inférieure à 30g/l,
- Hypo protidémie inférieure à 55mg/l
- Hypercholestérolémie et une hypertriglycémie
- **Syndrome néphrotique pur ou syndrome néphrotique idiopathique ou néphrose lipoïdique :**

Absence ou présence transitoire d'une hématurie macro ou microscopique, une insuffisance rénale organique et d'une HTA sévère.

- **Syndrome néphrotique impur ou secondaire:**

Présence d'une hématurie macroscopique, d'une IR organique permanente, d'une HTA permanente, d'un complément C3 bas et d'un index de sélectivité > à 0,1. La présence d'un seul critère d'impureté définit le SN impur.

A retenir

- 1/ La présence de consanguinité, d'ATCD familiaux de SN, de néphropathies, de terrain dysimmunitaire augmentent le risque de SN secondaire ou d'un SN impur.
- 2/ L'Ag HBS ne fait plus partie des critères d'impureté en raison de la vaccination systématique des enfants contre l'hépatite B.

3/Intérêt :

Fréquence : SNI = la néphrose lipoïdique (90%) = SN pur. Il occupe la 2^{ème} position après la GNA. Environ 2-3 cas /100.000 habitant/ an

Age : 2-10 ans, pic vers 1- 5ans.

Sexe : prédominance des garçons par rapport aux filles.

Pronostic : En fonction de la réponse au traitement.

- ≈ 80% des enfants auront une ou plusieurs rechutes ⇒ poursuite de la corticothérapie ou d'immunosuppresseur.
- ≈ 10% des enfants résistent à la corticothérapie ⇒ évolution dans 1/2 des cas à IRT

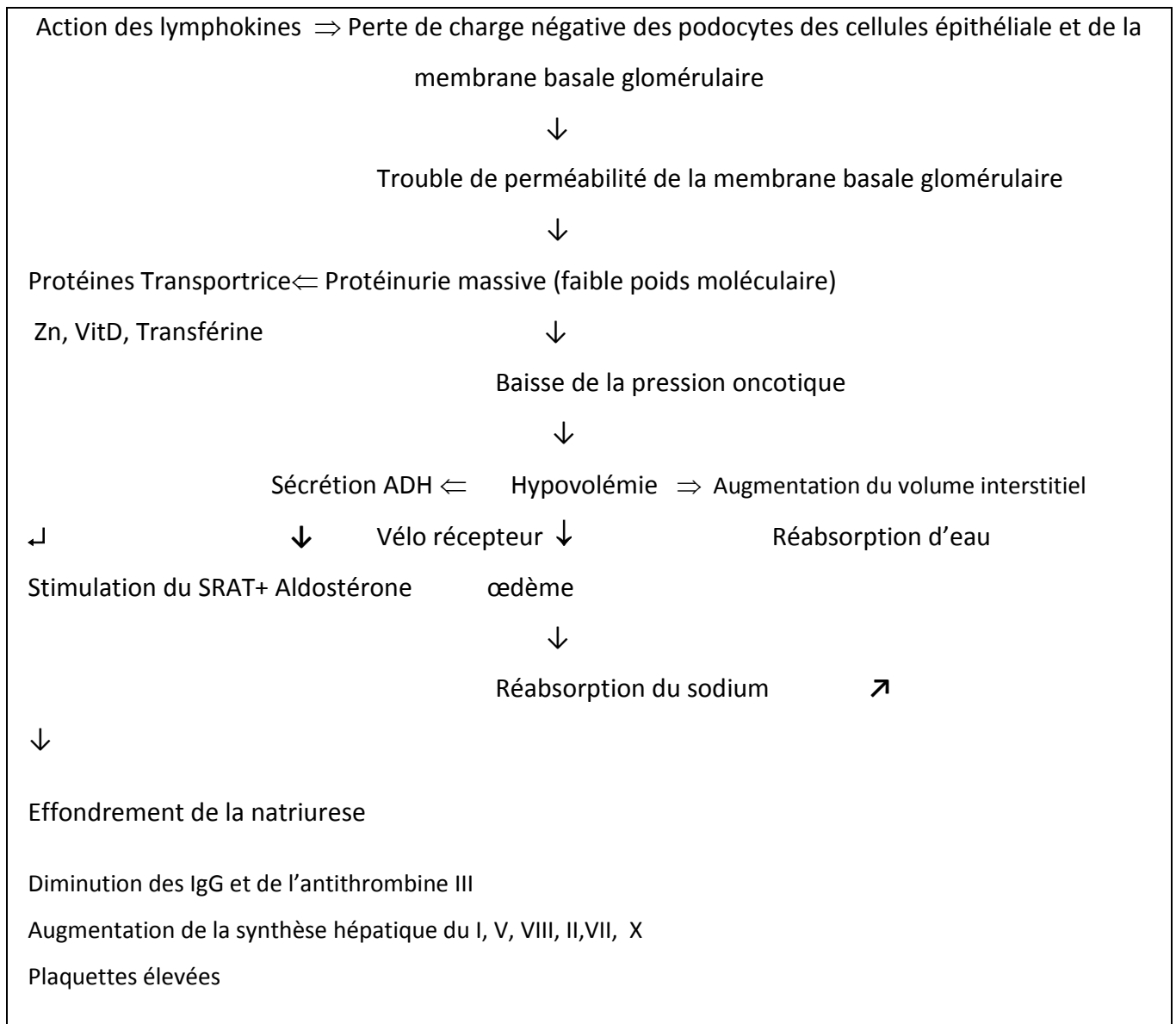
4/Classification

Nourrisson	Grand enfant
Syndrome néphrotique primitif	
Syndrome néphrotique Finlandais ⇒ IRT	Néphrose lipoïdique = SN idiopathique = SN pur
Syndrome néphrotique acquis ou secondaire	
Causes infectieuses : Toxoplasmose, syphilis Vasculaire : Thrombose vasculaire Intoxication : métaux lourds	Cause infectieuses : *Bactérienne : Endocardite d'Osler, GNA *Virale : hépatite B, EpsteinBarr * Parasitaire : paludisme Néoplasme : Hodgkin Maladie du système : Lupus érythémateux disséminé, sclérodermie Médicaments : D pénicillamine Maladies métaboliques : DID Glomérulonéphrite primitive : GMP, GEEC, GEM

5/Anapath :

- **Lésion glomérulaire minime (LGM)** : aspect disparaît lors des rémissions
- **Prolifération mésangiale**
- **Hyalinose segmentaire et focale (HSF)**

6 /Physiopathologie



II Etude clinique

A/ Clinique :

1/ Les circonstances de découverte sont :

- ✓ Dans 1/3 des cas le syndrome néphrotique est concomitant d'une infection virale type rhinopharyngite ou d'une vaccination.
- ✓ Dans 2/3 des cas, aucun facteur déclenchant n'est mis en évidence.

2/ Symptomatologie clinique :

- ✓ Le plus souvent, le syndrome néphrotique idiopathique est découvert par :
 - **Œdème** : blanc, moue, gardant le godet siégeant après le sommeil au niveau des paupières, visage et sacré. En fin de journée au niveau des jambes et de l'abdomen.

- **Polysérite** : Ascite, péricardite, hydrocèle..., contrastant avec le bon état général.
- ✓ Rarement par des complications du SNI : thromboemboliques, collapsus, infection

3/Examen clinique : doit s'attacher à

- ✓ L'évaluation de l'inflation hydro sodée et la volémie : Poids, prise de TA, tachycardie et d'une hypovolémie (soif, asthénie, douleurs abdominales, polysérite)
- ✓ Recherche d'un foyer infectieux : ORL, urinaire, broncho-pulmonaire, digestif...
- ✓ Recherche des complications thromboemboliques : Embolie pulmonaire (dyspnée, douleur thoracique), thrombophlébite cérébrale (céphalée, vomissement, convulsion)
- ✓ Recherche des signes extra rénaux : éruption cutanée, arthrites (LED), purpura (Purpura rhumatoïde), syndrome tumorale (HDK), Hépatomégalie et ictère (hépatite)
- ✓ Recherche d'un terrain atopique, le respect du calendrier vaccinal et si la vaccination anti pneumocoque a été faite

B/ Biologie :

1/ Bilan à visé diagnostic :

- Protéinurie sur des urines des 24h++, Rapport protéinurie / créatininurie ++
- Index de sélectivité = $\frac{\text{Clearance IgG (Nle} < 0,1) + \text{Compte d'hématies/ml++}}{\text{Transferrine}}$
- Oligurie avec natriurèse (< à 5 mg/l), Lipiurie ±
- Protides totaux (<50g/l), Albuminémie (< à 30g/l++)
- Electrophorèse des protéines : hyper α_2 et hypo γ globulinémie ±
- Lipide totaux (>15g/l), hypertriglycémie, hypercholestérolémie+

2/ Bilan à visé de dépistage des complications :

- Ionogramme sanguin : Natrémie normale ou basse en rapport avec ADH
Kaliémie normale ou élevée
- Fonction rénale : urée, créatinine, et une Rx thorax face (plèvre, péricardite)

3/ Bilan à visé étiologique :

C 3, C4, CH 50 (normal ou bas)

4/ Bilan infectieux : FNS : anémie hypochrome microcytaire + plaquettes $\nearrow \nearrow$, VS, CRP, PCT, ECBU si nitrite leucocytes à la CU). Bilan indiqué si stigmates d'infection.

5/ Bilan de coagulation : si syndrome œdémateux important, hypovolémie, infection :

- TCA, TQ, Anti thrombine III, fibrinogène, D-dimères +++
- Fibrinogène, V, VIII, II, VII, X élevés

6/Bilan étiologique : si signes extra rénaux ou situation particulière

AC antinucléaire, anti DNA, sérologie B, C, Rx thorax, Echographie abdominale pour
Rechercher les tumeurs

7/ Ponction biopsie rénale : après échographie rénale

- Âge < 2ans et > 10 ans
- Syndrome néphrotique corticorésistant après la semaine de bolus de solumédrol
- Hématurie macroscopique permanente
- Insuffisance rénale organique permanente
- Suspicion de maladie dysimmunitaire

III/ Evolution et complication

A/ surveillance

Clinique : Chaque jour : Poids, TA, T°, examen appareil par appareil, palpation des pouls périphériques. Tous les 3 jours : une chimie des urines.

Biologie : La diurèse des 24h, et chaque semaine une protéinurie des 24h, bilan lipido-protidique.

B/ Complications

- **Infections bactériennes** : à pneumocoque, à n'importe quelle localisation : péritonite, méningite, pneumopathie, ostéomyélite.
- **Collapsus cardiovasculaire** : En rapport avec l'hypovolémie, et aggravée par la prise des diurétiques ⇒ une déplétion sodée + choc
- **Complications thromboemboliques** : en rapport avec l'hypovolémie, immobilisation, hypercoagulabilité. Il s'agit soit : d'une embolie pulmonaire, de thromboses des veines rénale, cérébrale, des membres inférieurs...
- **Douleurs abdominale et crise néphrotique** : En rapport avec l'œdème des séreuses. Se manifestant par des douleurs abdominales + sensation d'abdomen chirurgical + à l'échographie une ascite dont la ponction révèle un pneumocoque = péritonite médicale.

IV/ Traitement

A/ traitement symptomatique :

- Proscrire les ponctions artérielles ou veineuses profondes et de ne jamais laisser en place des perfusions veineuses y compris périphériques

- Eviter les perfusions inutiles
- Prescrire des bas de contention chez les adolescents
- Eviter l'immobilisation
- Restriction sodée lors des poussées et durant la corticothérapie à forte dose ($\text{Na}^+ < 35\text{mg/kg/j}$). Puis progressivement levée lors de la baisse des corticoïdes.
- Restriction hydrique si la natrémie est $< 130 \text{ mmol/l}$
- Apport hyperprotidique : 130 % des besoins + 1 à 2 g/kg/J des protéines. les sucres à absorption rapide et les aliments riches en graisses doivent être diminués. Puis ce régime sera abandonné dès le passage des corticoïdes à 1/2jour.
- Apport en calcium et en vitamine D si : apport alimentaire insuffisant en Ca^{++} Et/ou existence d'une carence en Vit D
- Antibiothérapie si stigmates d'infection
- Diurétique : utilisés avec prudence s/ control de la Kaliémie, indiqués si épanchements très important avec retentissement clinique :
Aldactone 5mg/kg/j
Lasilix 1- 2mg/kg/j
- Albumine désodée 1g/kg en perfusion d'1heure associée à une administration d'une dose de lasilix en milieu de la perfusion sous surveillance de la TA et d'une réaction allergique (HTA, Choc anaphylactique), indiquée si : * hypovolémie symptomatique :
↘ TA, tachycardie, douleurs abdominales, céphalées, $\text{Na}^+ < 120\text{meq/l}$, ↗ urée + Htes
*Collapsus, * Inflation hydrique importante sans hypovolémie
- Antihypertenseur si HTA
- Anti agrégant plaquettaire ou anti coagulants si
Albumine $< 20\text{g/l}$, Fibrinogène $> 6\text{g/l}$, Antithrombine III $< 70\%$, D-dimères $> 1000\text{ng/ml}$
- Aspirine : 3-5mg/kg/j
- Anticoagulants : Si rémission attendue au bout de 10j $\Rightarrow$ H BPM + monitoring du anti Xa (0,3-0,5) $\Rightarrow$ AVK jusqu'à ce que le INR = 2-3 $\Rightarrow$ arrêt de l'AVK dès la rémission du SN
- Vaccination :

1/ Différer le calendrier vaccinal si poussée, SN cortico dépendant ou rechutes fréquentes.

2/ Les vaccinations hors vaccins vivants sont proposées préférentiellement pendant les rémissions stable ou lorsque la corticothérapie est $< 15\text{mg/m}^2$.

3/ La vaccination par un vaccin vivant atténué ne doit être réalisée que si les corticoïdes sont à 1/2 j après une grande discussion bénéfice /risque.

4/ La vaccination anti pneumococcique est recommandée, il en est de même pour le vaccin anti grippale qui doit être faite chaque année afin de réduire la fréquence des rechutes. Il est possible également de recommandé le vaccin anti grippal à l'entourage du malade.

5/ La vaccination anti-varicelle :

*Si pas d'ATCD de varicelle maladie + titre AC non protecteur $\Rightarrow$ vaccination. La vaccination de l'entourage de l'enfant peut être aussi préconisée.

*Si contage + enfant non protéger $\Rightarrow$ Aciclovir PO 10mg/kg3X/j (7 jours) au 7^{ème} j du contage

*Si varicelle maladie ou herpes $\Rightarrow$ Aciclovir IV ou peros

6/ vaccination anti rougeole si non faite au parant avant la mise en route des corticoides dès la 1^{ère} poussée

B/ Traitement de fond :

Prednisone 2mg/kg/J + adjuvants (Calcium +Vit D) pendant 4 semaines

↓ CU + bilan lipido protidique /semaine

Cu + bilan pathologique $\Leftarrow$ **S4** $\Rightarrow$ Bilan + CU nle $\rightarrow$ 2m/kg/1/2 en une prise durant 8 sem

↓↓ **Bilan + CU / Semaine**

3 bolus de solumedrole

1g/1,73m²/1/2 durant la 5^{ème} sem ↓

↓

Bilan pathologique $\Leftarrow$ **S5** $\Rightarrow$ bilan +CU nle ↓

↓ 1mg/kg/1/2 durant 15jours

Syndrome néphrotique cortico-résistant

↓

↓ **PBR**

0,5mg/g/1/2 durant 15 jours

Guérison
Spontanée

50% Insuffisance rénale terminale

Durée total du traitement 4 mois et demi

V/ Possibilités évolutives et thérapeutiques appropriées :

- **Rémission complète (corticosenibilité) :** Protéinurie/créatininurie < 0,02g/mmol ou protéinurie des 24h < 5mg/kg/j
- **Rémission partielle :** protéinurie < 5mg/kg/j + Albuminémie > 30g/l

- **Guérison** : Rémission complète de 2 ans sans rechutes.
- **Cortico résistance** : protéinurie /créatinurie $> 0,2\text{g}/\text{mmol}$ + Albu $< 30\text{g}/\text{l}$ ($> 5^{\text{ème}}$ S $\Rightarrow$ PBR)
- **Rechutes et Corticodépendance** :
- **Rechute complète** : protéinurie /créatinurie $> 0,2\text{g}/\text{mmol}$ ou une protéinurie $> 50\text{mg}/\text{kg}/\text{j}$ + Albu $< 30\text{g}/\text{l}$ $\Rightarrow$ Traitement selon le délai de survenue des rechutes :
 - 1/ Rechute espacées** : Rechute survenue plus de 3mois après l'arrêt du traitement $\Rightarrow$ $60\text{mg}/\text{m}^2/\text{J}$ à poursuivre 6jours après disparition de la protéinurie
 $60\text{mg}/\text{m}^2/1/2\text{j}$ pendant 1mois, $45\text{mg}/\text{m}^2/1/2$ durant 1mois, $30\text{mg}/\text{m}^2/1/2\text{j}$ pendant 1mois puis $15\text{mg}/\text{m}^2/1/2\text{j}$ durant 1mois puis Arrêt.
 Guérison après survenue de plusieurs rechutes de plus en plus espacées
 - 2/ Corticodépendance** : Rechute lors de décroissance ou $< 3\text{mois}$ après fin du trait
 - lors de la décroissance : si infection $\Rightarrow$ corticoïdes dose pleine + ATB pendant 7-10 $\Rightarrow$ j si persistance de la protéinurie $\Rightarrow$ même schéma (rechutes espacées) en gardant la dose seuil juste au-dessus au palier auquel la rechute est survenue pendant 12 -18 mois ou on garde les $15\text{mg}/\text{m}^2/1/2\text{J}$ (12-18mois)
 - 3/ Rechutes fréquentes** : 2 rechutes complètes en 6mois $\Rightarrow$ Trait selon le niveau de la corticothérapie pour lequel la rechute est survenue
- **Rechute modérée** : protéinurie /créatinurie $> 0,2\text{g}/\text{mmol}$ + Albu $> 30\text{g}/\text{l}$ sans œdème $\Rightarrow$ reprise du trait après élimination : infection, bonne adhésion au trait
- **Protéinurie non néphrotique** : protéinurie /créatinurie $< 0,2\text{g}/\text{mmol}$ + Albu $> 30\text{g}/\text{l}$ sans œdème $\Rightarrow$ reprise du trait après élimination : infection, bonne adhésion au trait
- **Corticodépendance à haut seuil** : reprise du tableau dès le passage à dose pleine $1/2\text{j}$ $\Rightarrow$ Immunosuppresseur afin de diminuer le seuil de la dépendance

Bibliographie

1/ Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. Protocole National de diagnostic et de soins (PNDS). Centre de référence SNI /Avril 2008 actualisation 2016

2/ Syndrome néphrotique idiopathique. Arch de Pédiatr ; avril 2011-Vol.18-N° 8- P 843-934.