

S Y N D R O M E      N E P H R O T I Q U E  
     D E      L ' E N F A N T

I. INTRODUCTION :

1) DEFINITIONS :

Le syndrome néphrotique se définit par l'existence :

- D'un syndrome oedémateux souvent important.
- D'une protéinurie massive supérieure à 50mg/Kg/24 h (ou 40mg/m<sup>2</sup>/H).
- Une hypoprotidémie et une hypoalbuminémie.
- Une hyperlipidémie avec hypercholestérolémie.

Le S.N. désigne cet ensemble de symptômes secondaires à une protéinurie massive et durable quelle que soit son étiologie.

NEPHROSE LIPOIDIQUE : (ou S.N. idiopathique ou néphrose idiopathique).

La néphrose idiopathique est une entité anatomo-clinique définie :

- d'une part par l'existence d'une protéinurie massive entraînant un syndrome néphrotique clinique et biologique.
- d'autre part des anomalies histologiques des glomérules qui peuvent être de 3 types en microscopie optique :
  - . Lésions glomérulaires minimales ( L.G.M. ).
  - . Lésions de hyalinose segmentaire et focale.
  - . Ou prolifération mésangiale.

Sans dépôts significatifs d'immunoglobulines.

La néphrose idiopathique ( S.N. idiopathique ) réalise habituellement un tableau de S.N. "pur" : sans : HTA., Hématurie, Insuffisance rénale.

Ces signes isolés ou associés caractérisent le S.N. "impur".

( Cependant dans la néphrose idiopathique on peut retrouver ces signes )

2) INTERET :

- fréquente ( 2<sup>ème</sup> néphropathie après GNA )
- Problèmes de prise en charge et de pronostic : poses par rechutes fréquentes, corticothérapie prolongée, cortico-résistance.

II. EPIDEMIOLOGIE :

- peut survenir à tout âge, surtout entre 1 et 5 ans
- néphrose atteint 2 fois plus souvent les garçons que les filles.

III. PATHOGENIE : demeure obscure.

Pertes des charges anioniques au niveau de la membrane basale :

La protéinurie est probablement expliquée par une perte des charges négatives anioniques qui recouvrent normalement la membrane basale glomérulaire et les pédicelles des cellules épithéliales.

HYPOTHESES :

1/ - ATTEINTE DE L'IMMUNITE CELLULAIRE : la cause la plus probable.

Arguments en faveur d'une atteinte de l'immunité :

- Survenue affections touchant l'immunité cellulaire , telle la rougeole, qui entraînent une rémission.
- Fréquence des infections à pneumocoque.
- Efficacité des corticoïdes, des immuno-suppresseurs, immunostimulants
- Perturbations de la synthèse des immunoglobulines.
- Récidive de la néphrose cortico-résistante sur un rein transplanté.

- 2/ - AUTRE HYPOTHESE : ORIGINE ALLERGIQUE.
- 3/ - FACTEURS GENETIQUES : facteur génétique prédisposant possible  
( preponderance masculine, les cas familiaux.)

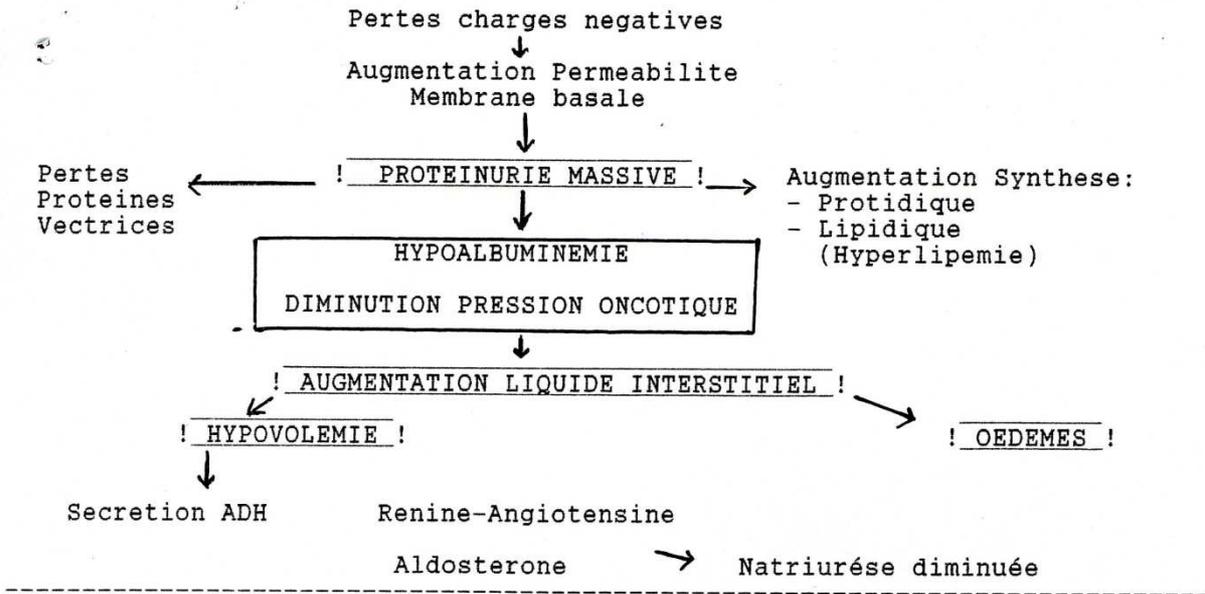
IV. PHYSIOPATHOLOGIE :

CONSEQUENCES DE LA FUITE PROTIDIQUE IMPORTANTE ET DURABLE :

Toutes les modifications sont la conséquence de la protéinurie massive et disparaissent avec elle par la suite.

- 1/ - OEDEMES: La protéinurie massive entraîne une hypoprotidémie avec surtout une hypoalbuminémie responsable de la baisse de la pression oncotique et de la survenue du syndrome oedémateux.
- 2/ - HYPERLIPIDEMIE :  
CAUSES DE L'HYPERLIPEMIE: (due à protéinurie massive et hypoprotidémie).
  - Augmentation des Acides Gras Libres.
  - Baisse de l'orosomucoïde par perte urinaire : diminution du catabolisme lipidique. ( orosomucoïde cofacteur de la betalipoprotéine lipase ).
  - Hyperfonctionnement hépatique
- 3/ - HYPOPROTIDEMIE :
  - . L'albuminémie est effondrée
  - . Les alpha 2 globulines sont toujours augmentées pouvant former plus de 30% des protéines plasmatiques.
  - . Les gammaglobulines sont basses , la diminution portant sur les IgG ( d'ou sensibilité aux infections ).
- 4/ - EAU ET ELECTROLYTES : La baisse de la pression oncotique du plasma entraîne un passage au vers le milieu interstitiel entraînant une hypovolémie et des oedemes.
  - \* L'HYPOVOLEMIE
  - \* ELECTROLYTES :
    - . natrémie est normale ou basse ( dilution plasmatique )
    - . Kaliémie est normale ou élevée
    - . Natriurèse est toujours diminuée, la kaliurèse restant plus élevée.
    - . Calcémie totale diminuée par (effondrement fraction liée à albumine)
- 5/ - PROTEINES DE LA COAGULATION :  
Elles sont modifiées soit à cause de la déperdition urinaire, soit par augmentation de synthèse ( avec Hyperplaquettose ): réalisant un etat d'hypercoagulabilité facilitant la survenue de thromboses.
- 6/ - FRACTIONS DU COMPLEMENT : normaux
- 7/ - PERTE DES PROTEINES VECTRICES : ( petit poids moléculaire ).  
En particulier les protéines vectrices du :
  - . Fer : transferrine : anémie.
  - . Autres minéraux : calcium, cuivre, zinc.
  - . Goitre, hypothyroïdie : Thyroid Binding protein ( TBG ).
  - . Vitamine D protéine Binding : hypocalcémie.
  - . Cortisol.

PHYSIOPATHOLOGIE DU SYNDROME NEPHROTIQUE :



VI - ANATOMOPATHOLOGIE :

Les indications de la PBR dans la nephrose lipidique sont limitées.

1). MICROSCOPIE OPTIQUE :

- Lesions glomerulaires minimales (L.G.M.): Sont de tres loin l'aspect histologique le plus frequemment rencontre.
- Proliferation mesangiale diffuse isolee : est rare
- Lesions glomerulaires focales : Hyalinose segmentaire et focale :

2). IMMUNOFLUORESCENCE : pas de depots.

3). MICROSCOPIE ELECTRONIQUE : nephrose a lesions glomerulaires minimales

V - T A B L E A U C L I N I Q U E :

( de la nephrose lipofidique, idiopathique ou SN idiopathique ).

A) S I G N E S C L I N I Q U E S :

1) DEBUT :

- Age : 70% des cas surviennent entre 1 et 5 ans. Peut survenir a tout age.
- Sexe : atteint 2 fois plus les garcons.
- Facteur declenchant :
  - \* Le plus souvent pas de cause evidente (60% des cas).
  - \* Ou debut apres infection rhinopharyngee banale (30% des cas) , un episode allergique ou au decours d'une vaccination.
- Mode de revelation :
  - \* Le S.N est presque toujours revele par des oedemes (90% des cas).
  - \* Parfois decouverte fortuite , systematique d'une proteinurie qui precede de peu le syndrome oedemateux.

2) PHASE D'ETAT :

Le SN est presque toujours complet et intense.

- OEDEMES : Signe essentiel.

- . Oedemes blancs , mous, indolores , localises d'abord aux paupieres et aux membres inferieurs, gardant le godet.
- . Oedemes plus importants aux parties declives.

- Ce syndrome oedemateux peut etre important avec :
  - \* Hydrocele important et boursouffure du penis.
  - \* Plus rarement atteinte des serreuses : ( transudat ).
    - . Peritoneale ( ascite ) : plus frequente
    - . Pleurale ( hydrothorax ).
    - . Pericarde ( hydropericarde ).

Pouvant realiser un tableau d'anasarque.

- TENSION ARTERIELLE : generalement normale mais une HTA est possible au debut.
- OLIGURIE : urines rares et concentrees.
- AUTRES SIGNES ASSOCIES :
  - . Etat general conserve au debut, anorexie, asthenie.
  - . Hepatomegalie parfois.
  - . Ramolissement du cartilage auriculaire.
  - . Diarrhee ( par oedeme digestif ) surtout chez le nourrisson.

Plus rarement la maladie peut se reveler :

- Par une complication infectieuse : Peritonite, Cellulite .
- Une complication thromboembolique.

Par ailleurs les douleurs abdominales peuvent temoigner :

- De la constitution de l'ascite.
- D'une peritonite, D'une complication thrombotique.
- Exceptionnellement d'une pancreatite.

#### B) SIGNES BIOLOGIQUES :

Permettent d'affirmer le diagnostic.

##### 1). SIGNES URINAIRES :

- Proteinurie superieure à 50 mg/Kg/24 H, mais elle est generalement massive depassant 100 mg/Kg/24 H dans 75% des cas :
  - . Proteinurie sélective.
  - . La proteinurie est presque toujours selective , c'est a dire faite de petites molecules, essentiellement d'albumine (egalement transferrine, orosomucoide.. )
- Hematurie : microscopique est frequente.
  - ( exceptionnellement macroscopique ).
- Oligurie : presque toujours presente avec une osmolalite elevee.
- Natriurese : toujours diminuee, effondree , inferieure à 5 mEq/24 H.
- Kaliurese : reste relativement plus elevee.

##### 2). SIGNES SANGUINS :

Les perturbations protidolipidiques sont toujours nettes , bien que leur intensite soit variable.

##### a) - Protides : HYPOPROTIDEMIE avec HYPOALBUMINEMIE.

- La protidemie est inferieure à 60 g/l : Albuminemie est inferieure à 25 g/l : presque toujours inferieure à 20 g/l.

##### - Electrophorese des proteines :

##### 3 Perturbations principales :

- . Hypoalbuminemie.
- . Alpha 2 globulines sont toujours très augmentées pouvant former plus de 30 % des proteines.
- . Gammaglobulines totaux sont basses (la diminution portant sur les IgG alors que les IgM sont elevees ).

##### b) - Lipides : HYPERLIPEMIE avec HYPERCHOLESTEROLEMIE.

- . Les lipides totaux sont eleves : ( N = 4 - 7 g/L ).
- . Avec augmentation du cholesterol et des triglycerides .

- c) - Perturbations hydroelectrolytiques : variables.  
- Natremie normale, ou basse ( témoignant alors de la dilution plasmatique ).  
- Kaliemie est normale , ou élevée  
- Calcémie totale diminuée ( effondrement fraction liée à l'albumine).
- d) - Anomalies hématologiques :  
- Vitesse de sédimentation élevée.  
- Discrete anémie.  
- Hyperleucocytose, parfois hyperoesinophilie.  
- Et surtout une hyperplaquettose qui peut être majeure.
- e) - Proteines de la coagulation : sont modifiées.  
(soit par déperdition urinaire, soit par augmentation de synthèse, les 2 pouvant être associées ).  
Au total il peut exister un état d'hypercoagulabilité facilitant la survenue de thromboses.  
Tous ces perturbations + hyperplaquettose = état d'hypercoagulabilité.
- f) - Complément sérique :  
Les fractions du complément sont normales, en particulier la fraction C 3 normale.
- g) - Fonction rénale :  
La clearance à la créatinine est habituellement normale.  
Une insuffisance rénale fonctionnelle est rare, liée à une oligurie importante ( disparaît après la reprise de la diurèse ).

#### VII - COMPLICATIONS DU SYNDROME NEPHROTIQUE :

Elles sont d'autant plus fréquentes et graves que le S.N. est intense. Elles peuvent être mortelles si le traitement est retardé.

##### 1) - INFECTIONS :

Favorisées par la dénutrition, diminution des IgG, fuite urinaire de certains facteurs de l'immunité humorale ( facteur B du complément ), anomalies de l'immunité.

- Il s'agit surtout d'infections à pneumocoque telles que :
  - \* Pneumonie.
  - \* Meningite purulente.
  - \* Péritonite ( dont le traitement est médical ).
- Infections cutanées :
  - . Cellulites ( cellulodermite extensive )
  - . Pyodermites, abcès.
- Sinusites.

La gravité de certaines infections virales ( varicelle ) est surtout due à l'utilisation de drogues immunosuppressives.

##### 2) - TROUBLES DE L'EQUILIBRE HYDROSODÉ :

- Une rétention hydrique est parfois observée avec hyponatremie , céphalées, convulsions.
- Un collapsus par hypovolémie brutale peut accompagner les poussées ou le plus souvent être provoqué par une déplétion hydrosodée induite par les diurétiques.

3) - COMPLICATIONS THROMBO EMBOLIQUES :

- Représentent les complications les plus graves et sont de diagnostic difficile.
- Ces complications sont favorisées par l'immobilisation et par l'emploi des diurétiques.

Soit : \* Thromboses veineuses surtout.  
thromboses veineuses rénales, cérébrales, mésentériques, veines des membres inférieurs.  
\* Thromboses artérielles : rares.

Diagnostic : L'embolie pulmonaire doit être soupçonnée en cas de douleur thoracique ou de gêne respiratoire même discrète.

4) - MALNUTRITION :

Dans les syndromes néphrotiques persistants et corticorésistants une malnutrition protéidique peut se voir. Elle est souvent aggravée par une corticothérapie prolongée.

5) - TROUBLES DIGESTIFS :

- Diarrhée accompagnant les poussées intenses.
- Douleurs abdominales : très fréquentes.  
( crise néphrotique abdominales ).

Dues : - Surtout à œdème des séreuses, ascite.  
- Rarement : péritonite, thromboses veines mésentériques ou rénales, pancréatite.

6) - AUTRES COMPLICATIONS :

- Convulsions ( hyponatrémie, hypocalcémie ).
- Tétanie.
- Goitre, hypothyroïdie.
- Anémie.

VIII - DIAGNOSTIC :

1) POSITIF :

La présence d'un syndrome œdémateux avec protéinurie massive supérieure à 50mg/Kg/24 H, hypoprotidémie avec hypoalbuminémie associées à une hyperlipémie avec hypercholestérolémie permet de retenir le diagnostic de S.N.

Le diagnostic de néphrose est retenu après élimination des autres étiologies.

Cependant la survenue brutale d'un S.N. chez un enfant de 2 à 7 ans, en l'absence d'hématurie, d'HTA, ou d'insuffisance rénale fait évoquer immédiatement le diagnostic de néphrose idiopathique, et en pratique fait entreprendre un traitement corticoïde.

La biopsie rénale dans les cas typiques n'a pas d'indication.

Autre argument en faveur du Dc de néphrose: réponse rapide (moins de 2 semaines) aux corticoïdes avec disparition de la protéinurie.

2) DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

- Éliminer les protéinuries sans S.N.
- Éliminer les autres causes d'œdèmes :
  - . Rénales : GNA surtout.
  - . Cardiaque ( insuffisance cardiaque ); Hépatiques.
  - . Nutritionnels ( Kwashiorkor ).
- Surtout le diagnostic différentiel se pose donc entre la néphrose idiopathique et les autres étiologies de S.N.

- La pratique de la ponction biopsie renale est indiquée :
- en cas de survenue de SN avant 1 an ou à l'adolescence.
  - en cas de suspicion d'autres types de néphropathies glomérulaires ( persistance hématurie, HTA ou insuffisance rénale ).
  - en cas de corticorésistance.

L'indication d'une PBR doit être bien discutée, sa pratique étant traumatique et n'est pas sans risques.

#### IX - ETIOLOGIES DU S.N. DE L'ENFANT :

Les étiologies du S.N. de l'enfant sont nombreuses.  
On distingue :

##### A - S.N. CONGENITAUX ET INFANTILES :

Début à la naissance ou durant la 1<sup>ère</sup> année de vie.

##### 1) - S.N. CONGENITAL ( de type Finlandais ) :

- \* Mode récessif autosomique.
- \* Fréquent en Finlande, et également dans le monde.
- Protéinurie massive dès la naissance.

Pronostic très grave : évolution vers insuffisance rénale terminale.  
( corticoïdes et immunosuppresseurs inefficaces ).

##### 2) - SCLEROSE MÉSANGIALE DIFFUSE :

##### 3) - AUTRES ETIOLOGIES DE S.N. PRÉCOCE :

- Glomérulonephrite extramembraneuse : idiopathique ou en rapport avec syphilis congénitale.
- Toxoplasmose, infection à cytomegalovirus : S.N. transitoire.
- Microangiopathie thrombotique.

##### 4) - S.N. IDIOPATHIQUE : La néphrose idiopathique est très rare mais possible la 1<sup>ère</sup> année.

##### B - S.N. DE L'ENFANT :

##### 1) - NEPHROSE IDIOPATHIQUE : Près de 90% des cas.

##### 2) - S.N. SECONDAIRES : 10 % des cas.

a) - G.N. primitives : surtout. Plusieurs formes anatomocliniques caractérisent les G.N. Chroniques :

- G.N. Extramembraneuse.
- G.N. Membrano-proliférative. ( diminution persistante du C 3 ).
- G.N. A dépôts d'IgA : Maladie de Berger, Purpura Rhumatoïde.

b) - Secondaire à des maladies infectieuses :

- \* en particulier post streptococciques : G.N.A.
- \* Virale : Hépatite B surtout, mononucléose infectieuse, varicelle, herpès.
- \* Syphilis, paludisme, schistosomiase hépatosplénique.

c) - Maladies systémiques :

- Lupus érythémateux disséminé, Dermatomyosite, périarterite noueuse,
- Purpura rhumatoïde.
- Sarcoidose, Syndrome Good Pasture, Syndrome hémolytique et urémique.

- d) - Maladies générales : Mie de HogKin, Leucémies, Drepanocytose.
- e) - Medicaments : D penicillamine, sels d'or
- f) - Allergie : venin ( abeilles, guêpes ) ; maladie serique.
- g) - Divers : Syndrome d'Alport, Stenose artère rénale, Uropathies.

## X - T R A I T E M E N T :

### \* Buts du traitement :

- Eviter les complications et mener une vie normale.
- Obtenir la rémission ou la guérison de la maladie.

### \* Moyens :

- Traitement symptomatique :  
pour lutter contre les conséquences de la protéinurie.
- Traitement étiopathogénique :  
suppression de la protéinurie, essentiellement par les corticoïdes.

## A) ARMES THERAPEUTIQUES :

### 1). TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE :

#### 1.1 Mesures hygiéno diététiques :

#### \* Régime sans sel strict en phase d'œdèmes.

#### \* Boissons normales.

La restriction hydrique est exceptionnellement indiquée sauf œdèmes importants avec hyponatrémie ( 500 ml/m<sup>2</sup> surface corporelle + diurèse).

#### \* Apport alimentaire adéquat : Riche en protéides

#### \* Eviter l'immobilisation permanente au lit en phase d'œdèmes.

( le risque de thromboses est alors augmenté ).

Scolarité dès la disparition des œdèmes.

#### 1.2 Traitement des œdèmes :

Habituellement les corticoïdes seuls sont suffisants.

Le recours aux diurétiques doit être évité dans la mesure du possible : ils peuvent entraîner une déplétion hydrosodée brutale avec collapsus et favoriser les thromboses.

Doivent être maniés avec prudence sous surveillance rigoureuse : surveillance de la diurèse et de la natriurèse.

L'association d'une perfusion d'albumine rend une efficacité transitoire au furosemide.

#### - En cas d'œdèmes importants :

Perfusion d'albumine humaine ( 1 g/Kg ) puis furosemide ( Lasilix ) 1 mg/Kg 1/2 heure après le début de la perfusion.

( Rarement indication spironolactones : aldactone à la dose de 2 à 10 mg/Kg/24 H jusqu'à 15 mg/Kg : en cas natriurèse basse inférieure à 1 mEq / 24H, en surveillant la kaliémie )

- Des perfusions d'albumine sont indiquées en cas de collapsus pour rétablir la volémie mais leur efficacité est transitoire.

#### 1.3 Traitement des thromboses :

- Traitement préventif en évitant l'immobilisation.
- Indication de l'héparine et des anticoagulants oraux ( exceptionnel )

#### 1.4 Autres mesures :

- Antibiothérapie : Toute infection doit être rapidement détectée et traitée. Une rémission est possible après le traitement antibiotique.
- Hypotenseurs : parfois nécessaires.
- Supplémentation en calcium et vit D

- Contage infection : varicelle ( gammglobulines specifiques, ).
- Vaccinations du programme National :
  - . Vaccins inactives ou anatoxines : pas de contre indications.
  - . Vaccins vivants attenués ( BCG, Rougeole, Polio ) :  
à faire seulement après 2 ans de remission ou guérison.
- Vaccin antipneumonique
- Hospitalisation : jusqu'à disparition des oedèmes.
- Nécessaire pour le traitement d'une première poussée.
- Indispensable s'il existe des oedèmes importants, une dénutrition ou d'autres complications.
- Maintenir une scolarité normale.
  
- Prise en charge psychologique : de l'enfant et des parents.
- Dès le début informer les parents sur la thérapeutique.
- Les prévenir du risque de rechutes et de la surveillance que ce risque impose.

## 2) TRAITEMENT CORTICOSTEROÏDE :

Les corticostéroïdes constituent le traitement essentiel du S.N. Idiopathique. Ils sont donnés dès que le diagnostic de néphrose paraît probable ( sans PBR préalable ).

### SCHEMA UTILISE : ( ROYER ).

Prednisone : cortancyl cp 5 mg.

Durée : 4 mois 1/2.

### Traitement d'attaque : prednisone :

- . 1 mois : Dose initiale : 2 mg /Kg /24 h ou mieux 60 mg /m<sup>2</sup> /24 H,  
( sans dépasser 60 mg /24 H ). pendant  
1 mois en 2 prises, chaque jour : 7/7.
- . Puis 2 mois : 2 mg/Kg/1 jour sur 2, en 1 seule prise matinale.
- . Puis 1,5 mg/Kg 1 jour sur 2 pendant 15 jours.
- . Puis 1 mg/Kg 1 jour sur 2 pendant 15 jours.
- . Puis 0,5 mg/Kg 1 jour sur 2 pendant 15 jours.

### Traitement adjuvant :

- . Régime désodé.
- . Cortancyl après repas ( pansement gastrique ).
- . Calcium, vit D. ( tant que la protéinurie persiste ),

### EVOLUTION IMMEDIATE SOUS TRAITEMENT :

1. Cortico sensibilité : disparition du SN clinique et biologique ( protéinurie ) au bout de 1 mois de traitement d'attaque continu.
2. Cortico résistance :  
Si persistance du SN après 1 mois de traitement continu :  
Administration de 3 bolus de méthyl prednisolone intraveineux :  
( SoluMedrol ) à la dose de 1g/1,73 m<sup>2</sup>.
  - Si une remission est obtenue : néphrose corticosensible.
  - Si persistance du S.N. : néphrose cortico-résistante.
3. Corticosensibilité partielle : Sont rares : disparition du S.N. mais persistance d'une protéinurie modérée.

## 3)- AUTRES TRAITEMENTS :

- 3.1 Immunosuppresseurs : Cyclophosphamide, Chlorambucil, Chlormetine
- Indications : limitées.
  - Rechuteurs fréquents.
  - Corticodependance.

3.2 Ciclosporine : Intérêt dans les nephroses corticodépendantes  
En association avec corticoides ( inconvénient : néphrotoxicité.)

3.3 Immunostimulants : Levamisol. ( solaskil ).

- . Possède action immunostimulante sur l'immunité cellulaire.
- . Permet dans la moitié des nephroses récidivantes de maintenir l'état de rémission et/ou de diminuer les doses de corticoides nécessaires dans la corticothérapie Discontinue Prolongée (C.D.P).
- . Généralement bien tolérée ( possibilité de leucopénie, convulsions).

#### B) - CONDUITE DU TRAITEMENT :

Néphrose ( SN à lésions glomérulaires minimes ).

1). TRAITEMENT 1ère POUSSÉE : ( schéma de Royer ).

Durée 4 mois 1/2.

\* Traitement d'attaque ( continu ) :

1 mois : 2mg/Kg/j ou mieux 60 mg/m<sup>2</sup>/24 H sans dépasser 60 mg/J.  
7/7 quotidien, en 2 fois.

\* Traitement d'entretien ( discontinu ) :

- 2 mois : 2 mg/Kg/ ou mieux 60 mg/m<sup>2</sup> 1 jour sur 2 en 1 seule prise le matin.
- 15 jours : 1,5 mg/Kg 1 jour sur 2 en 1 seule prise.
- 15 jours : 1 mg/Kg 1 jour sur 2 en 1 seule prise.
- 15 jours : 0,5 mg/Kg 1 jour sur 2 en 1 seule prise.

ADJUVANTS : . Prise au milieu repas ( pansement gastrique ).

. Calcium, vitamine D.

2). SURVEILLANCE DU TRAITEMENT :

2.1. De la maladie :

\* Quotidienne :

Clinique : poids, température, TA, diurèse, examen clinique

Biologie : protéinurie, hématurie ( labstix ).

\* Hebdomadaire :

- . Vitesse de sédimentation,
- . Ionogramme sanguin, urinaire ( natriurèse / 24 H ).
- . Protéinurie /24 H.

2.2. Du traitement :

\* Poids T.A. ( signes hypercorticisme ).

\* Troubles digestifs ( douleurs, vomissements ).

2.3. Evolution sous traitement :

a). Modalités évolutives :

- Les nephroses corticosensibles :

Disparition du SN clinique et biologique au bout d' 1 mois.

- Les nephroses corticorésistantes :

Persistance du syndrome néphrotique après 1 mois de traitement d'attaque continu et 3 bolus de méthyl prednisolone intraveineux.

A noter que dans de rares cas une rémission peut être obtenue après traitement de l'infection déclenchante.

Par ailleurs l'évolution du S.N idro-pathique est variable :

- 1/3 des cas environ il n'y a aucune rechute : guérison.

- RECHUTES: les rechutes se définissent par la survenue d'une protéinurie supérieure à 50 mg/Kg/j avec ou sans signes cliniques.

On distingue :

- \* Les rechuteurs fréquents : plus de 2 rechutes dans les 6 mois qui suivent la 1<sup>ère</sup> poussée.
- \* Les rechuteurs peu fréquents (moins de 2 rechutes dans les 6 mois).

- CORTICODEPENDANCE : Rechute des l'arrêt des corticoides ou lors de la diminution des doses.

- GUERISON : absence de signes cliniques et biologiques durant 2 ans sans corticothérapie.

b). Prise en charge des RECHUTES :

\* NEPHROSES CORTICOSENSIBLES :

- En cas de rechutes espacées, peu fréquentes : Le même traitement que celui de la 1<sup>ère</sup> poussée peut être utilisée chaque fois.

- En cas de rechutes fréquentes (et corticodependantes) :

. Reprise d'un traitement d'attaque quotidien de 60 mg/m<sup>2</sup>/j jusqu'à disparition de la protéinurie ( 4 jours ) puis passage sans attendre au traitement discontinu de 40 mg/m<sup>2</sup> 1 jour sur 2 pendant 1 mois.

. Puis diminution progressive de 5 à 10 mg/mois pour obtenir la dose minimale efficace ( 0,5 mg/Kg ou plus ), à maintenir pendant une durée prolongée de 18 mois à 2 ans = corticothérapie discontinu prolongée (CDP), 1 jour sur 2.

Cette CDP est en général bien tolérée ( certains associent à la CDP le levamisole. )

Situations particulières en cas de CDP :

- Ne pas modifier trop hâtivement des l'apparition d'une protéinurie.
- En cas de rechute confirmée : reprise du traitement continu jusqu'au 4<sup>ème</sup> ou 5<sup>ème</sup> jour après avoir obtenu la rémission, puis passage au traitement discontinu.

Surveillance de cette corticothérapie discontinu prolongée :

- signes intoxication stéroïdienne :
  - . Poids, TA, Sur croissance ( taille ).
  - . tous les ans : R x à la recherche ostéoporose .
- Protéinurie par bandelette (cahier) : 1 à 2 jours / semaine.

\* LES NEPHROSES CORTICORESISTANTES :

- . Une biopsie rénale est indiquée.
- . Aucun médicament n'a fait la preuve de son efficacité.
- . Les immunosuppresseurs sont seulement efficaces dans de rares cas.
- . Tentative de traitement: Par association ciclosporine et prednisone.

Evolution des néphroses corticorésistantes :

- \* 50 % des cas évoluent vers l'insuffisance rénale terminale.
- \* En cas de transplantation rénale: récurrence maladie dans 30% des cas.

XI P R O N O S T I C :

L'évolution sous traitement permet de distinguer 2 formes évolutives:

- le néphroses corticosensibles ( 90 % ).
- les néphroses cortico résistantes ( 10 % ).

1) - NEPHROSES CORTICOSENSIBLES :

Après la première rémission plusieurs évolutions sont possibles :

- Guérison : 30 à 40% des cas.
- Rechutes espacées, peu fréquentes : 10 à 15 % des cas.  
( intervalles de plusieurs mois sans traitement ).  
Evolution à long terme favorable, sans séquelles.
- Rechutes fréquentes corticodependantes : 50 % à 60 %.

La survenue d'une première rechute précoce laisse prévoir plusieurs années pendant lesquelles la succession des rechutes pourra poser des problèmes thérapeutiques.

La durée d'évolution est imprevisible :

- . Le plus souvent de l'ordre de 10 ans.
- . Seule l'absence de rechute pendant au moins 2 ans après l'arrêt du traitement permet d'espérer la guérison.
- . Parfois la maladie se prolonge à l'âge adulte.

. corticosensibilité initiale = bon pronostic.

En pratique, en effet l'existence d'une corticosensibilité initiale, même si elle n'exclut pas une évolution de plusieurs années, permet d'affirmer un pronostic favorable puisque les poussées ultérieures restent habituellement sensibles aux corticoïdes.

CORTICOSENSIBILITE PARTIELLE : Elles se rapprochent des néphroses corticosensibles par la possibilité de rechutes, l'efficacité des immunosuppresseurs, le pronostic à long terme.

2) - NEPHROSE CORTICORESISTANTES :

Les remissions spontanées ou liées à un traitement sont possibles. D'une manière générale :

- 50 % vers l'insuffisance rénale
- 50 % évoluent vers la guérison.

B I B I O G R A P H I E

- 1). Sd Néphrotiques Congénitaux et infantiles : EMC Pédiatrie
- 2). Néphrologie Pédiatrique : Flammarion Médecine Sciences 1993







































