

# Syndrome néphrotique

Pr BOUDERDA

## Définition :

- Le syndrome néphrotique est défini par des critères cliniques mais surtout **biologique** : protéinurie massive qui va entraîner des modifications plasmatiques secondaires à une néphropathie glomérulaire .
- **protéinurie supérieure à 50mg/kg/j**
- **hypoalbuminémie inférieure à 30g/l**
- **hypo protidémie**
- on dit un **Syndrome Néphrotique impur** lorsqu'il s'accompagne de : **HTA , IR , hématurie microscopique qui dure d'une semaine à 15jrs , complément sérique bas** .
- la protéinurie est principalement composée d'albumine et elle est sélective ( il y'a que l'albumine )

## physiopathologie :

- Anomalies de la perméabilité de la membrane glomérulaire due à :  
**perte des charges électro-négatives de la membrane basale glomérulaire** , fuite de l'albumine.
- Anomalie de la structure de la membrane glomérulaire : **le syndrome d'ALPORT** (hématurie , protéinurie et surdité )
- Altération des podocytes .
- Altération de l'endothélium .

## clinique :

- dominée par **le syndrome œdémateux** ( blanc , mou , indolore, garde le godet et déclive ) parfois tableau d'**anasarques** ( œdème généralisé ) : pleurésie , ascite, hydrocèle.
- peut être franc ou discret (prise récente de poids) parfois tellement très important il donne une pâleur cutanée .
- pas de HTA**
- oligurie**

**circonstance de découvertes :** protéinurie, albuminurie , œdèmes , examen systémique , complication inaugurale .

on peut découvrir le syndrome néphrotique à l'occasion des complications :

1/ **infectieuse** : perte de protéine dont les Ig : immunodépression Ex : péritonite à pneumocoque , à E coli à hémophilus influenzae , à staphylocoque , des méningites ; pneumonie , cellulite , infection urinaire :  
**peuvent être inaugurale**

2/ **thromboembolique** : surtout veineuse que artériel , peut être périphérique ou cérébrales ; éviter de piquer le malade .

**cause** : diminution de l'albumine ---- diminution de la pression oncotique---- sortie de l'eau des vx ( œdèmes, coma ,convulsion)---- hémococoncentration,----- accident thrombotique.

3/ **hypo volémie** : état de choc , IR .

4/ **malnutrition** : insuffisance protéique par perte de l'albumine par voie rénale .

5 /**retard de croissance** : complication tardive due a plusieurs rechutes -----prise de CTC ----effet secondaire -----retard de croissance : ostéoporose , HTA , diabète , cataracte.

## **Biologie :**

- **protéinurie supérieur a 50mg /kg/ j .**

- **albuminémie inférieur a 30 g/l .**

- **Electrophorèse et immunoélectrophorèse des protéines** : **augmentation** des **a2 globuline** , **b globuline** , **gamma globuline** a taux variable , **diminution** des **IgG** et des **diminution** moins importante d' **IgA** , **fibrinogène élevé** , **diminution de l'anti thrombine 3** ,

**hyper lipidémie** : augmentation de TG , CHOLESTEROL , LIPOPROTEINE .

- **ionogramme** : peut être normal sauf en cas de complications , lors de l'hypo volémie on a une activation du S R A aldostérone et la rétention  $Na^+$  .

- **kaliémie normal** sauf en cas IR

**FNS** : hémococoncentration

-**plaquettes élevé** ( processus inflammatoire )

-**D dimère élevé** .

**NB** : Néphrose lipoïde : **syndrome néphrotique pure** donne **une seule poussée** puis il guérit

-**PBR n'est pas systémique** sauf en cas de **signe d'impureté**

## **traitement :**

**1/symptomatique :**

- **les diurétiques** : avec prudence , on peut aggraver le risque thromboembolique .

on le donne si : **albuminémie très basse** , **fibrinogène très élevé** , **thrombine 3 très basse** :

**furosémide (lasilix)** 1 a 2mg /kg

**spironolactone ( anti aldostérone)** 2 à 10 mg/ kg ,

**amiloride** 0,2 à 0,5 mg /kg

**2/préventif :**

-**aspirine** : antiagrégant **30 à 50 60 80 mg/ j**

si risque important : **héparine ( lovenox)**

- pas d ATB sauf en cas d infections

- supplémentation en **Calcium** et en **Vit D**

- restriction sodique

- pas de sucre ( diminution du sucre )

**3/spécifique :**

**CTC thérapie :**

-**Prédnisone** : **60mg/m2/j** sans dépasser 60mg j en **2 prises** après les repas pendant **1mois (1ere phase)** en ½ le matin et l'autre ½ le soir à la fin ou au milieu des repas .

la protéinurie disparaît au bout de 10 à 15jrs , si persiste au delà de 4 semaine : **3 emboles de méthylprednisolone ( solumedrol )-- 1jour sur 2--** pendant **6jours à 1g pour 1,73m3** en IV , si bonne réponse on passe a la 2eme phase

**2eme phase : 60mg/m2/j en une seule prise le matin pendant 2mois --1jour sur 2--**

**3eme phase : diminuer de 15mg/m2/j par 15jours -- 1jour sur 2 --**

total : **4mois et demi** de traitement + **6jours si trt par emboles** .

**NB :** si les emboles ne donne rien : **syndrome néphrotique cortico-résistant** ( qui ne répond pas au trt de 1<sup>er</sup> phase et ne répond pas au emboles ) il faut arrêter doucement les CTC et on va faire la PBR .

**-SD néphrotique cortico-résistant on fait la PBR**

surveillance : de la TA et de la glycémie

### **évolution :**

-guérison après une poussée .

-reprise de la protéinurie soit après la **fin du trt ( rechute éloignée** au delà de 3mois ) trt : comme la 1ere poussée.

soit une **rechute proche** à l'arrêt du trt ; reprendre le trt à zéro jusqu' a disparition de la protéinurie entre 5 à 10jrs et on passe à la 2eme phase : - **1mois à 45 mg/m2/ j**

- **1 mois à 30mg/m2/ j**

### **remarque :**

**SD néphrotique cortico-dépendant** : si rechute

- au cours de traitement.

- ou des rechutes proche a l'arrêt du trt .

**la PBR n'est pas indiqué systématiquement**

-il y a 2 types

**à bas seuil** : on continue le trt par les corticoïdes pendant longtemps ( 1an ou plus)

**à haut seuil** : immunosuppresseur ( cyclophosphamide , cyclosporine )