

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET
POPULAIRE MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR DE LA RECHERCHESCIENTIFIQUE



Université Kasdi Merbah d'Oran
Faculté de médecine
Département de médecine



*LE SYNDROME NEPHROTIQUE CHEZ LES ENFANTS
HOSPITALISE A L'EPH D'OUARGLA
(2018-2020)*

Mémoire de fin d'études pour l'obtention du doctorat en médecine

Présenté par : LAKAS Hala

Encadré par :
Dr. BENHACENE Nacima

Devant le Jury

Composé de :

| | | | |
|-----------------------|------------|-------------------|-------------|
| Dr. BENSOUNA Salma | Présidente | Maitre assistante | Néphrologie |
| Dr. BENHACENE Nacima | Promoteur | Assistante chef | Pédiatrie |
| Dr. BOUMELIT Ibtissem | Examineur | Maitre assistante | Pédiatrie |
| Dr. SEHAIRI Nabil | Examineur | Maitre assistant | Pédiatrie |

Année universitaire :

2020/2021

REMERCIEMENT

Ce manuscrit est le résultat de nos travaux réalisés au SERVICE DE PEDIATRIE EPH MOHAMMEDBOUDIAF –OUARGLA- sous la direction de :

Dr. BENHACENE NACIMA, ASSISTANTE CHEF EN PEDIATRIE

Au terme de ce modeste travail, nous tenons à exprimer nos vifs remerciements à tous ceux qui ont contribué à notre formation et à la réalisation de ce mémoire de près ou de loin.

D'abord, notre sentiment de gratitude s'adresse à notre Seigneur le Dieu tout puissant, sans qui, ce travail n'aurait été ce qu'il est aujourd'hui.

Nous tenons vivement à remercier :

Notre encadreur :

DR.BENHACENE NACIMA de nous avoir accueillis au sein de son SERVICE, dont les conseils et la disponibilité scientifique nous ont permis de mener à bien ce travail. Nous lui sommes très reconnaissantes de nous avoir fait bénéficier de l'étendue de ses connaissances, mais également de son efficacité et de son engagement malgré ses nombreuses tâches

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENTE DE THESE :

Dr. BENSOUNA SALMA maitre assistante en néphrologie

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant aimablement la présidence de notre jury. Vos qualités professionnelles nous ont beaucoup marqué mais encore plus votre gentillesse et votre sympathie.

Veillez accepter, chère maître, dans ce travail nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.

A NOTRE MAITRES ET JUGES : Dr. BOUMELIT Ibtissem et Dr. SEHAIRI Nabil

Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance.

Veillez accepter, chères maîtres, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect

Sans oublier De remercier toutes les personnes paramédicales qui m'ont aidé de manière quelconque tant durant mes études ou stage que pendant la réalisation de ce travail.

DEDICACES

Nous aimerons tout d'abord dédier ce modeste travail à ALLAH mon dieu éternel, miséricordieux, qui nous a donné la force et la patience de le finir.

A nos parents pour leur encouragement, tendresse, amour et soutien durant nos études ; vous trouverez ici le fruit de vos sacrifices. Aucune dédicace ne pourrait exprimer notre respect, notre considération et nos profonds sentiments envers vous. Nous prions le bon dieu de les bénir, de veiller sur eux en espérant qu'ils seront toujours fiers de nous.

A nos très chers frères et sœurs pour leur amour, encouragement et soutien moral.

A mon cher fiancé pour son amour, encouragement et support.

A tous nos amis et collègues en espérant plus de réussites.

TABLE DES MATIERES

| | |
|--|-----------|
| REMERCIEMENT | I |
| DEDICACES..... | II |
| TABLE DES MATIERES..... | III |
| LISTE DES FIGURES | IV |
| LISTE DES TABLEAUX..... | V |
| LISTE DES ABREVIATIONS..... | VI |
| RESUME..... | VII |
| I. INTRODUCTION | 1 |
| II. REVUE DE LITTERATURE..... | 2 |
| Epidémiologie..... | 2 |
| Etiopathogénie | 2 |
| Le diagnostic positif | 11 |
| La clinique | 11 |
| La biologie | 13 |
| Les complications du Syndrome néphrotique..... | 14 |
| La prise en charge thérapeutique du syndrome néphrotique..... | 15 |
| Les objectifs..... | 15 |
| Les armes thérapeutiques..... | 15 |
| La stratégie thérapeutique du syndrome néphrotique de l'enfant | 20 |
| Modalités de suivi des enfants avec un SN..... | 25 |
| La vaccination..... | 25 |
| Le pronostic du SN..... | 26 |
| III. Matériels et Méthodes | 27 |
| IV. Résultats | 30 |
| Données démographiques..... | 30 |
| Données cliniques | 32 |
| Données biologiques | 35 |
| Données histologiques..... | 36 |
| Données thérapeutiques | 36 |
| V. Commentaires et discussions | 40 |
| VI. Conclusion | 46 |
| VII. Recommandations..... | 47 |

LISTE DES FIGURES

| | |
|---|----|
| Figure 1: Anatomie du néphron ----- | 2 |
| Figure 2 : Schéma d'un glomérule----- | 3 |
| Figure 3: La barrière de filtration glomérulaire en ME----- | 4 |
| Figure 4: Lésion glomérulaire type LGM en ME----- | 5 |
| Figure 5: la physiopathologie du SN ----- | 9 |
| Figure 6: Les autres mécanismes du SN----- | 10 |
| Figure 7: Une anasarque avant trt (photos comparative) ----- | 12 |
| Figure 8: Répartitions des malades selon l'âge ----- | 28 |
| Figure 9: Répartition des malades selon le sexe----- | 29 |
| Figure 10 : Répartition des malades selon les signes clinique de la maladie ----- | 30 |
| Figure 11: Les types du SN ----- | 31 |
| Figure 12: Les mois d'hospitalisations ----- | 33 |
| Figure 13: La répartition des malades selon la réponse au TRT ----- | 36 |

LISTE DES TABLEAUX

| | |
|---|----|
| Tableau 1: La fréquence du SN pendant les 03 années ----- | 28 |
| Tableau 2: Répartition des malades selon les ATCD personnels : ----- | 29 |
| Tableau 3: Répartition des malades selon les ATCD de néphropathie dans la famille ----- | 30 |
| Tableau 4: Répartition des SN selon les examens biologiques sanguins ----- | 31 |
| Tableau 5: Répartition des malades selon les cpc liées à la maladie retrouvées ----- | 32 |
| Tableau 6: Répartition des malades selon le type histologique du SNCR ----- | 32 |
| Tableau 7: Répartition des malades selon la durée d'hospitalisation ----- | 33 |
| Tableau 8: Répartition des malades selon la prise de trt symptomatique ----- | 34 |
| Tableau 9: Répartition des malades selon la prise du trt du fond de la maladie ----- | 34 |
| Tableau 10: Les complications liées au traitement ----- | 35 |
| Tableau 11: Répartition des malades selon la vaccination ----- | 35 |
| Tableau 12 : La répartition des malades selon l'évolution ----- | 36 |
| Tableau 13 : Comparatif de la Fréquence hospitalière : ----- | 37 |
| Tableau 14 : Comparatif de l'âge ----- | 38 |
| Tableau 15 : Comparatif du sexe ----- | 38 |
| Tableau 16: Comparatif des ATCD personnels ----- | 39 |
| Tableau 17 : Comparatif des ATCD de néphropathie dans la famille ----- | 39 |
| Tableau 18 : Comparatif des signes cliniques ----- | 40 |
| Tableau 19 : Comparatif des examens biologiques ----- | 40 |
| Tableau 20 : Comparatif du type de SN ----- | 41 |
| Tableau 21 : Comparatif de type histologique ----- | 42 |
| Tableau 22 : Comparatif des thérapeutiques ----- | 43 |

LISTE DES ABREVIATIONS :

CD : corticodépendants

Cpc : complication

CR : corticorésistant

CS : corticosensibles

CTC : corticoïde

HSF : hyalinose segmentaire et focale

HTA : hypertension artériel

IgG : immunoglobuline G

LGM : lésion glomérulaire minime

MB : membrane basale

ME : microscope électronique

MO : microscope optique

Nbre : nombre

SN : syndrome néphrotique

SNI : syndrome néphrotique idiopathique

TRT/trt : traitement

RESUME

Le syndrome néphrotique est la glomérulonéphrite la plus fréquente parmi les affections rénales de l'enfant.

Il s'agissait d'une étude descriptive et rétrospective ; a pour but d'étudier le syndrome néphrotique chez l'enfant, sur une période allant de 01 janvier 2018 au 31 décembre 2020 dans le service de pédiatrie EPH Mohammed Boudiaf – Ouargla-

Nous avons étudié le cas de 21 patients présentant un SN confirmé selon les critères d'inclusion établis.

Le SN à Ouargla représentait 0,52% des admissions hospitalières pédiatriques.

La tranche d'âge la plus touchée était de 4 à 10ans avec une prédominance féminine. L'œdème était le principal motif de consultation et le signe clinique majeur de la maladie, La protéinurie est le maitre signe biologique.

La prédnisone en association avec un traitement symptomatique a permis d'obtenir souvent une corticosensibilité donc une rémission thérapeutique.

La corticoresistance nécessite un volet thérapeutique plus avancé et plus spécifique.

(Immunosuppresseurs)

La PBR montre le type de néphropathie à lésion glomérulaire minime LGM est le plus observé par rapport au type d'hyalinose segmentaire et focale (HSF).

La mortalité survenait le plus souvent dans un contexte d'insuffisance rénale, d'infections ou d'une complication thromboembolique.

Donc, il semble important de le diagnostiquer et traité précocement ; le surveillé régulièrement ; et détecter précocement les infections responsables de rechutes fréquentes; et en fin de faire une éducation sanitaire pour informer les patients ou leurs parents sur l'évolution prolongée et la possibilité de rechutes et de corticorésistance.

Mots clés : protéinurie ; œdème ; corticoïdes ; LGM ; immunosuppresseurs

ABSTRACT

Nephrotic syndrome is the most common glomerulonephritis in childhood kidney disease.

This was a descriptive and retrospective descriptive study; aims to study nephrotic syndrome in children, over a period from January 01, 2018 to December 31, 2020 in the pediatric department EPH Mohammed Boudiaf - Ouargla-

We included 21 patients with confirmed SNI according to established inclusion criteria.

The INS in Ouargla represented 0.52% of pediatric admissions.

The most affected age was 4-10 years with a predominance of women. Edema was the main reason for consultation and the major clinical sign of the disease; Proteinuria is the biological sign meter.

Prednisone in combination with symptomatic treatment has often made it possible to obtain corticosenstivity and therefore therapeutic remission.

Corticoresistance requires a more advanced and more specific therapeutic component.

(Immunosuppressants)

The RPB shows the type of nephropathy with minimal glomerular injury is most observed compared to the type of segmental and focal hyalinosis.

Mortality most often occurred in the context of renal failure, infections or a thromboembolic complication.

So, it seems important to diagnose and treat it early; monitored it regularly; and early detection of infections responsible for frequent relapses; and finally to provide health education to inform patients or their parents about the prolonged course and the possibility of relapse and corticosteroid resistance.

Keywords: proteinuria; edema; corticosteroids ; MGI; immunosuppressants

الملخص

المتلازمة الكلوية هي أكثر أنواع التهاب كبيبات الكلى شيوعاً في أمراض الكلى في مرحلة الطفولة. كانت هذه دراسة وصفية بأثر رجعي. يهدف إلى دراسة المتلازمة الكلوية عند الأطفال على مدار الفترة من 01 يناير 2018 إلى 31 ديسمبر 2020 في قسم طب الأطفال مستشفى محمد بوضياف - ورقلة-.

قمنا بتجميع 21 مريضاً لديه إشارة المتلازمة الكلوية مؤكدة وفقاً لمعايير التضمين المحددة. يمثل مؤشر المتلازمة الكلوية في ورقلة 0.52% من حالات استشفاء الأطفال. كان العمر الأكثر تضرراً هو من 4 إلى 10 سنوات مع غلبة البنات. كانت الوذمة هي السبب الرئيسي للاستشارة والعلامة السريرية الرئيسية للمرض ، والبروتين في البول هي علامة المقياس البيولوجي. غالباً ما يمكن البريديزيون مع علاج الأعراض الحصول على استجابة وبالتالي نجاعة علاجية. تتطلب المقاومة مكوناً علاجياً أكثر تقدماً وأكثر تحديد (مثبطات مناعة) يُظهر ثقب خزعة الكلى أن نوع اعتلال الكلية مع الحد الأدنى من الإصابة الكبيبية يتم ملاحظتها بشكل أكبر مقارنة بنوع التصلب القطاعي والبؤري.

تحدث الوفيات غالباً في سياق الفشل الكلوي أو العدوى أو مضاعفات الانصمام الخثاري. لذلك ، يبدو من المهم تشخيصه وعلاجه مبكراً ؛ المراقبة بانتظام ؛ والاكتشاف المبكر للعدوى المسؤولة عن الانتكاسات المتكررة ؛ وأخيراً توفير التنقيف الصحي لإعلام المرضى أو أولياء أمورهم بالدورة المطولة وإمكانية الانتكاس ومقاومة الكورتيكوستيرويدات.

الكلمات الرئيسية: بروتين البول ؛ الوذمة ؛ كورتيكوستيرويدات ؛ إصابة كبيبية قليلة ؛ مثبطات مناعة.



LA THEORIE

I. INTRODUCTION

Le syndrome néphrotique est la néphropathie glomérulaire la plus fréquente de l'enfant avec leurs multiples complications^[1].

Quel que soit l'âge de révélation, il est défini par un ensemble de signes biologiques secondaires à une protéinurie suffisamment abondante pour entraîner des perturbations plasmatiques.

La néphrose lipoïdique ou syndrome néphrotique idiopathique représente 90% des syndromes néphrotiques de l'enfant dans l'âge inférieur aux 10 ans. Le plus souvent primitif, il traduit une atteinte glomérulaire sévère aboutissant fréquemment à l'insuffisance rénale chronique, d'où l'intérêt de sa prise en charge précoce.

Il répond habituellement rapidement à la corticothérapie avec une disparition de la protéinurie dans 90% des cas^[2].

Vu que cette pathologie est en nette augmentation Les dernières années a Ouargla ; et les parents trouvent beaucoup de difficultés a l'assimilé et faire le suivi; on a proposé ce travail et cibler les objectifs suivants.

Les objectifs :

Objectif Général :

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques ; thérapeutiques et évolutifs du syndrome néphrotique de l'enfant dans le service de pédiatrie EPH Mohammed Boudiaf -Ouargla-

Objectifs spécifiques :

*Déterminer les modalités de suivi des enfants avec un SN.

*Analyser les résultats et les comparer avec la littérature et les autres études.

II. REVUE DE LITTERATURE :

LE SYNDROME NEPHROTIQUE CHEZ L'ENFANT :

1. Epidémiologie :

En Algérie : C'est la 2^{ème} pathologie glomérulaire après le GNA post streptococcique.

Et dans le monde : on retrouve que :

Le ratio garçon/fille est de 2 pour 1. Avec une incidence annuelle est de 2 à 7 nouveau cas pour 100000enfants.

La prévalence est de 16 cas pour 100000 enfants.

L'âge usuel d'apparition des premiers signes est 2ans avec 80% des cas apparaissent avant l'âge de 6 ans^[3].

2. Etiopathogénie

A) Rappel anatomique

* le néphron

Le néphron est l'unité anatomique et fonctionnelle du rein (figure 1). On estime environ à un million le nombre des unités néphroniques pour chaque rein normal. Il comporte **un glomérule** suivi d'un **système tubulaire** qui, en aval, se réunit à celui d'autres tubules, si bien que l'urine définitive sort de la papille dans le calice par un canal commun à de multiples néphrons^[4].

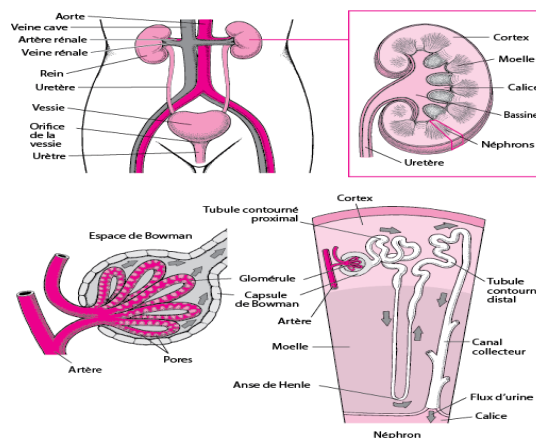


Figure 1: Anatomie du néphron

* Anatomie et histologie du glomérule

Situé dans la corticale du rein, le glomérule est une sphère de 150 à 250 microns de diamètre qui présente **deux pôles** diamétralement opposés : le **pôle urinaire** en continuité avec le tube contourné proximal et le **pôle vasculaire** où pénètre l'artériole afférente et d'où sort l'artériole efférente, et qui forme avec le mésangium extraglomérulaire et la macula densa, l'appareil juxta glomérulaire. Le glomérule comprend une enveloppe : la **capsule de Bowman** et un peloton de capillaires : le **floculus**. (Figure 2). [5].

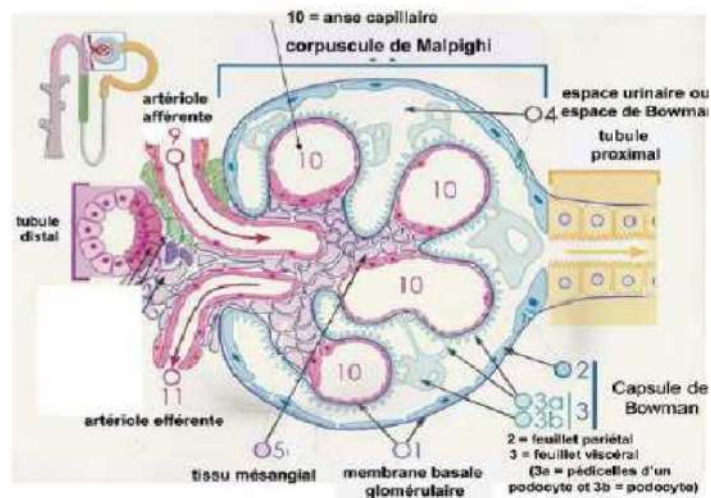


Figure 2 : Schéma d'un glomérule

* La structure de la barrière de filtration glomérulaire :

Le capillaire floculaire est tapissé sur sa face interne par **des cellules endothéliales** (figure3) constituant une mince lame percée de nombreux pores (lame fenêtrée). Ces cellules endothéliales reposent sur **une membrane basale**.

Cette membrane basale n'entoure pas totalement le capillaire : elle passe d'une anse à l'autre en se réfléchissant sur le tissu inter capillaire. Le versant externe de la membrane externe est tapissé de cellules dites épithéliales ou **podocytes**, grandes cellules s'insérant sur la membrane basale par de fins prolongements (**pédicelles**). L'espace entre deux pédicelles adjacents forme une fente étroite de 40 nm de largeur appelée fente de filtration qui est recouverte sur son versant externe par une structure membranoïde hautement spécialisée appelée **diaphragme de fente**, lequel constitue l'ultime barrière de filtration qui s'oppose aux passages de protéines dans la chambre urinaire ; C'est par cette fente de filtration que passe le filtrat

glomérulaire.^[5]

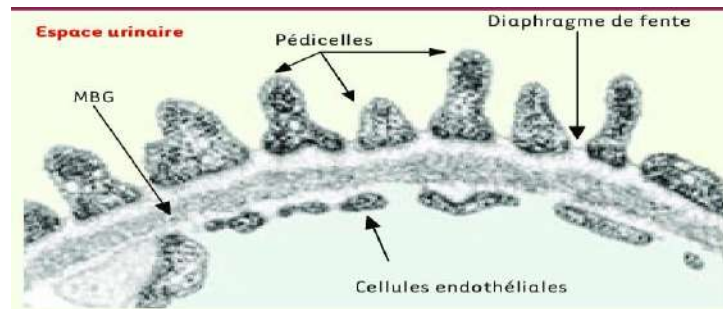


Figure 3: La barrière de filtration glomérulaire en ME

B) Anatomopathologie :

La filtration glomérulaire effectuée grâce à la barrière de filtration glomérulaire (BFG)^[6]

L'Altération de l'un de ces structures entraîne une désorganisation du cytosquelette donc la disparition des digitations (c'est la base de l'apparition du Syndrome néphrotique)^[7].

L'ISKDC au travers de biopsie rénales chez les personnes malades a fait ressortir des variations structurelles spécifiques :^[8].

Lésions Glomérulaires Minimales: elles sont très fréquentes. En microscopie optique (MO), les glomérules sont normaux et il n'y a pas de dépôts. En microscopie électronique (ME), les pieds des podocytes sont en fusion. Ceci témoigne d'une perte de charge anionique de surface, responsable de l'hyperperméabilité capillaire. En immunofluorescence, il n'y a pas de dépôts d'IgM.

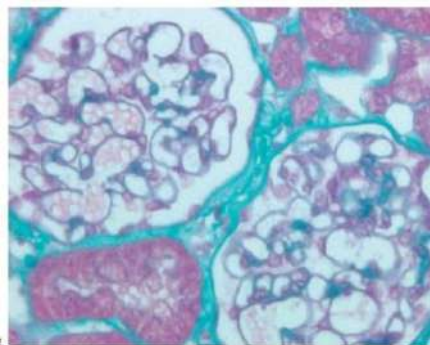


Figure 4: Lésion glomérulaire type LGM en ME

a) **Lésions glomérulaires focales :** « Hyalinose segmentaire et focale (HSF) »^[9].

A l'inverse d'une forme LGM, en ME l'altération des podocytes est clairement identifiable en HSF ; il y a fusion des pédicelles des podocytes.

Si la lésion ne concerne qu'une zone du glomérule on parle de lésion segmentaire, si plusieurs glomérules sont concernés on parle de lésion focale.

b) **Autres :**^[10].

- ✓ Fibrose glomérulaire globale et focale
- ✓ Glomérulonéphrite avec dépôts extra-membraneux
- ✓ glomérulonéphrites prolifératives endo et extra-capillaire
- ✓ Glomérulonéphrite membrano- proliférative et lobulaire^[11].

C) Immunogénétique :

❖ Ce cytosquelette peut être altéré par autres mécanismes : immunologique ou génétique (familiales)

a) **Les mécanismes Immunologique impliqués dans le SN corticosensibles :**

- Les attaques du système immunitaire sur le glomérule se font par la voie innée mettant en jeu la lignée blanche, les cellules phagocytaires et la cascade d'activation du complément, aussi par la voie adaptative impliquant les lymphocytes B et T^[12]
- Par Altération de la signalisation podocytaires qui interrompt la transduction des signaux vers l'intérieur du podocyte et entraîne une désorganisation du cytosquelette, une rétraction des pédicelles et un affaissement des podocytes^[13].

- Dans la LGM et la HSF, l'existence d'un facteur circulant, qui ne soit pas une immunoglobuline, est corroborée par de nombreuses études et observations cliniques [14].
- ✓ La réapparition rapide de la LGM ou de la HSF chez les patients après la transplantation de nouveaux reins [15].
- ✓ Un rein de patient souffrant de HSF transplanté à une autre personne n'entraîne pas une transmission de la maladie, le rein redevenant normale [16].
- ✓ In vitro, l'injection de plasma d'un patient souffrant de la HSF dans un glomérule sain entraîne le passage de l'albumine au travers de la barrière de filtration glomérulaire [17].
- ✓ La transmission mère enfant de la pathologie (HSF) lors d'un cas clinique [18].

Pour la LGM, le responsable est un facteur circulant produits par des lymphocytes T ; Le **Vascular Permeability Factor (VPF)** et **L'hémopexine** aussi ; une protéase activant des mécanismes induisant la réorganisation du cytosquelette des podocytes induisant une protéinurie.

Pour la HSF ; le **récepteur soluble à l'urokinase (suPAR)** être responsable. [19].

b) Le syndrome néphrotique corticorésistant familial :

Les formes familiales de syndrome néphrotique corticorésistant transmis sur le mode autosomique dominant.

La sévérité de la maladie est variable dans la mesure où certains patients développent un syndrome néphrotique et une insuffisance rénale avant 40 ans tandis que d'autres ont uniquement une protéinurie modérée.

Le gène dont des mutations sont responsables de la maladie est localisé sur le chromosome 19. Ce gène a été identifié récemment. Il s'agit du gène ACTN4 qui est fortement exprimé dans le podocyte et on observe une sur expression au cours du syndrome néphrotique. Cliniquement les patients débutent leur maladie tôt dans l'enfance progressant constamment vers l'insuffisance rénale et le syndrome néphrotique ne récidive pas après transplantation rénale [20].

c) Formes particulières du syndrome néphrotique :

a- Syndromes néphrotiques congénitaux et infantiles

Le terme de syndrome néphrotique congénital s'applique aux patients dont la maladie est présente à la naissance ou apparaît au cours des trois premiers mois de vie. Lorsque le syndrome néphrotique débute entre le troisième et le douzième mois, il s'agit d'un syndrome néphrotique infantile.

Dans la majorité des cas, le pronostic est sévère, l'évolution se faisant vers l'insuffisance rénale terminale. Le diagnostic précis repose sur des critères cliniques et histologiques.

Le syndrome néphrotique congénital de type finlandais et la sclérose mésangiale diffuse représentent les deux principales étiologies. Cependant, il existe des causes plus rares et éventuellement curables, comme le syndrome néphrotique congénital secondaire à la syphilis ou à la toxoplasmose.

b- Syndrome néphrotique congénital de type finlandais :

Ce type de syndrome néphrotique est plus fréquent en Finlande. La maladie est transmise selon le mode autosomique récessif et atteint donc aussi bien les garçons que les filles. Le gène dont les mutations sont responsables de la maladie a été localisé sur le chromosome 19 ; dont le gène NPHS1 codant la néphrine (l'élément principal de la structure du diaphragme de fente situé entre les pédicelles des podocytes), aussi bien dans les familles finlandaises que les familles d'autres origines.

Le SN congénital finlandais est toujours résistant à la corticothérapie et aux immunosuppresseurs. Seul un traitement conservateur est de mise.

. Un traitement par dialyse est alors nécessaire jusqu' à ce que le poids de l'enfant ait atteint 8 à 9 kg et que les perturbations plasmatiques du syndrome néphrotique se soient améliorées avant qu'une transplantation rénale soit proposée.

La maladie ne récidive pas sur le greffon.

c-Sclérose mésangiale diffuse

La sclérose mésangiale diffuse est la seconde cause de syndrome néphrotique précoce conduisant à l'insuffisance rénale. Elle s'observe exclusivement chez le jeune enfant. Des cas familiaux ont été décrits suggérant la possibilité pour certains enfants d'une transmission autosomique récessive. La sclérose mésangiale diffuse peut être isolée; ou observée en association avec un pseudohermaphrodisme masculin et un néphroblastome, cette association définissant le syndrome de Denys –drach.

D) Physiopathologie :

Le syndrome néphrotique est le témoin d'une atteinte du filtre glomérulaire dont la perméabilité aux protéines plasmatiques est augmentée. L'ensemble des troubles constatés résultent d'une fuite urinaire de ces protéines. Sachant que :

◆ La baisse de la protidémie diminue la pression oncotique. Celle-ci est la loi de Starling, l'élément déterminant du retour de l'eau du secteur interstitiel vers l'extrémité veineuse des capillaires ; constitue donc une première explication des

œdèmes du SN.

- ◆ L'hypo volémie perçue par les volorécepteurs est un puissant stimulus de la réabsorption sodée dans le tube contourné proximal. Elle entraîne d'autre part une sécrétion de rénine dans l'appareil juxta glomérulaire avec libération d'angiotensine, celle-ci stimule la sécrétion d'aldostérone par la corticosurrénale et induit dans le tube distal une réabsorption de sodium et une fuite de potassium. Donc l'hypo volémie persiste et les œdèmes ont tendance à s'aggraver^[21].
- ◆ L'augmentation de la synthèse des protides par le foie provoqué par l'hypo protidémie qu'elle vise à compenser, concerne d'autres protéines telles que les lipoprotéines. Ce sont surtout le cholestérol ; les lipoprotéines de faible densité (LDL) et de très faible densité (VDRL) qui sont élevées car ils sont difficilement excrétés par le rein ; alors que le taux des lipoprotéines de haute densité (HDL) est normal ou diminué^[22].
- ◆ Les globulines et les IgG sériques sont très diminués, celui des IgM sont élevées et les IgA sont discrètement diminués ; Un grave déficit en IgG ; Ainsi des fractions du complément de faible poids moléculaire peuvent être éliminées dans les urines, jouer un rôle dans les troubles de l'opsonisation des bactéries expliquant la sensibilité aux infections^[23].
- ◆ un état d'hypercoagulabilité observé au cours du SN est dû à l'augmentation de la synthèse hépatique des facteurs de coagulation : une hyper-plaquettose, à une augmentation de synthèse du fibrinogène et des facteurs V, VII, VIII, X et XIII et à une fuite d'antithrombine III et les facteurs XI et XII dans les urines. Cette hyper-plaquettose explique la tendance à la thrombose veineuse qui peut intéresser tous les territoires^[24].
- ◆ La perte de globuline porteuse de la thyroxine peut entraîner des anomalies de la fonction thyroïdienne notamment un abaissement de T4.
- ◆ Une fuite de la protéine porteuse du cholécalférol peut entraîner un déficit en vit D ; une hyperparathyroïdie secondaire et des lésions osseuses ont également joué un rôle dans l'hypocalcémie et l'hypocalciurie fréquentes.
- ◆ Une excrétion urinaire accrue de transferrine peut entraîner une anémie microcytaire hypochrome réfractaire^[25]

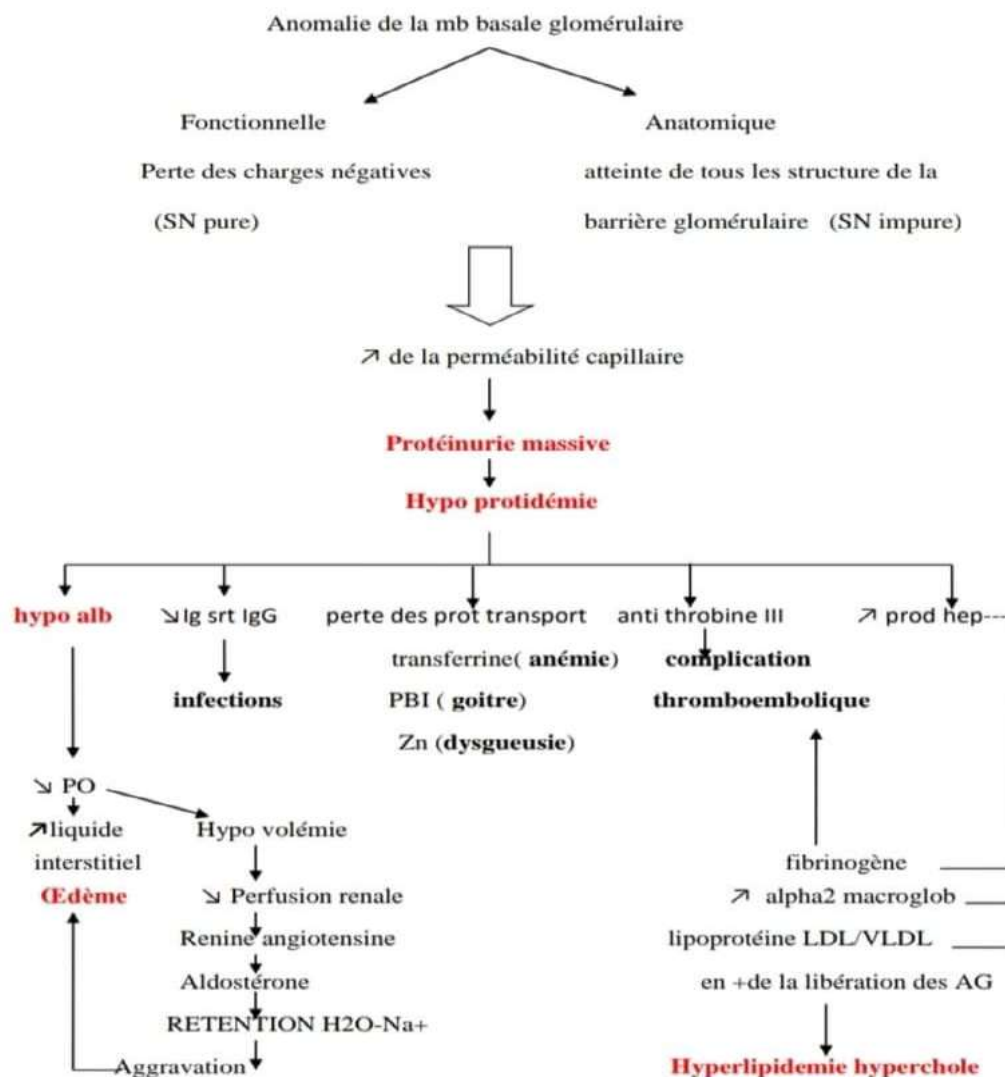


Figure 5: la physiopathologie du SN

♦ Ainsi on peut expliquer la physiopathologie du SN par des autres mécanismes lorsqu'il est associé à une autre maladie ou être secondaire à une autre anomalie .comme indiqué dans le tableau ci-dessous

| | |
|------------------------------------|--|
| Infections | Hepatitis B and C HIV Malaria Schistosomiasis Filariasis |
| Systemic diseases | Henoch-Schönlein purpura Systemic lupus erythematosus Diabetes mellitus Sarcoidosis |
| Metabolic diseases | Fabry's disease Glutaric acidemia Glycogen storage disease Mitochondrial cytopathies |
| Hematologic and oncologic diseases | Leukemia Lymphoma (Hodgkin's most likely can lead to minimal change) Sickle cell disease |
| Drugs | Nonsteroidal antiinflammatory drugs (NSAIDs) Gold Penicillamine Angiotensin converting enzyme inhibitors (ACEIs) Pamidronate Interferon Mercury Heroin Lithium |
| Others | Bee stings (MCNS) Food allergies Obesity (usually with FSGS) Oligomeganephronia Pregnancy |

Figure 6: Les autres mécanismes du SN

1. Le diagnostic positif:

➤ Facteurs déclenchant les crises

Les facteurs qui déclenchent la poussée initiale de SN ou ses rechutes. Sont :

L'Atopie

Englobe l'ensemble des réactions et pathologies impliquant la production d'immunoglobulines E en réaction à un allergène chez un individu.

L'asthme allergique, l'eczéma atopique ou les rhinites allergiques sont des manifestations cliniques de l'atopie^[28].

Les Infections

Bien qu'il n'ait pas été identifié d'agents infectieux spécifiquement responsable de l'apparition des troubles, on retrouve tout de même une phase prodromique virale (augmentation des cytokines) dans 50% des cas de rechutes^[29].

➤ Le diagnostic proprement dit :

Un syndrome néphrotique se définit par des critères bien spécifiques définis par la Haute Autorité de Santé:^[30]

- ✓ Une protéinurie massive supérieure à 50 mg/kg/jr ; ou supérieure à 40mg/m² /h.
- ✓ Une Hypo albuminémie inférieure à 30g/l.
- ✓ Des œdèmes.
- ✓ Une hyperlipidémie.
- ✓ Chez un enfant dont l'âge est de 3 à 16 ans

Il est indispensable de rechercher la notion de pureté du SN

- 🚩 Le syndrome néphrotique pur associe tous ces critères
- 🚩 Le syndrome néphrotique impur associe en plus : une hématurie microscopique ; et/ou une insuffisance rénale organique ; et /ou une hypertension artérielle.

a) Le diagnostic clinique :^[31].

L'œdème :

C'est un signe majeur et presque constant et attire l'attention dans 80% des cas des SN. Ces derniers deviennent cliniquement détectables lorsque la rétention hydro sodée dépasse 3 à 5 % du poids du corps. Cet œdème se localise au niveau des jambes et des

chevilles en position debout et au niveau des lombes en position couchée. Il s'agit d'œdèmes blancs ; mous ; indolores gardant le godet et les plis des draps.

Un état d'anasarque peut se développer avec une ascite ; un épanchement pleural un épanchement péricardique. La distension abdominale peut être majeure, mais elle s'accompagne rarement de dyspnée.

L'œdème périorbitaire peut limiter l'ouverture des yeux lorsqu'il est important.

L'œdème du scrotum chez le garçon ou des grandes lèvres chez la fille est parfois important.



Figure 7: Une anasarque avant trt (photos comparative)

La diurèse :

Au cours des poussées de néphrose, la diurèse est constamment basse pouvant atteindre 250 à 300cc/24 heures.

Hypertension artérielle

Peut révéler surtout le SN secondaire, Il peut être menaçante d'où l'indication d'un traitement urgent.

b) Le diagnostic biologique : [31]

Dans les urines

- La protéinurie est constante, dépassant en règle 50mg/kg/24h.
- Une hématurie microscopique s'observe dans 15 à 20% des cas.

Dans le sang

- ◆ Hypo protidémie surtout Hypo albuminémie
- ◆ Augmentation du taux de lipide qui dépasse 10-15 g/l
- ◆ Une hypercholestérolémie et une hyper triglycédémie
- ◆ La natrémie normale ou basse

- ◆ La kaliémie normale ou élevée
- ◆ Discrète anémie microcytaire
- ◆ Troubles de l'hémostase
- ◆ Troubles de l'inflammation : la vitesse de sédimentation est constamment élevée.
- ◆ L'hypothyroïdie

c) Diagnostic différentiel ^[32]

***devant un SN impur** : il faut éliminer une glomérulonéphrite aigue GNA

***Devant les œdèmes** : il faut éliminer les œdèmes d'origine hépatique, cardiaque, anémique et nutritionnelle

***Devant une protéinurie** : il faut discuter :

-Une poussée d'hypertension artérielle rénovasculaire

-Le phéochromocytome

-Une tubulopathie

2. Les complications du syndrome néphrotique :

Elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital. Elles doivent être prévenues et diagnostiquées précocement. ^[33].

- Infections bactériennes : Les infections bactériennes les plus fréquentes:
Péritonites : 50% des cas ; Méningites ; Septicémies ; Pneumopathies ; Cellulodermites
- Infections virales
- Complications thromboemboliques
- L'insuffisance rénale aigue
- Collapsus
- Les douleurs abdominales
- Autres complications : *Dénutrition protidique et vitaminique*

3. La prise en charge thérapeutique du syndrome néphrotique :

a) Les objectifs :

Les principaux objectifs de notre prise en charge thérapeutique repose sur:

- Obtenir une rémission complète du syndrome néphrotique
- Prévenir les rechutes.
- Prévenir et traiter les complications

b) Les armes thérapeutiques :

- *Traitement symptomatique*
- *Traitement spécifique/ de fond*
- *Education thérapeutique*

1- Traitement symptomatique

Il doit être initié à la phase aigüe de la prise en charge et maintenue jusqu'à l'obtention de la rémission du syndrome néphrotique.

*Les diurétiques

Seulement en cas d'œdèmes important. Plus souvent On utilise le furosémide (2à5 mg/kg/j en une prise) ^[34].

Contres indications: *Hypo volémie; *Hémoconcentration ^[35].

*Prévention et traitement des thromboses

* Mesures générales

- Mobilisation et éviter le repos au lit.
- Corriger une hypo volémie.
- Proscrire les ponctions artérielles ou de veines profondes ; ou cathéter centrale ^[36].

*Facteur de risque :

- * Albuminémie <20g/L.
- * Fibrinogène >6g/l.
- * antithrombine III <70%.

* D-dimères > 1000ng/ml.

En cas de thrombose; le traitement par héparine est mis en route^[37].

***Antihypertenseurs**

On a les IEC ou ARA2 ; les inhibiteurs calciques sont les médicaments de choix en cas d'urgence hypertensive.

*** traitement des infections**

✓ Bactériennes :

Les germes les plus incriminés : Staphylococcus pneumoniae (50% des péritonites) ; Streptocoque B ; et autres

Traitement de péritonite primitive:^[38].

- N'est jamais chirurgical.

- Un traitement à base de bi antibiothérapie est de principe :

L'association de l'amoxicilline ou céphalosporine 3^{ème} génération+aminoside comme traitement de 1^{ère} intention.

✓ Virales :

🚩 En cas de contage varicelleux, il est recommandé d'administrer de l'acyclovir à la dose de 30 mg/kg pendant 5 jours.

🚩 En cas de varicelle déclarée, le traitement de principe est l'acyclovir à la dose de 500mg/m² toutes les 8 heures.

🚩 La vaccination est recommandée chaque fois le taux des anticorps anti varicelles, n'est pas protecteur.

🚩 En cas de contage de la rougeole il est recommandé d'administrer des immunoglobulines spécifiques à la dose de 0,3 à 0,5mg/Kg par voie intramusculaire en 2 injections à 24 heures d'intervalle.

***Perfusions d'albumine**

Indications:

- Œdèmes importants;
- Hypo volémie mal tolérée :
- Hémococoncentration: Hb>15g/dl, Hte>45%.
- La perfusion à la dose de 1g/kg en intraveineuse pendant 2-3 jours, doit être lente et sous contrôle de la pression artérielle^[39].

2- Traitement spécifique :

❖ **les corticoïdes :**

* **Prédnisone** (Cortancyl) Cp à 5 mg à la dose de 60mg/m²/j (02mg/kg/j avec un maximum de 60mg/j quelque soit le poids). Pendant 30 jours puis on le diminue progressivement.

***Bolus de Methyl prédnisolone** (solumédrol) injection iv 3 bolus en une semaine à la dose de 1g/1.73m² tous les 2 jours Si au bout de 4 semaines de traitement aucune rémission n'est obtenue

* **traitement adjuvant a la corticothérapie :**

Une restriction hydro-sodée (0.3mEq /kg/j de sodium) est nécessaire pour diminuer le syndrome œdémateux. Et Un régime sans sucre d'absorption rapide^[40].

Vitamine D: une ampoule de 100 000 UI tous les 3 à 6 mois. Est nécessaire pour compenser la déperdition urinaire et limiter la déminéralisation.

Calcium: Les apports calciques est de: 500 à 1000 mg/j (*Calcial*^(R) sirop: 2-3cam/j).

Protecteur gastrique:^[40]. Lomac gel 20mg

* **Complications du traitement corticoïde [41].**

Dépend à la susceptibilité de chaque enfant ; de la dose et de la durée du traitement. On note deux types d'accidents :

** Les accidents d' hypercorticisme.

** Les accidents d'hypocorticisme.

Les accidents d' hypercorticisme:

* L'UGD est la complication la plus importante qui peut se révéler à l'occasion d'une hémorragie digestive ou d'une perforation

* une atrophie cutanée, de vergetures et de la fragilisation capillaire

* diabète ; l'aspect cushingoïde.

* convulsions. Une insomnie ou une tendance à l'euphorie et à l'excitation

* Une amyotrophie. Parfois des tendino-myalgies.

* une ostéomalacie ; ostéopathie adynamique

* Une lithiase et une insuffisance rénale

* hyperleucocytose, une éosinophilie et une Lymphopénie.

Les accidents d'hypocorticisme par un mécanisme de feed-back sur l'axe hypothalamo-hypophysaire, un **risque d'insuffisance surrénale**

❖ **Les immunosuppresseurs :**

On trouve surtout :

➤ **Levamisole** est un antihelminthique puissant qui peut-être utilisé à la dose de 2 à 2,5 mg/kg à 1j/2 ; Risque majeur de neutropénie. surveillance du (NFS)

➤ **Les agents alkylants :** le cyclophosphamide ou endoxan®, et le chlorambucil ou chloraminophène®. ces molécules sont antinéoplasiques

Le cyclophosphamide 2mg/kg/j pendant huit à douze semaine avec une dose maximum cumulé de 168mg/kg.

Le chlorambucil à dose de 0.1-0.2 mg/kg/j pour huit semaines maximum, avec une dose cumulée de 11.2mg/kg.

Risque majeur de neutropénie surveillance hebdomadaire de la NFS. Et aussi peuvent être une cause d'infertilité, notamment chez les garçons.

➤ **Ciclosporine A** C'est un inhibiteur de la calcineurine à la dose de 150 mg/m²/j répartie en deux prises ; il est utilisé si ni le Levamisole, ni les agents alkylants ne fonctionnent.

Le risque d'un néphrotoxicité et d'hypertension artériel ne sont pas négligeables.

➤ **Mycophénolate mofétil (Cellcept®)** ; un inhibiteur de l'enzyme d'inosine monophosphate deshydrogénase entraînant l'apoptose des lymphocytes T activés. une dose de 1200mg/m² divisée en deux prises journalière pendant six à douze mois. Les effets indésirables observés c'est la neutropénie ou la thrombocytopenie.

❖ **La biothérapie :**

➤ **Rituximab** (nouvelle) est un anticorps monoclonal se fixant sur l'antigène CD20 présent sur la surface des lymphocytes B ; La dose est de 375 mg /m² par semaine ; les effets indésirables les plus graves sont les infections dues à une leucopénie [42].

3/ Education thérapeutique : [43].

Elle débute dès la première visite.

L'objectif est de permettre au patient de bien comprendre sa maladie et de dialoguer, lors des consultations futures, avec son médecin, en particulier sur certains aspects liés à la prise en charge thérapeutique et au suivi de sa maladie.

Il faut d'abord commencer par un soutien psychologique pour les parents puis le malade

4/ Hygiène de vie [39].

- Réduction au maximum des facteurs allergisants.
- La fréquentation scolaire doit être maintenue aussi normale que possible.
- L'hospitalisation doit être réduite au maximum ;
- La pratique d'une activité physique est indiquée pour limiter les effets secondaires de la corticothérapie.

c) La stratégie thérapeutique du syndrome néphrotique de l'enfant :

A. Traitement de la première poussée [44] :

Il est basé sur la corticothérapie orale (prédnisone) selon le schéma suivant: (Roye)

✚ 60 mg/m²/j (2mg/kg/j) en 2 prises toutes les jours pendant 1 mois, puis si rémission complète (négativation de la protéinurie): on poursuit le trt :

✚ 60 mg/m² un jour sur deux (2mg/kg un jour sur deux) en une seule prise le matin pendant 2 mois.

✚ Puis 15 jours= 45 mg/m² un jour sur deux (1,5mg/kg un jour sur deux) en une prise le matin.

✚ Puis 15 jours=30 mg/m² un jour sur deux (1mg/kg un jour sur deux) en une prise le matin.

✚ Puis 15 jours=15 mg/m² un jour sur deux (0,5mg/kg un jour sur deux) en une prise le matin.

✚ Puis arrêt soit 4 mois et ½ pour une première poussée.

B. Résultats :

*favorable : la rémission est obtenue avant la fin des 4 premières semaines de trt ; elle

est annoncée par la disparition de la protéinurie donc la néphrose est dite corticosensibles.

***défavorable** : dans certains cas la rémission n'est pas obtenue à l'issue des 4 semaines de trt quotidien on propose alors ;

C. Bolus de méthyl prédnisolone (MP)

Sont effectués en milieu hospitalier, sous forme de trois perfusions de méthyl prédnisolone (solumédrol) à la dose de $1\text{g}/1.73\text{m}^2$ tous les 2 jours ^[45]. Avec surveillance stricte de la tension artérielle.

D. Réponse à la corticothérapie

🚩 Néphroses corticosensibles :

Sont les plus fréquentes, la disparition de la protéinurie au bout d'une dizaine de jours. L'absence de la protéinurie doit être retrouvée à deux examens consécutifs à une semaine d'intervalle

On parle alors de **guérison** si cette rémission est maintenue au delà de 2 ans.

Les autres vont **rechuter** ; Dans le cas des **rechutes espacées** ; le même schéma thérapeutique peut être utilisé. Les rechutes peuvent être **fréquentes** survenant pendant la diminution des doses ou dès l'arrêt du traitement. Ces formes sont dites **corticodépendantes** et nécessitent le maintien d'une corticothérapie prolongée discontinuée.

Et on a des **rechutes partielles** : ou la protéinurie oscillant entre 10 et 50mg/kg/j

🚩 Néphroses corticorésistantes

Si le SN persiste après un mois de corticothérapie continue à dose suffisante ($2\text{mg}/\text{kg}/\text{j}$) et après une 5^{ème} semaine à plus forte dose de bolus continue ^[46].

E. Traitement des rechutes.

I. Traitement d'une première rechute de syndrome néphrotique

Rechute survenant plus de 3 mois après l'arrêt du traitement ; Reprise d'une corticothérapie orale à $60\text{mg}/\text{m}^2/\text{j}$ en une prise jusqu'à 6-8 jours après la négativation de la protéinurie, puis :

🚩 $60\text{mg}/\text{m}^2$ un jour sur deux pendant 4 semaines.

🚩 $45\text{mg}/\text{m}^2$ un jour sur deux pendant 4 semaines.

🚩 $30\text{mg}/\text{m}^2$ un jour sur deux pendant 4 semaines.

✚ 15mg/m² un jour sur deux pendant 4 semaines

Puis arrêt. [47]

Si rechute survenant moins de 3 mois après l'arrêt du traitement; Même schéma mais le traitement à 15mg/m² (soit environ 0,5 mg/kg) un jour sur deux est poursuivi pendant 12 à 18 mois.

Si la rechute est survenue à un seuil supérieur à 15 mg/m² un jour sur deux on fera un palier thérapeutique à une dose légèrement supérieure à la dose reçue lors de la rechute [48]

2. Traitement des rechutes à partir de la deuxième

S'il existe plus de 4 rechutes en 2 ans, il est alors proposé lors de la décroissance De poursuivre un traitement corticoïde discontinu prolongé.

F. Corticothérapie discontinu prolongée

→ La SNP préconise d'essayer systématiquement un traitement glucocorticoïde alterne prolongé. Le seuil de prévention des rechutes qui doit être essayé est de 15 mg/m² donné un jour sur deux pendant 12 à 18 mois.

Les récurrences de la protéinurie au cours de cette corticothérapie prolongée sont traitées de manière abrégée : 40 à 60 mg/m² par jour jusqu' à la négativation de la protéinurie avec une prolongation d'une semaine (sans dépasser quatre semaines) puis 40mg/m² un jour sur deux pendant deux semaines : la dose est abaissée en quatre semaines jusqu' au seuil antérieur de 15mg/ m² un jour sur deux. Certains augmentent la dose-seuil après chaque rechute jusqu'à l'apparition d'une intoxication stéroïdienne avant de poser l'indication des traitements d'épargne corticoïdes [49]

→ En cas de persistance d'une cortico-dépendance inacceptable, on passe à un niveau d'immunosuppression supérieur

Les indications des IS sont limitées aux seuls cas de SN corticorésistants ou à rechutes fréquentes surtout les SN corticodépendants où le maintien de la corticothérapie risque de donner des signes d'intoxication stéroïdienne grave avec anomalies de la croissance, ou intolérance psychologique.

J. Le traitement de SN corticorésistant

C'est la place de **la biopsie rénale et l'étude génétique** qui reste les meilleurs guides thérapeutiques ^[50].

Indications :

L'indication dépend de l'âge et du tableau clinique, en effet :

- ◆ chez l'enfant entre 1 et 10 ans, la biopsie n'est pas nécessaire d'emblée si le tableau clinique est évocateur.
- ◆ Par contre, s'il existe un seul ou plusieurs critères d'impureté du syndrome néphrotique, à type d'hématurie, et/ou d'HTA, et/ou d'insuffisance rénale, une hypo-complémentémie, ou lorsque :
- ◆ L'enfant est âgé de moins d'un an ou de plus de 10 ans, âges auxquels d'autres néphropathies peuvent être à l'origine d'un syndrome néphrotique.
- ◆ La constatation d'une corticorésistance/corticodépendant
- ◆ L'existence de signes inhabituels.
- ◆ Syndrome néphrotique secondaire.
- ◆ Avant l'instauration d'un traitement immunosuppresseurs

Technique de la ponction biopsie rénale

La biopsie rénale chez l'enfant est considérée habituellement plus difficile que chez l'adulte du fait de la petite taille des reins et du non coopération des enfants. Elle est effectuée le plus souvent par voie percutanée, la voie chirurgicale est réservée aux contre indications de l'abord transcutané.

Quelles que soient les méthodes utilisées, la préparation du malade à l'examen comporte:

- *Une étude de la morphologie rénale à l'aide d'une échographie rénale obligatoire.
- *Un contrôle strict de la tension artérielle
- *Une étude de l'hémostase: par l'interrogatoire à la recherche d'antécédents ou de manifestations hémorragiques, elle comprend l'étude de la numération globulaire, de l'hématocrite, du temps de Quick, du temps de céphaline activé, de la numération des plaquettes, et du temps de saignement.

Une technique de biopsie rénale par voie transjugulaire, utile chez les patients qui ont des troubles de l'hémostase, mais cette technique est relativement lourde et sa place exacte reste à évaluer.

*Une prémédication est utile, associant un sédatif type benzodiazépine et de l'atropine.

*IL convient d'expliquer au malade les modalités et les risques de l'examen en insistant sur le caractère presque indolore de celui-ci.

Les complications:

La durée optimale de surveillance des malades pour détecter les complications est d'au moins 24h à 48h.

Les accidents de sont avant tout hémorragiques: **hématurie** et **hématome péri rénal**.

De même que **des infections**, des **fistules artério-veineuses** et **les douleurs au site de la biopsie** peuvent être observées.

❖ Le trt de SNCR dépend au résultat de la PBR et l'étude génétique

*Actuellement un protocole associant ciclosporine (6mg/kg/j) et prédnisone (30mg/m²/j) semble donner de bons résultats.

*Ainsi Une étude récente rapporte des résultats favorables de perfusion de cyclophosphamide en comparaison au cyclophosphamide orale.

* Dans certains cas, seul un traitement symptomatique à visée antiprotéinurique est indiqué car les immunosuppresseurs n'ont pas d'effets bénéfiques. (L'administration des IEC permet la réduction de la protéinurie de 40 à 50% sans effets secondaires significatifs.)

Si le SN reste résistant à tout traitement, une évolution vers l'insuffisance rénale terminale survient habituellement. Dans ce cas, il existe un risque très important de rechute après transplantation rénale^[51]

H/ Prise en charge du syndrome néphrotique corticorésistant d'origine «familiale» ou « génétique » :

Les formes héréditaires de syndrome néphrotique sont rares. La détection des mutations par l'étude génétique revêt une importance clinique puisque la plupart des patients sont résistants aux différents traitements immunosuppresseurs et la transplantation rénale reste la seule alternative.

Lorsque le SNCR est lié à une anomalie structurale du podocyte ; il ne peut théoriquement pas récidiver sur le rein transplanté contrairement aux patients qui sont porteurs de mutations ou variant dans les gènes NPHS1 et NPHS2^[51]

7- Les modalités de suivi des enfants avec un SN :

**Objectifs [52].*

- S'assurer que les mesures hygiéno-diététiques ; le but du traitement et l'importance de sa durée ont été bien compris.
- S'assurer de l'observance du traitement.
- Vérifier la tolérance au traitement.
- Dépister la survenue des complications du traitement.
- Eviter les rechutes.
- Dépister la survenue des complications liées au syndrome néphrotique.
- Veiller au respect du calendrier vaccinal. La vaccination contre la grippe doit être encouragée chaque année selon ces modalités.
- Amener l'enfant à l'âge adulte avec une taille et un cursus scolaire satisfaisants.

**Examens de suivi [52].*

- Surveillance clinique : évolution de la courbe pondérale et staturale et de la tension artérielle.
- Surveillance biologique régulière des urines par bandelettes urinaires au domicile pendant la poussée 2 à 3 fois par semaine ensuite pendant toute la durée du traitement.
- En cas de protéinurie persistante surveillance biologique au mois tous les 3 mois : créatinémie ; ionogramme sanguin ; albuminémie ; protéinurie de 24 h ; créatinurie et ECBU

8- La Vaccination :

*****les vaccins inactivés** : obligatoires ; La vaccination antitétanique doit être faite chaque fois que nécessaire.

Un vaccin antigrippal peut être proposé car une grippe est une situation à haut risque de rechute.

*****Les vaccins vivants** (BCG, ROR, fièvre jaune) ne doivent pas être donnés si le patient est immunosupprimé (traitement en cours par IS)

Le risque de déclencher une rechute est plus important pour les vaccins vivants que pour les vaccins inactivés.

Les vaccins vivants atténués (varicelle, rougeole) doivent être injectés selon les principes classiques:

***Rémission de la protéinurie et Abaissement des doses de prédnisone au dessous de 1mg/kg 1jour/2.

***Le BCG est contre indiqué en raison des risques de BCGite localisée ou systémique.

**Le vaccin anti-pneumococcique à 23 valences protège contre des infections pneumococciques invasives. Et Un rappel est nécessaire tous les 2 ans^[53]

9- Le pronostic du syndrome néphrotique:

Dépend étroitement à la réponse au traitement corticoïde et du type histologique de la néphrose.

Les néphroses corticosensibles

Le pronostic est bon; SN à lésions glomérulaires minimales est corticosensible à 90%et de très bon pronostic malgré la fréquence des rechutes puisque dans la majorité des cas; les rechutes restent sensibles au traitement corticoïde et le risque d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale est très faible.

les néphroses corticorésistantes

Est mauvais ; les formes dites « **immunologiques** » ou sporadiques qui peuvent être améliorées par les immunosuppresseurs ; et les formes « **génétique** » ou familiale qui ne répondent habituellement à aucune thérapeutique immunosuppressive et évoluent en règle vers l'insuffisance rénale terminale^[54]

La mortalité est suite à une insuffisance rénale chronique chez des enfants présentant un syndrome néphrotique corticorésistant ; une complication infectieuse chez un malade corticosensible. Ou à une complication thromboembolique ou hémorragique^[54].

La Pratique

III. MATERIELS ET METHODES

Type d'étude et période d'étude

C'était une étude descriptive rétrospective étudiant les dossiers des patients hospitalisés durant la période de 01 janvier 2018 au 31 décembre 2020.

Le cadre et lieu d'étude

Notre étude s'est déroulée dans le service de pédiatrie de l'EPH Mohammed Boudiaf –Ouargla-

Population de l'étude

L'étude était portée sur les patients de 01 à 15 ans admis au service pour un syndrome néphrotique.

Critère d'inclusion et de non inclusion

🚩 Ont été inclus tous les enfants ayant :

- ◆ effectués la protéinurie des 24 heures et qui était supérieure à 50mg/kg/j.
- ◆ âgé de 01 à 15 ans.

🚩 N'ont pas été inclus tous les enfants :

- ◆ N'ayant pas effectués la protéinurie des 24heures.
- ◆ Ou ayant une protéinurie des 24 H inférieur à 50 mg/kg/j.
- ◆ Ou l'âge inférieur à 01an.

Paramètres de notre étude

Pour chaque enfant hospitalisé, les variables que nous allons étudier sont:

- ◆ Données démographiques : La fréquence hospitalière ; l'âge et le sexe.
- ◆ Données cliniques : les antécédents : personnels, familiaux ; les signes cliniques de la maladie ; le type de SN
- ◆ Données biologiques : les examens biologiques sanguins effectués
- ◆ Les complications liées à la maladie.

- ◆ Données histologiques : le type histologique
- ◆ Données thérapeutique : la durée d'hospitalisation et les mois d'hospitalisation ; le trt symptomatique ; le trt de fond ; les complications liées au trt ; la vaccination et l'évolution

Recueil des données :

Le recueil des données a été fait à partir :

- ◆ des registres du service
- ◆ des dossiers médicaux
- ◆ Sur une fiche d'enquête

Traitement des données :

La saisie et le traitement des données ont été faits à l'aide des logiciels WORD et EXCEL version 2007.

IV. RESULTATS

Sur la période de 03 ans nous avons pu colliger 21 dossiers remplissant les critères d'inclusion établis.

Données démographiques :

La fréquence hospitalière :

Tableau 1: La fréquence du SN pendant les 03 années

| L'année | Nbre d'hospitalisation | cas de SN | la fréquence % |
|---------|------------------------|-----------|----------------|
| 2018 | 1967 | 9 | 0,46 |
| 2019 | 1386 | 6 | 0,43 |
| 2020 | 704 | 6 | 0,85 |
| Totale | 4057 | 21 | 0,52 |

*Pendant la période de notre étude ; 4057 enfants ont été admis dans le service. La fréquence hospitalière du syndrome néphrotique était de 0,52%.

L'âge :

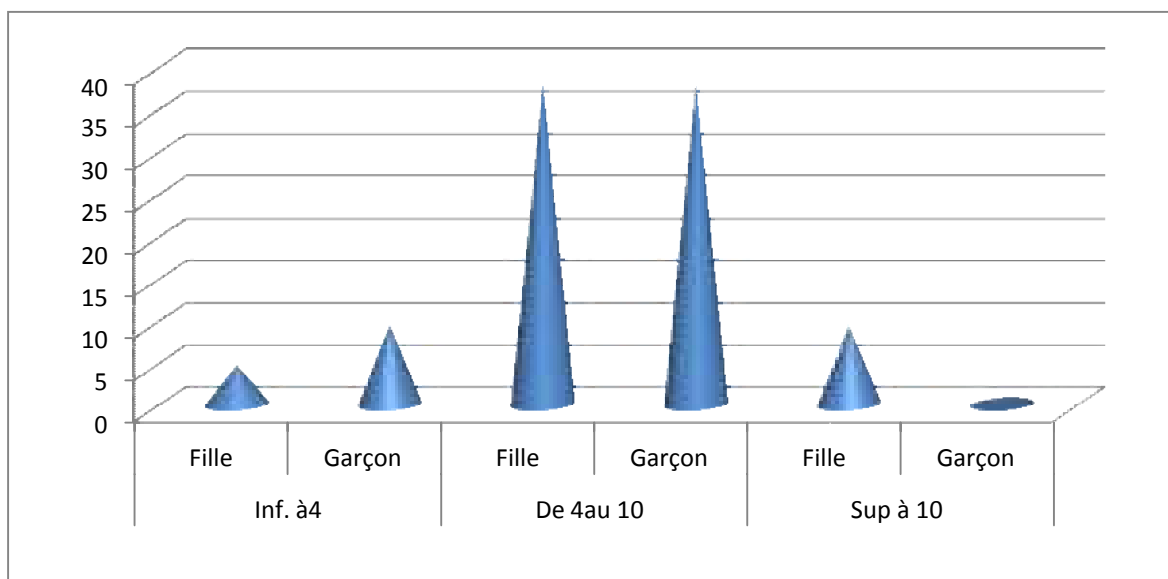


Figure 8: Répartitions des malades selon l'âge

*Plus de la moitié des malades avaient un âge compris entre 4 et 10 ans (soit 76,18%). (38,09% pour les filles et 38,09% pour les garçons) ; avec un âge moyen de 6,6 ans pour des extrêmes de 1 à 15 ans.

Le sexe :

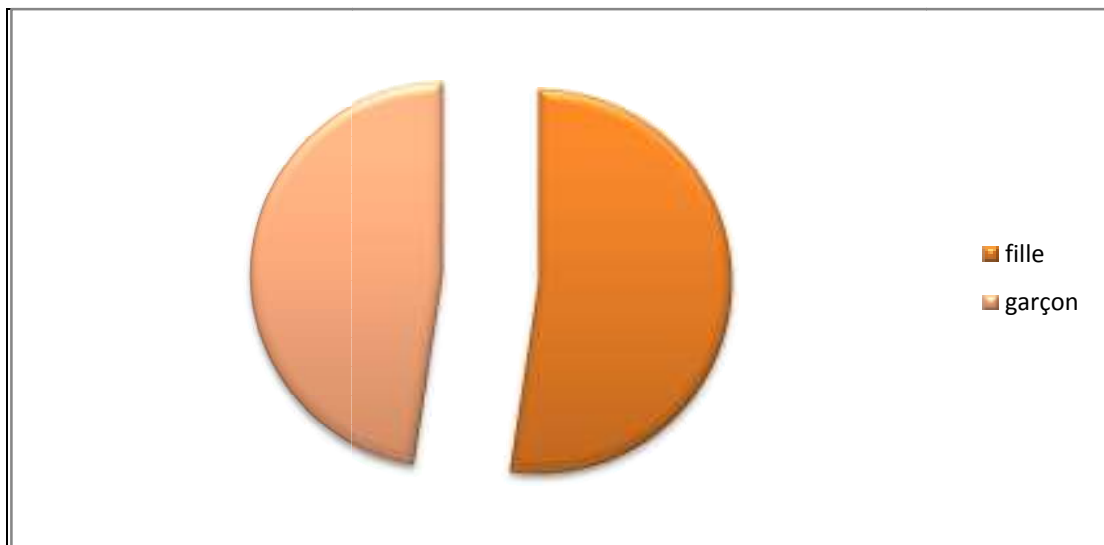


Figure 9: Répartition des malades selon le sexe

*Le sexe féminin était un peu plus touché dans notre étude soit 52.38% par rapport au sexe masculin qui représente 47.62% ; avec une sex-ratio de 1.1 en faveur de sexe féminin

Données cliniques :

Les antécédents personnels :

Tableau 2: Répartition des malades selon les ATCD personnels :

| ATCD personnel | Effectif | Pourcentage %. |
|------------------------|----------|----------------|
| Asthme | 1 | 4,76 |
| Sans ATCD particuliers | 20 | 95,24 |
| Totale | 21 | 100 |

*l'asthme est le seul ATCD personnel retrouvé chez un malade Soit 4,76 %.

Les antécédents familiaux :

Tableau 3: Répartition des malades selon les ATCD de néphropathie dans la famille

| néphropathie familiale | Effectif | Pourcentage% |
|------------------------|----------|--------------|
| Mentionné | 3 | 14,29 |
| Pas d'ATCD | 18 | 85,71 |
| Totale | 21 | 100 |

* Dans les ATCD familiaux ; 03 malades soit 14,29 % ont des ATCD des néphropathies dans la famille.

les signes cliniques de la maladie :

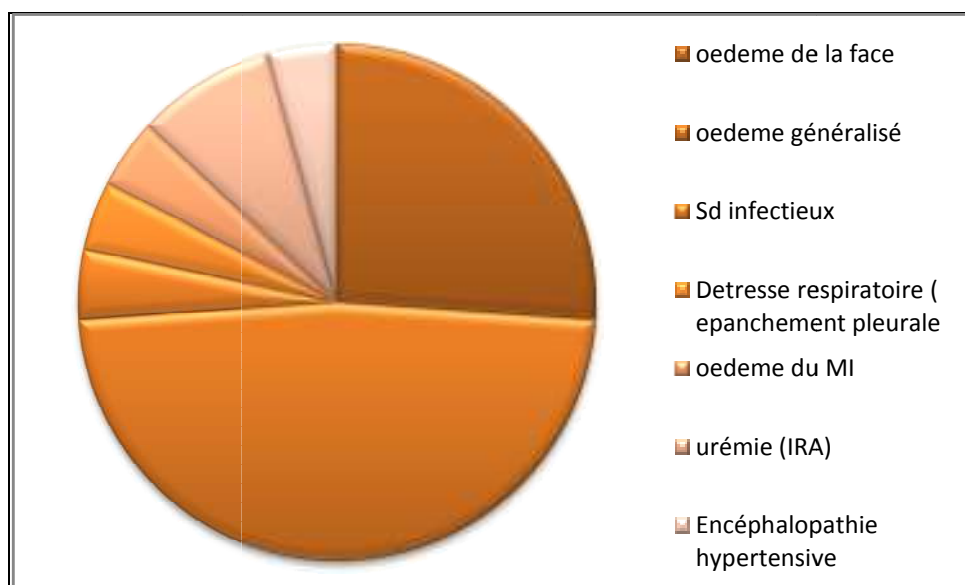


Figure 10 : Répartition des malades selon les signes clinique de la maladie

*le syndrome œdémateux est le majeur symptôme dans la clinique du SN (71,43% des cas qui présentent un œdème de la face isolé ; et 66,66% des cas qui présentent un tableau d'anasarque)

Données biologiques :

Tableau 4: Répartition des SN selon les examens biologiques sanguins

| Examen sanguin | Effectif | Pourcentage% |
|------------------------|----------|--------------|
| Albuminémie basse | 21 | 100 |
| Protidémie basse | 21 | 100 |
| Lipidémie totaux élevé | 21 | 100 |
| Cholestérolémie élevé | 21 | 100 |
| Triglycéride élevé | 21 | 100 |
| Créatinine élevé | 3 | 14,28 |
| C3 élevé | 1 | 4,76 |

*Tous les malades de notre étude ont une perturbation de bilan lipidique et protidique. Rarement on trouve les perturbations de bilan rénal et immunologique.

Le type du SN :

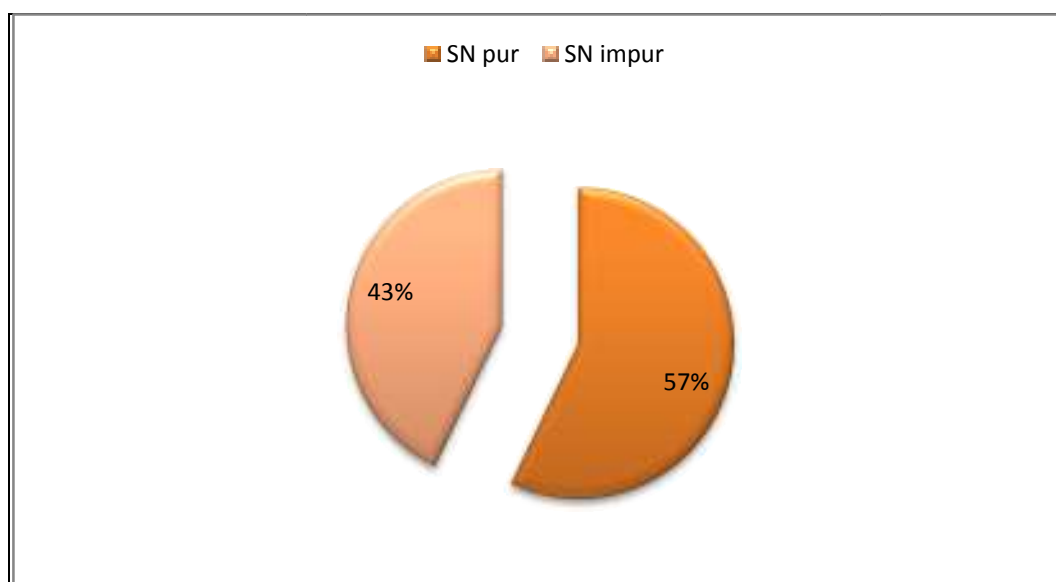


Figure 11: Les types du SN

*Le SN pur prend un grand pourcentage soit 57% par rapport au SN impur qui est 43%.

les complications Liées à la maladie :

Tableau 5: Répartition des malades selon les cpc liées à la maladie retrouvées

| Cpc | Effectif | Pourcentages % |
|------------|----------|-------------------|
| Infectieux | 10 | 47,62 |
| Cédémateux | 12 | 57,14 |
| Thrombose | 1 | 4,76 |

*Les cpc œdémateuses sont les plus fréquentes chez nos malades soit 57,14% Par rapport aux cpc infectieuses (47,62%) et aux cpc thromboembolique (4,76%).

Données histologiques :

Tableau 6: Répartition des malades selon le type histologique du SNCR

| type histologique | Effectif | Pourcentage % |
|-------------------|----------|------------------|
| LGM | 2 | 9,52 |
| HSF | 1 | 4,76 |

*Dans notre étude on a retrouvé le type histologique LGM chez deux malades et HSF chez un cas.

Données thérapeutiques :

La durée d'hospitalisation :

Tableau 7: Répartition des malades selon la durée d'hospitalisation

| | inf. à 5 jours | de 5 à 10 jours | plus de 10 jours |
|------------------------|----------------|-----------------|------------------|
| Nbre d'hospitalisation | 12 | 6 | 3 |

*Durant toutes les années, la plus part des malade ont été hospitalisés pendant une durée de moisde 5 jours, avec des extrêmes de 1 à 20 jours.

Les mois d'hospitalisations :

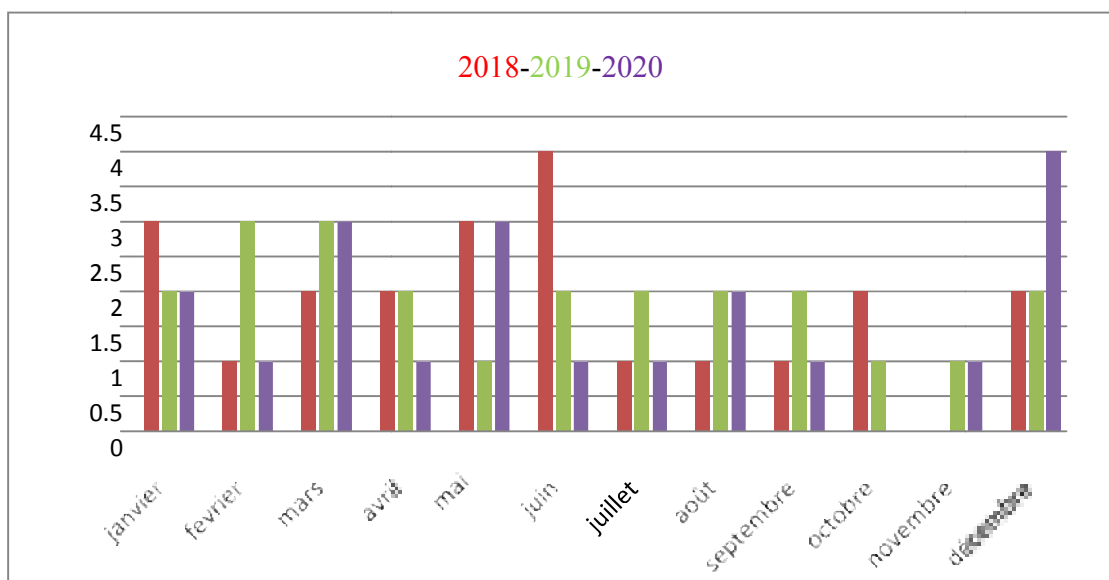


Figure 12: Les mois d'hospitalisations

*On remarque qu'en 2018 le moi de juin (dans l'été) avait plus d'hospitalisation ; contrairement au 2019 était février et mars; au2020 était décembre qui avaient plus d'hospitalisation.

Le traitement symptomatique :

Tableau 8: Répartition des malades selon la prise de trt symptomatique

| Le TRT | Effectif |
|------------------|----------|
| ATB | 15 |
| Albumine | 7 |
| Diurétique | 1 |
| Antihypertenseur | 1 |
| Lovinox | 1 |

*Tous les patients de notre étude ont reçu le traitement symptomatique surtout les antibiotiques et l'albumine

Le traitement de fond :

Tableau 9: Répartition des malades selon la prise du trt du fond de la maladie

| Thérapeutique | Effectif | pourcentage% |
|------------------|----------|--------------|
| CTC | 18 | 85,71 |
| Immuno+CTC | 2 | 9,52 |
| Biothérapie+ CTC | 1 | 4,76 |

*Le traitement de fond chez nos malades est basé sur les CTC dont 85,71% des patients corticosensibles ont le reçu ; 2 malades soit 9,52% sont corticorésistants ont traité par les immunosuppresseurs en association avec des doses faible de CTC.

Et 1 seul patient soit 4,76% CR est traité par la biothérapie associé avec des doses faible de CTC.

Les complications liées au traitement :**Tableau 10: Les complications liées au traitement**

| cpc liées aux trt | Effectifs | Pourcentage% |
|-------------------|-----------|--------------|
| Mentionné | 1 | 4,76 |
| Pas de cpc | 20 | 95,24 |
| Totales | 21 | 100 |

*Les cpc liées au trt étaient mentionné chez un malade parmi les patients qui ont traité par les immunosuppresseurs. (Réaction allergique aux MMF)

La vaccination

Tableau 11: Répartition des malades selon la vaccination

| la vaccination | Effectif | Pourcentage % |
|----------------|----------|---------------|
| non vacciné | 1 | 4,76 |
| non mentionné | 20 | 95,24 |
| Totale | 21 | 100 |

*La notion de vaccination est presque absente dans tous les dossiers sauf un seul malade ou il est mentionné non vacciné soit 4.67%.

La réponse au TRT :

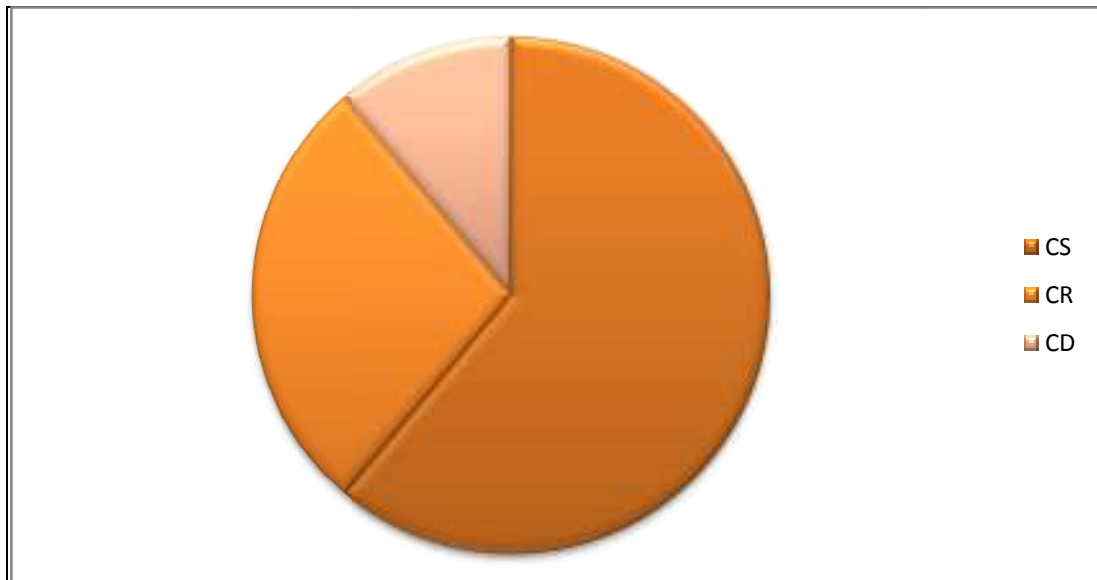


Figure 13: La répartition des malades selon la réponse au TRT

*La plus part des malades sont corticosensible soit 52,38%.

23,81% sont CR et 9,52% sont CD dans notre étude.

L'évolution :

Tableau 12 : La répartition des malades selon l'évolution

| Evolution | Effectif | Pourcentage % |
|-----------|----------|---------------|
| Mortalité | 3 | 14,28 |

Les malades soit 14 ,28% ont été décédés.

V. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.

Dans notre étude nous avons pu apprécier les aspects épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques du syndrome néphrotique chez l'enfant dans le service de pédiatrie de EPH Mohammed Boudiaf Ouargla durant une période de 03 ans allant de 01 janvier 2018 au 31 décembre 2020.

Les limites de l'étude :

*La détérioration des dossiers médicaux et leurs structures fragiles.

*Ainsi que la perte des dossiers.

* le manque des informations concernant l'évolution et surtout le retentissement de cette maladie sur la croissance staturo-pondérale et le niveau scolaire.

*Pas de contacte téléphonique pour tous les patients.

*L'encombrement des salles des archives qui influence négativement sur la recherche.

données démographiques

Le syndrome néphrotique chez l'enfant occupe une place importante en néphrologie pédiatrique, il semble plus fréquent ces dernières années. Touche environ 15 enfants pour 100 000.

La fréquence hospitalière du SN à Ouargla durant les trois années d'études était de ^[55] ^[56].

Tableau 13 : Comparatif de la Fréquence hospitalière :

| | Notre étude | Mali |
|------|-------------|------|
| FH % | 0,52 | 0,93 |

Dont l'âge est plus souvent varié entre 2 et 6 ans

Les résultats de notre étude est même de ceux retrouvés dans différentes études : ^[56] ^[57].

Tableau 14 : Comparatif de l'âge

| Pays | Notre étude | Maroc | Monde |
|-------------|-------------|--------|-------|
| | | 2012 | |
| L'âge (ans) | 4-10 | 06 ans | 6 |

La classique prédominance masculine est retrouvée dans la littérature et dans les études avec les pourcentages suivantes : ^[56] ^[57].

Tableau 15 : Comparatif du sexe

| Pays | Maroc | France |
|------------------|-------|--------|
| | 2012 | |
| le sexe masculin | 59% | 66% |

Contrairement à notre étude ; où le sexe féminin était un peu plus touché par cette affection soit 52,38 %.

Une étude de Carlos Z en 1977 en Côte d'Ivoire montre aussi une nette prédominance de sexe féminin avec près de 2 filles pour un garçon ^[56].

D'autres auteurs trouvent une égale répartition selon le sexe en Afrique. Mais il n'existe pas de lien significatif entre le sexe et la survenue du SN ^[56].

Données cliniques :

Tableau 16: Comparatif des ATCD personnels

| ATCD personnels | Notre étude | Maroc |
|-----------------|-------------|-------|
| Asthme | 4,76% | |
| Lupus | | 8% |

* Tandis que ;

Tableau 17 : Comparatif des ATCD de néphropathie dans la famille

| | Notre étude | Mali |
|--------------------|-------------|-------|
| SN dans la famille | 14,29% | 16,7% |

La notion d'atopie chez nos malades ou chez les autres qui font des infections, perturbation dans le système immunitaire ou le caractère familiale l'ensemble expliquent les facteurs qui déclenchent la maladie.

*Concernant les signes cliniques,

Un syndrome néphrotique est suspecté lorsqu'il existe des œdèmes, responsables d'une bouffissure des paupières le matin, d'un gonflement des chevilles dans la journée en position debout.

L'excès d'eau et de sel dans l'organisme peut également entraîner un gonflement de l'abdomen (ascite), des bourses chez le garçon (hydrocèle), une accumulation d'eau autour des poumons (épanchement pleural). Ces œdèmes sont gênants, mais le plus souvent ne sont pas dangereux. Lorsque ils ont importants ils vont engendrer l'IRA qui est expliqué par l'urémie.

On peut voir aussi et a cause des cpc liées à la maladie ou au trt ; l'HTA lorsqu'elle est très élevé, elle va engendrer des convulsions voire des encéphalopathies hypertensive.

Le SN est souvent déclenché par un Sd infectieux ou on a trouvé la fièvre et l'asthénie en plus.

Tableau 18 : Comparatif des signes cliniques

| | Notre étude | Mali |
|------------------------------|-------------|-------|
| Œdème | 100% | 89% |
| Sd infectieux | 19,05% | 8,3% |
| Urémie | 9,52% | 12,5% |
| Encéphalopathie hypertensive | 4,76% | 2,1% |

Devant ces œdèmes, on peut facilement affirmer qu'il s'agit d'un syndrome néphrotique en recherchant la présence de protéines dans les urines qui dépasse 40mg/m²/h.

Données biologiques :

La fuite massive des protéines dans les urines résulte des différentes perturbations sanguines tel que :

Tableau 19 : Comparatif des examens biologiques

| Examen sanguin | Notre étude | Mali |
|------------------------|-------------|-------|
| Albuminémie basse | 100% | 100% |
| Protidémie basse | 100% | 45,8% |
| Lipidémie totaux élevé | 100% | 29,2% |
| Cholestérolémie élevé | 100% | 25% |
| Triglycéride élevé | 100% | 16,7% |
| Créatinine élevé | 14,28% | 4,2% |
| C3 élevé | 4,76% | - |
| Aslo | - | 2,1% |

Ces perturbations sont constantes chez tout nos malades cela est le même qu'on trouve dans la littérature et dans les études ^[56].

* L'insuffisance rénale fonctionnelle est transitoire et parfaitement réversible si le SN est CS. Chez nos patients ; La créatinémie élevée observée chez 03 malades soit 14.28%

*Au terme du bilan clinique et para clinique nous avons conclure à une forme pur de syndrome néphrotique et des formes impures ^{[56] [57]}.

Tableau 20 : Comparatif du type de SN

| | Notre étude | Maroc | Mali |
|-----------|-------------|-------|------|
| SN pur% | 57,14 | 85,33 | 83,3 |
| SN impur% | 42,86 | 14,66 | 16,7 |

* Dans ces études, le signe d'impureté était rattaché à l'HTA, alors que dans notre étude, il était rattaché à l'hématurie et à l'HTA (le SN sera soit secondaire à une autre maladie ou c'est une GNA)

En dehors des œdèmes, le syndrome néphrotique expose à certaines complications.

Il est responsable d'anomalies de la coagulation qui augmentent le risque de formation de caillots dans la circulation (risque de thrombose).

Les infections bactériennes sont fréquentes et peuvent survenir au début de la maladie.

Les infections virales, en particulier la varicelle, peuvent être aggravées par les médicaments donnés

Donc on trouve essentiellement les infections, les œdèmes et les accidents thromboemboliques. Dans notre études ; les **cpc œdémateux sont un peut plus fréquente** par rapport aux autres soit (57,14%). Contrairement au Maroc et dans le monde entier ou les CPC infectieuses sont les plus dominantes ^[56].

* Au Mali aucun Cpc n'a été trouvées ^[55].

Données histologiques :

*les malades qui ont CR ont bénéficiés d’un examen histologique (la PBR) ; et on a retrouvé le type LGM chez 02 malades et HSF chez 1.

Tableau 21 : Comparatif de type histologique

| type histologique | notre étude | Maroc |
|-------------------|-------------|-------|
| LGM | 9,52% | 30% |
| HSF | 4,76% | 15% |

En générale ; le type LGM est plus observé que l’HSF comme dans la littérature.

*Dans des études différentes ; Il apparait que la race des patients influence fortement les variantes histologiques responsables du SN.

Données thérapeutiques :

*Dans notre étude et Durant toutes les années ; la plus part des malade ont été hospitalisés pendant une durée de mois de 5 jours.

Au Mali ; 54,2% des patients été hospitalisés pendant une duré moins de 15 jours

*Les hospitalisations longues sont réservées à la première poussée ou lors de complications.

*On a recherché la notion de saisonnalité mais on ne la pas trouvé.

*Le traitement symptomatique ainsi que le traitement adjuvant à la corticothérapie appliqués chez tout nos enfants, cela était suivi selon la littérature ; aussi dans toutes les autres études.

85,71% des patients ont reçu une corticothérapie dans notre étude ; elle été faite par voie orale a base de prédnisone (cortancyl*) à une dose de 60mg/m²/j.

Le bolus par méthyl-prédnisolone a été administré chez 10 malade soit47,61%,

Le traitement immunosupresseur a été prescrit chez 02 malades en deuxième intention dans notre étude.

Le type d’immunosupresseurs été utilisé chez nos patients : la cyclosporine A ; MMF et le en association avec des dose faible de CTC et 1 seul malade traité par le Rituximab comme

biothérapie.

Tableau 22 : Comparatif des thérapeutiques

| Le trt | Notre étude | Maroc | Mali |
|--------|-------------|-------|------|
| CTC | 85,71% | 100% | 100% |
| MP | 47,61% | 13% | 6% |
| IS | 14,28% | 25% | 23% |

Concernant Les complications liées au trt, un seul patient dans notre étude a fait une réaction allergique au MMf

L'inobservance est une cause majeure d'échec thérapeutique ; et En tant que notre étude était rétrospective, il est difficile pour nous d'obtenir des données objectives concernant le suivi et l'observance thérapeutique chez nos malades ^[56].

Mais malgré sa La corticosensibilité reste plus fréquente que la corticoresistance dans notre étude et les études comparatives et ce résultat et suis la littérature ou le SN chez l'enfant est CS dans la plus part des cas.

L'évolution :

La mortalité est surtout imputée aux complications infectieuses et thromboemboliques, à celle de l'insuffisance rénale chronique.

Dans notre série, 03 décès ont été relevés : l'un est secondaire à une cpc thromboembolique et l'autre suite a une insuffisance rénale et la 3^{eme} ; suite a une infection sévère associer aune CIVD ;

Ces cas de décès sont évitables par le contrôle régulier du dosage de l'albuminémie, particulièrement en cas de corticorésistance, et la prise en charge précoce d'une insuffisance rénale chronique.

Une notion très importante nous voulons l'exploiter c'est :

Le retentissement sur la scolarité et sur la croissance staturo-pondérale puisque le syndrome néphrotique n'entraîne pas de conséquences sur les capacités intellectuelles de l'enfant ; mais au moment des poussées aiguës, le diagnostic et la mise en route du traitement peuvent nécessiter un temps d'hospitalisation et entraîner un absentéisme

scolaire. En outre, les traitements peuvent entraîner des effets secondaires en particulier le traitement par corticoïdes :

- modification de l'aspect du visage
- ralentissement de la croissance

Mais malheureusement les données sont absentes.

VI. CONCLUSION

Le syndrome néphrotique à Ouargla se révèle être une affection relativement fréquente et chronique chez l'enfant. Dont leurs fréquence des rechutes, leurs difficultés de la prise en charge, leurs retentissement psychologique et scolaires sur l'enfant et surtout leurs suivi par ces parents.

Notre étude était une étude rétrospective transversale étudiant les dossiers des patients hospitalisés durant la période de 01 janvier 2018 au 31 décembre 2020.

Elle s'est déroulée dans le service de pédiatrie de l'EPH Mohammed Boudiaf – Ouargla- ; et était portée sur les patients de 01 à 15 ans admis au service pour un syndrome néphrotique.

Les résultats que nous avons trouvés dans notre étude ne sont pas entièrement différentes de ceux trouvés dans la littérature ou dans les diverses études dans le monde.

VII. RECOMENDATIONS :

Nous profitons donc de cette occasion pour proposer :

1) Auprès des autorités sanitaires

- Essayer de créer un Service de néphropédiatrie afin de rendre accessibles les moyens diagnostiques et thérapeutiques, qui amélioreraient le pronostic des enfants atteints de SN.
- Promouvoir des campagnes de sensibilisation sur la maladie et surtout le suivi.
- Essayer aussi d'informatiser les archives des dossiers

2) Aux agents de santé

- Il faut veiller sur le remplissage des dossiers.
- Elaborer un protocole efficace et adapté pour une prise en charge multidisciplinaire et un suivi rigoureux.
- faire une fiche de surveillance standard et compréhensible pour les parents.

3) Aux parents :

- Consulter précocement dès les premiers symptômes.
- la bonne observance du traitement et la patience.

BIBLIOGRAPHIE :

- 1- **Maalley B, weli M, Charfi F et al.** Prise en Charge Thérapeutique du Syndrome Néphrotique Corticodépendant de l'enfant
- 2- **Keita Y, Lemrabott AT, Sylla A et al.** Le syndrome néphrotique idiopathique (SNI) de l'enfant à Dakar : à propos de 40 cas. 21 MARS 2017 :1-6.
- 3- **Srivastava T, Simon SD, Alon US.** High incidence of focal segmental glomerulosclerosis in nephrotic syndrome in childhood. *Pediatr nephrol.* 1999 :13-18
- 4- MOUNIER F, GLUBLER M.C. Développement embryofœtal du rein in ROYER.P, HABIB R., MATHIEU H, BROYER M, Néphrologie pédiatrique, Flammarion, 1983, p.11-27
- HAMBURGER J., ROSNIER J., GRUNFELD J.P. Néphrologie, 2 vol Flammarion, Médecine-Science, Paris, 1973 ; 11 ; 101-110
- 5- COFFI A.C. Les néphropathies de l'enfant en milieu hospitalier à Abidjan A propos de 120 cas. Thèse de Doctorat en Médecine, 1995
- 6- Proteinurie et syndrome néphrotique de l'adulte dans le service de néphrologie et d'unité d'hémodialyse de l'hnp : à propos de 65 cas. présentée par m. amadou abdoulaye pour obtenir le grade de docteur en médecine soutenue publiquement les 2005 pages 27-30.
- 7- Niaudet P. Syndrome néphrotique chez l'enfant. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 2008.
- 8- Bensman A, Antignac C. Notions récentes sur la pathogénie de la néphrose. Journées Parisiennes de Pédiatrie, 2005 : 68 - 75
- 9- Bellaïche M, Viala J. Pédiatrie. Vernazobres Grego, 2001 : 357
- 10- Leporrier M. Petite encyclopédie médicale Hamburger: Guide de pratique médicale. Paris : Lavoisier, 20^e édition, 2011 : 857
- 11- Maxwell PH. Néphrologie. Belgique: De Boeck, 2009: 11,
- 12- **Atkins RC, Chadban SJ.** Glomerulonephritis. *The Lancet.* 2005
- 13- D.Sahali, P. Grimbert .Mécanismes moléculaires impliqués dans l'activation lymphocytaire T au cours du syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes. Flammarion médecine-sciences-actualités néphrologiques 2003
- 14- Frange P, Frey MA, Deschênes G. Immunité cellulaire et traitement immunosuppresseur du syndrome néphrotique idiopathique corticosensible. Archives de pédiatrie. 12, 2005, 303-315.
- 15- Hoyer JR, Vernier RL, Najarian JS, et al. Recurrence of idiopathic nephrotic syndrome after renal transplantation. *The lancet.* 2, 1972, Vol. 7773, 343-348
- 16- Rea R, Smith C, Sandhu K, et al. Successful transplant of a kidney with focal segmental glomerulosclerosis. *Nephro Dial Transplant.* 16, 2001, 416-417
- 17- Cattran D, Neogi T, Sharma R, et al. Serial Estimates of Serum Permeability Activity and Clinical Correlates in Patients with Native Kidney Focal Segmental Glomerulosclerosis. *J Am Soc Nephrol.* 2003, Vol. 14, 448-453
- 18- Kemper MJ, Wolf G, Muller-Wiefel DE. Transmission of Glomerular Permeability Factor from Mather to Child. *The New England Journal of Medicine.* 2001, Vol. correspondence, 386-387
- 19- McCarthy ET, Sharma M, Savin VJ. Circulating Permeability Factors in Idiopathic Nephrotic Syndrome and Focal Gloméruslosclerosis. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2010, Vol. 5, 2121-2215
- 20- P.Niaudet, C.Antignac .Actualités du syndrome néphrotique. Arch pédiatr 2001 :3-311
- 21- **Brunet Ph, Berland Y.** Le syndrome néphrotique: physiopathologie; diagnostic; évolution et pronostic; principes du traitement. Méditerranée médicale, n°393-Janv. 1990, p6.
- 22- **Hamburger J.** Le syndrome néphrotique. Revue du praticien, 15 Mars 2003, Tome 50, 1807-1816.
- 23- **Hamburger J.** 1817-1822.
- 24- **Hannedouche T.** Le syndrome néphrotique. (mise à jour le 5 mai 2000)
www.nephrohus.org/3_cycle_folder/GN_sd_nephrotique.html .
- 25- AUDARD.V, ORY.V, ZHANG.S.Y, CANDELIER.M, PAWLAK.A, LANG.P, SAHALI.D *Les données récentes sur la physiopathologie du syndrome néphrotique idiopathique Archives de pédiatrie* 2009;16: 793 -795
- 26- Patrick niaudet .Syndromes néphrotiques congénitaux et infantiles. Néphrologie et thérapeutique 1(2005) 63-70
- 27- A.D.Gbadoe, G.napo-koura .Le syndrome néphrotique Primitif de l'enfant en Afrique noire. Arch pédiatr 1999 :09-985
- 28- **Abdel-hafez M, Schimada M, Lee PY, et al.** Idiopathic Nephrotic Syndrome and Atopy: Is There a Common link? *Am J Kidney Dis.* 2009, : 945-953

- 29-Geary D, Schaefer F. *Comprehensive Pediatric Nephrology*. s.l. : Mosby, 2008. p 978
- 30-Andolino TP et Reid-Adam J. Généralités sur le syndrome néphrotique idiopathique .Pediatrics in Review 2015. mars.; <https://doi.org/>
- 31-Niaudet P. Syndrome néphrotique chez l'enfant. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 2010
- 32-SYNDROME NEPHROTIQUE DE L'ENFANT A ABIDJAN .ASPECTS CLINIQUES ET EVOLUTIFS. Par YODA MOUSSA Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine soutenue publiquement le 08./07/1997 page 26-27
- 33-ASPECTS P 109-111
- 34-Ahlam ait ray .Néphrose lipoïdique de l'enfant .Thèse doctorat médecine, casa, 2004 n°220 P 120.
- 35-Etienne Berard, Michel Broyer .Syndrome néphrotique pur corticosensible de l'enfant.. Néphrologie et thérapeutique 2005 :150-156.
- 36-Syndrome néphrotique pur corticosensible de l'enfant.. 2005 :156-162.
- 37-Hodson Em, Wilis Ns .Non-corticoid treatment for nephritic syndrome in children. .Cochrane database sysreview 2008 JAN23 :1-2 .
- 38-Anke Schwartz .NEW aspect of the treatment of nephrotic syndrome. J Am nephrol 12:s44-S47, 2001..
- 39-Haute autorité de santé. Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. www.has-santé.fr avril 2008
- 40-Patrik.Niaudet. Traitement du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. Médecine thérapeutique /pédiatrie vol2,n° 6 :451-6 DEC1999
- 41-- ASPECTS P 111-117
- 42- ASPECTS P 111-117
- 43-Hodson Em, Wilis Ns .Non-corticoid treatment for nephritic syndrome in children. .Cochrane database sysreview 2008 JAN23 :1-2.
- 44- **Haute autorité de santé**. Syndrome néphrotique chez l'enfant. Le journal de pédiatrie et de puériculture. 2017 ;(30) : 32-42
- 45- BAHAT E, AKKAYA BK. Comparison of pulse and oral steroid in childhood membranoproliferative glomerulonephritis. J nephrol 2007MAR 20(2): 45-234
- HARI P ,BAGGA.A. Short term efficacy pf intravenous dexamethasone and methylprednisone therapy in steroid resistant nephrotic syndrome. Indian pediatri 2004 OCT,41:993-1000
- 46-Laube .Gf, Leumann Ep Children with steroid –sensitive nephrotic syndrome come of age: long term outcome. J pediatri 2005 AUG, 147(2):7-202
- Ashton Chen , Rachel Frank Idiopathic membranous nephropathy in pediatric patients: presentation, response to therapy, and long-term outcome. BMC nephrology, 2007, 8:11
- 47-Berard E, Broyer M, Dehennault M, Dumas R, Eckart P, Martinat L et al. Syndrome néphrotique pur cortico-sensible de l'enfant. Néphrol Ther, 2005 ;1 ;06-150
- 48-**Haute autorité de santé**. 43-52
- 49-P.Frange, M.A.Frey. Immunité cellulaire et traitement immunosuppresseur du syndrome néphrotique idiopathique corticosensible. Arch pédiatr 12(2005) 305-315
- BAHAT E, AKKAYA BK. Comparison of pulse and oral steroid in childhood membranoproliferative glomerulonephritis. J nephrol 2007 Mar 20(2): 45-234
- QUAGLIA M, STRATTA P. Idiopathic membranous nephropathy : management strategies. Drugs 2009,69(10) : 17-1303
- 50-MOUGENOT B, JAAR B, MIGNON F. *Biopsie rénale*. Encycl Méd Chir. Néphrologie-urologie 1993 ; 18-024-A-10 ; 1993 : p 7
- 51-J.Chemli, A.Harbi. Traitement du syndrome néphrotique idiopathique corticorésistant. Arch pédiatr 2009,16 :260-268
- 52- www.has-santé.fr
- 53-BARRIL G, TERUEL JL .Vaccination scheme in advanced chronic kidney disease. Nefrologia 2008, 28SUPP3:9-95.
- 54-Ahlam ait ray. Néphrose lipoïdique de l'enfant .Thèse doctorat P90
- 55-M.Mahamadou Saliho BALDE. SNI au département de pédiatrie du CHU GABRIEL TOURE ; thèse pour l'obtention de grade docteur en médecine . MALI .10.09.2020
- 56-Mlle.RASOHERIMAMY Nirina Omega ;Aspects clinique et évolutif du SNI de l'enfant à l'hôpital universitaire mère enfant TSARALALANA ; thèse pour obtenir le grade de docteur en médecine.MADAGASCAR . 2013.
- 57-Mme.Kenza KRITI.Aspects thérapeutique et évolutif de SN chez l'enfant ; these pour obtenir le grade de docteur en médecine. MAROC.2012

La fiche d'enquête :

| | |
|---|--|
| Nom | |
| Prénom | |
| Age | |
| Sexe | |
| ATCD : personnels Familiales | |
| Motif d'hospitalisation | |
| Les signes cliniques de la maladie | |
| Les signes biologiques : la protéinurie | |
| Les examens biologiques sanguins | |
| Le type de SN | |
| Le type histologique | |
| L'année d'hospitalisation | |
| Le mois d'hospitalisation | |
| La durée d'hospitalisation | |
| Le trt symptomatiques | |
| Trt de fond | |
| Vaccination | |
| Evolution | |
| Les CPC : de la maladie De TRT | |



LAKAS Hala
**LE SYNDROME NEPHROTIQUE CHEZ LES
ENFANTS HOSPITALISE DE L'EPH
D'OUARGLA
(2018-2020)**



*Mémoire de fin d'études pour l'obtention du
doctorat en médecine*

Résumé

Le syndrome néphrotique est la glomérulonéphrite la plus fréquente parmi les affections rénales de l'enfant.

Il s'agissait d'une étude rétrospective transversale; a pour but d'étudier le syndrome néphrotique chez l'enfant, sur une période allant de 01 janvier 2018 au 31 décembre 2020 dans le service de pédiatrie EPH Mohammed Boudiaf – Ouargla-.

Nous avons étudié le cas de 21 patients présentant un SN confirmé selon les critères d'inclusion établis.

Le SN à Ouargla représentait 0,52% des admissions hospitalières pédiatriques.

La tranche d'âge la plus touchée était de 4 à 10ans avec une prédominance féminine. L'œdème était le principal motif de consultation et le signe clinique majeur de la maladie, La protéinurie est le maître signe biologique.

La prédnisone en association avec un traitement symptomatique a permis d'obtenir souvent une corticosensibilité donc une rémission thérapeutique.

La corticorésistance nécessite un volet thérapeutique plus avancé et plus spécifique.
(Immunosuppresseurs)

La PBR montre le type de néphropathie à lésion glomérulaire minime LGM est le plus observé par rapport au type d'hyalinose segmentaire et focale (HSF).

La mortalité survenait le plus souvent dans un contexte d'insuffisance rénale, d'infections ou d'une complication thromboembolique.

Donc, il semble important de le diagnostiquer et traité précocement ; le surveillé régulièrement ; et détecter précocement les infections responsables de rechutes fréquentes; et en fin de faire une éducation sanitaire pour informer les patients ou leurs parents sur l'évolution prolongée et la possibilité de rechutes et de corticorésistance.

Mots clés : protéinurie ; œdème ; corticoïdes ; LGM ; immunosuppresseurs

Encadreur : BENHACENE Nacima

**Année
universitaire
2020/2021**