

République Algérienne Démocratique et Populaire
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

ⵜⴰⵎⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵉⵎⵎⴰⵔⵉⵏ ⵏ ⵉⵏⵉⵎⵎⴰⵔⵉⵏ
UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAÏD
FACULTE DE MEDECINE
DR. B.BENZERDJEB – TLEMCEM



جامعة أبو بكر بلقايد
كلية الطب
د.ب. بن زرجب - تلمسان

DEPARTEMENT DE MEDECINE

MEMOIRE DE FIN D'ETUDES POUR
L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MEDECINE

Le syndrome néphrotique chez l'enfant

Présenté par :

- Berraih Fatima Zahra.

- Lokbani Manel Fatiha.

- Arbouz Amina.

Directrice de Thèse
Assistante En Pédiatrie
Docteur Sarah BENHEDDI

Année Universitaire 2023/2024

Directrice de Thèse
Assistante En Pédiatrie
Docteur Sarah BENHEDDI

Présenté par :

- Berraih Fatima Zahra.
- Lokbani Manel.
- Arbouz Amina.

Tout d'abord ,notre gratitude à ALLAH le tout puissant et miséricordieux qui nous a accordé la santé, la persévérance et la sagesse nécessaire pour mener à bien ce mémoire, qui nous a guidé vers les bons chemins, qui nous a donné la volonté de commencer , la force d' initier, la patience de poursuivre et le courage pour affronter les défis et surmonter les obstacles rencontrés tout au long de la durée de réalisation.

Remerciements

Nous tenons à adresser un immense et chaleureux remerciement à notre chère assistante en Pédiatrie **Docteur Sarah BENHEDDI**. Votre dévouement sans faille, votre expertise et votre précieuse guidance ont été les piliers de ce travail. Tout au long de cette collaboration, votre leadership éclairé, empreint de patience et de bienveillance, nous a inspirés et motivés.

Merci, Docteur BENHEDDI, pour avoir dirigé ce projet avec tant de rigueur et d'enthousiasme. Vos conseils avisés et votre soutien infaillible ont illuminé notre parcours, nous guidant à travers les défis et les réussites avec assurance et clarté.

Votre confiance en notre capacité à mener à bien cette tâche nous a donné l'élan nécessaire pour dépasser nos limites et atteindre de nouveaux sommets. Votre présence encourageante et votre sens de l'écoute ont créé un environnement propice à l'apprentissage et à la croissance personnelle et professionnelle.

Au-delà de votre rôle professionnel, vous incarnez les valeurs d'empathie, de compassion et de dévouement qui font de vous non seulement une brillante professionnelle de la santé, mais également un modèle inspirant pour nous tous.

Nous sommes profondément reconnaissants pour tout ce que vous avez fait et continuerez à faire pour nous et pour ceux que nous servons.

Nous souhaitons également exprimer notre profonde gratitude à Madame Chef de service de Pédiatrie à l'EPH Maghnia, Docteur DJELLAS, et au monsieur Kaddour chef de service pour leur générosité, leur soutien inconditionnel et leurs enseignements précieux tout au long de notre parcours. Leur expertise et leur bienveillance ont enrichi notre expérience et ont contribué à façonner notre développement professionnel.

Nos remerciements vont également aux médecins Généralistes du service de pédiatrie : Dr. GUETTAYA et Dr. BENYAHYA, Dr .BENNAZOUZ, Dr MAHBOUB pour leur camaraderie, leur soutien constant et leur collaboration précieuse. Leur encouragement et leur amitié ont rendu notre travail plus enrichissant et ont renforcé notre esprit d'équipe.

A tout le personnel soignant du service, nous adressons notre profonde reconnaissance pour leur dévouement, leur compassion et leur dévouement envers les patients. Leur engagement envers le bien-être des petits anges et leur professionnalisme sont une source d'inspiration pour nous tous.

A tous les enfants que nous avons eu le privilège de soigner, vous êtes les véritables héros de notre internat. Votre force, votre courage et votre résilience nous ont inspirés chaque jour, et nous sommes reconnaissants pour les leçons de vie que vous nous avez enseignées.

Enfin, à nos familles et à nos amis, nous vous remercions du fond du cœur pour votre amour, et votre compréhension tout au long de ce parcours. Votre présence et votre soutien ont été une source de réconfort et de force pour nous dans les moments les plus difficiles.

Ensemble, nous avons accompli tant de choses, et nous sommes reconnaissants à chacun d'entre vous pour avoir fait partie de ce voyage enrichissant.

"Ensemble, nous continuons à guérir, à soulager et à écouter, avec compassion et détermination, car comme le dit si bien le proverbe africain : 'Seul on va plus vite, mais ensemble on va plus loin.'"

Je dédie ce travail :

A ma mère Djemaa SEFFAHI, celle qui a tracé mon chemin de la réussite avec ses sacrifices, celle qui m'inspire chaque jour et me donne de la force. A mon exemple, les mots ne sauraient exprimer pleinement la gratitude, la reconnaissance et l'amour que je te porte.

A mon père Mustapha, mon pilier de tous les jours, la personne la plus digne de mon estime et mon respect. Merci pour l'amour inconditionnel et le soutien indéfectible.

A Bouchra ma petite sœur, merci de m'écouter, de me soutenir et de remplir ma vie de joie et de fou rire. Que notre complicité et notre amour fraternel restent gravés pour l'éternel.

A l'hommage de mes grands-pères Mohammed SEFFAHI et Khatir ARBOUZ dont la sagesse et l'amour que vous m'avez donnés continuent à illuminer ma vie. Vous resterez gravés dans mon cœur.

Un grand merci pour mes amies Manel et Fatima pour leur travail. Que cette fin soit une nouvelle aventure pleine de réussite et d'épanouissement.

Je tiens à exprimer ma gratitude pour les médecins spécialistes et généralistes de l'EPH MAGHNIA pour leur générosité à me partager leur connaissance et compétences sans la moindre hésitation spécialement : Dr BENCHACHOU, Dr OTMANI, Dr SAADI, Dr FARES, Dr BENLEBBED, Dr BENYOUCEF, Dr BENHEDDI, Dr BELMIMOUNE

.....

AMINA

Je dédie ce mémoire

A mes chers parents, piliers de ma vie, dont le dévouement et l'amour indéfectible ont façonné mon parcours. Vos sacrifices et votre soutien inconditionnel ont été les fondements sur lesquels j'ai construit ma réussite. Chaque réussite que j'ai accomplie est le reflet de votre guidance et de votre exemple inspirant.

A mes deux frères bien-aimés Chouaib et Wassim, compagnons de jeux et de confidences, merci pour votre présence constante et votre soutien sans faille.

A la mémoire de mes grands-parents, figures aimées qui restent gravées dans mon cœur. Votre héritage de valeurs familiales et de persévérance continue d'éclairer ma route, même en votre absence physique.

A mes chères amies fidèles Wafaa, Basma , Ihcen , merci d'avoir partagé avec moi les moments forts de la vie. Votre amitié sincère été des phares dans les moments sombres et des sources d'inspiration dans les moments de doute.

Un sincère remerciement à mes amies et sœurs Fatima et Amina pour leur travail. Je suis profondément reconnaissante pour votre aide précieuse.

Enfin, à tous ceux qui ont croisé ma route et ont contribué à mon épanouissement, je vous adresse ma profonde gratitude. Que cette dédicace soit le témoignage de l'immense reconnaissance que j'éprouve envers chacun d'entre vous, et que votre influence continue d'inspirer mes pas vers de nouveaux défis et de nouvelles réalisations.

Manel

Je dédie ce travail :

A mes chers parents, les piliers de mon existence, et les étoiles qui illuminent mon chemin. Votre amour inconditionnel et votre soutien infini ont façonné la personne que je suis aujourd'hui. Je vous aime plus que les mots ne peuvent l'exprimer. Avec tout mon amour et ma gratitude éternelle.

A ma merveilleuse maman, la source infinie d'amour, de sagesse et de bonté dans ma vie. Ton dévouement inébranlable et ta tendresse infinie ont illuminé chacun de mes jours. À travers les hauts et les bas, tu as été ma confidente et ma meilleure amie.

A mon cher père, l'homme dont la force, la sagesse et la gentillesse ont été mon inspiration. Je t'envoie mes vœux les plus sincères de guérison et de bon rétablissement. Que la force t'accompagne dans cette épreuve. Je suis là à tes côtés, avec tout mon amour et mon soutien.

A mes frères ILYAS, ABDEL ILLAH, AYOUB, MOUAADH, mes complices, mes amis, dans chaque instant, ensemble, unis. De nos rires aux défis partagés. Une fraternité éternelle, jamais brisée. Je vous aime.

A la mémoire de mon grand-père, que votre âme repose en paix

Un sincère remerciement à mes amies Manel et Amina pour leur travail. Votre aide précieuse est profondément appréciée.

A ma chère amie Houda , à mes proches et à ceux qui me donnent de l'amour et du soutien. Merci d'être toujours là, merci d'être vous.

Je tiens à exprimer ma gratitude pour les médecins spécialistes et généralistes, ainsi que le personnel paramédical de l'EPH MAGHNIA pour leur générosité à me partager leur connaissance et compétences sans la moindre hésitation.

FATIMA ZAHRA

TABLE DES MATIERES

REMERCIEMENT.....	I
DEDICACES.....	IV
TABLE DES MATIERES.....	VII
LISTE DES FIGURES	IX
PARTIE THOERIQUE.....	
INTRODUCTION.....	01
1-Définition.....	03
2-Epidémiologie.....	03
3- Pathogénie	04
A-Etiopathogénie.....	04
B-Rappel anatomique sur le rein.....	04
C-Rappel physiologique.....	07
D-Physiopathologie de syndrome néphrotique.....	09
E-Anapathologie.....	10
4-Le diagnostic.....	13
Le diagnostic positif.....	13
Le diagnostic étiologique.....	18
Le diagnostic différentiel.....	20
5- Les complications du Syndrome néphrotique.....	21
6- La prise en charge thérapeutique du syndrome néphrotique.....	23
Les objectifs.....	23
Les armes thérapeutiques.....	23
<i>Le pronostic du SN.....</i>	<i>40</i>
<i>La biopsie rénale.....</i>	<i>43</i>
<i>Modalités de suivi des enfants avec un SN.....</i>	<i>46</i>
7-conclusion.....	47

PARTIE pratique	
Introduction.....	49
Objectifs.....	50
Matériel et méthode.....	51
Résultats.....	53
Commentaires et discussions	64
conclusion.....	66

LISTE DES FIGURES

Figure 01: Anatomie du néphron.....	05
Figure 02: La vascularisation rénale.....	06
Figure 03: La physiopathologie du SN.....	10
Figure 04: Caractéristiques en microscopie électronique des troubles immunologiques glomérulaires.....	11
Figure 05: Altération de la barrière de filtration glomérulaire.....	12
Figure 06: Hyalinose segmentaire et focale.....	12
Figure 07: Signes cliniques du SN.....	14
Figure 08: Désordre de l'homéostasie.....	16
Figure 09: Fuite des protéines dans les urines.....	17
Figure 10: l'algorithme du traitement du SN	35
Figure 11: Algorithme de traitement d'un enfant atteint de SNCD.....	36
Figure 12: La biopsie rénale.....	43

La Première Partie :

La Partie Théorique

Références :

- 1) file:///C:/Users/choua/Documents/syndrome_nephrotique_enfant_2023_boyer.pdf
- 2) <file:///C:/Users/choua/Documents/LivretSNlenfant-2-2.pdf>
- 3) Université ABOUBAK BELKAIDE _ Faculté de medecineTLEMCEM _ module de pédiatrie
PrBENDEDDOUCHE : <file:///C:/Users/choua/Downloads/Sd%20n%C3%A9phrotique%20de%20L'enfant.pdf>.
- 4) <file:///C:/Users/choua/Downloads/N%C3%A9phrologie%20%20R%C3%A9f%C3%A9rentiels%20EDN%202020.pdf>.
- 5) [Livres néphrologie pédiatrique réalisés par Dr Nekkouché.](#)
- 6) Livre des référentiels ECNI néphrologie 9^{ème} édition.
- 7) cours syndrome néphrotique université ferhat abbas setif Dr H.Kheloufi.
- 8) Appareil urinaire-Anatomie physiologie ASP15

Images

- <https://medecine-integree.com/le-systeme-renal/>
- <http://recap-ide.blogspot.com/2013/12/anatomie-urinaire.html>
- https://sites.uclouvain.be/1001Pediatric_Liver_Transplant/coursnephro/SyndNephrot.htm
- https://www.researchgate.net/figure/Biopsie-renale-montrant-une-lesion-de-hyalinose-segmentaire-et-focale-chez-un-enfant_fig3_315502332
- Le syndrome néphrotique de l'enfant : quoi de neuf en 2023 ? Nephrotic syndrome in children: What's new in 2023?.

INTRODUCTION :

Le syndrome néphrotique (SN) représente un ensemble complexe de manifestations cliniques et biologiques caractérisé par une fuite anormale de protéines à travers le filtre glomérulaire du rein. Ce syndrome, bien que relativement rare, revêt une importance clinique majeure en raison de ses conséquences graves sur la santé des patients, en particulier chez les enfants. Il se traduit par une protéinurie massive, une hypoalbuminémie et peut être associé à diverses affections rénales et systémiques.

Au-delà de ses implications médicales, le syndrome néphrotique soulève également des questions importantes concernant sa physiopathologie, son diagnostic précoce et précis, ainsi que ses modalités de prise en charge thérapeutique.

Malgré les avancées significatives dans la compréhension de ses mécanismes sous-jacents, de nombreux aspects de cette pathologie demeurent mal élucidés.

Ce mémoire vise à explorer en profondeur les divers aspects du syndrome néphrotique. Nous examinerons en détail les mécanismes physiopathologiques impliqués dans son développement, les différentes étiologies possibles, ainsi que les méthodes diagnostiques les plus récentes et les traitements disponibles. En outre, nous aborderons les implications psychosociales et l'impact sur la qualité de vie des patients atteints de cette maladie chronique.

À travers cette étude approfondie, nous espérons non seulement contribuer à une meilleure compréhension de cette pathologie complexe, mais également offrir des perspectives prometteuses pour l'amélioration des stratégies diagnostiques et thérapeutiques, ouvrant ainsi la voie à une prise en charge plus efficace et individualisée des patients atteints du syndrome néphrotique.

1. DEFINITION :

Le syndrome néphrotique (SN) se caractérise par la présence conjointe d'une :

- Importante fuite de protéines (protéinurie supérieure à 3g/24h).
- Une hypo-protidémie inférieure à 60g/L.
- Une diminution du taux d'albumine en dessous de 30 g/L.

Il peut survenir à tout âge, mais il est plus fréquent chez les enfants.

Il peut être d'origine primaire sans cause identifiable (idiopathique), ou secondaire à diverses conditions sous-jacentes telles que des infections, des maladies auto-immunes (comme le lupus érythémateux disséminé), des maladies héréditaires, des médicaments ou d'autres affections rénales.

Le syndrome néphrotique est dit pur lorsqu'il est isolé, est dit impur lorsqu'il fait associé une hématurie et/ou une hypertension artérielle et /ou une insuffisance rénale.

2. Epidémiologie :

Dans le monde : on retrouve que le ratio garçon/fille est de 2 pour 1 avec une incidence annuelle de 2 à 7 nouveaux cas pour 100000 enfants.

La prévalence est de 16 cas pour 100000 enfants.

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

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

3. pathogénie :

A / Etiopathogénie :

La compréhension de la cause sous-jacente demeure encore peu claire. Il est important de faire une distinction entre deux catégories principales :

1. Les syndromes néphrotiques qui se manifestent dans le contexte d'une maladie générale déjà identifiée ou sont attribuables à une cause évidente, mais qui ne représentent qu'environ 10 % des cas.

2. Les syndromes néphrotiques d'origine inconnue, également appelés néphrose lipoïde qui sont les plus fréquents chez les enfants, représentant environ 90 % des cas.

B / Rappel anatomique du rein :

Les reins se présentent en paire, droit et gauche, ayant la forme d'un haricot. Ils pèsent environ 140 grammes et mesurent 12 cm de long, 6 cm de large et 3 cm d'épaisseur. Leur teinte est rouge, leur texture ferme, et leur surface est lisse et uniforme.

Positionnés symétriquement de chaque côté de la colonne vertébrale (au niveau des premières lombaires), ils résident dans la cavité abdominale, derrière le péritoine, faisant partie des organes extra-péritonéaux. Chaque rein est logé dans une zone spécifique appelée la loge rénale.

La structure interne des reins présente deux parties distinctes :

*Une partie centrale nommée substance médullaire.

*Une partie périphérique désignée comme la substance corticale.

À l'intérieur de chaque rein, le bord interne présente une cavité profonde appelée sinus, avec un orifice connu sous le nom de hile rénal. Les papilles sont des saillies présentes au fond du sinus.

Le tissu rénal ou parenchyme rénal est composé d'une multitude de petits éléments juxtaposés appelés néphrons ou tubes urinaires.

Le néphron est l'unité fondamentale du rein, il comprend différentes parties :

- * le corpuscule de Malpighi : segment initial du néphron.
- * le glomérule de Malpighi : réseau de capillaires artériels.
- * le tube contourné ou tube proximal.
- * l'anse de Henlé.
- * le tube collecteur de Bellini qui s'ouvre au sommet de la papille.

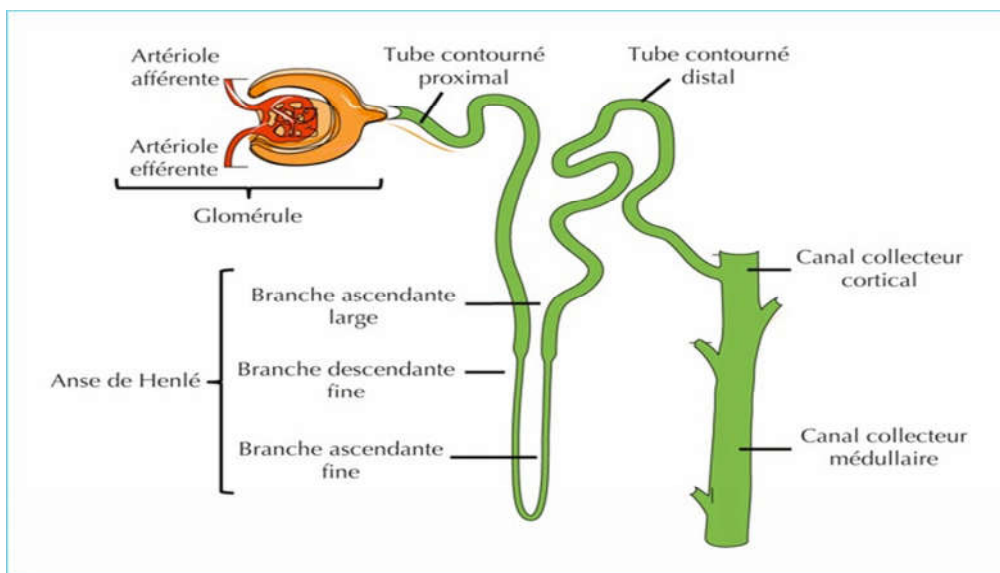
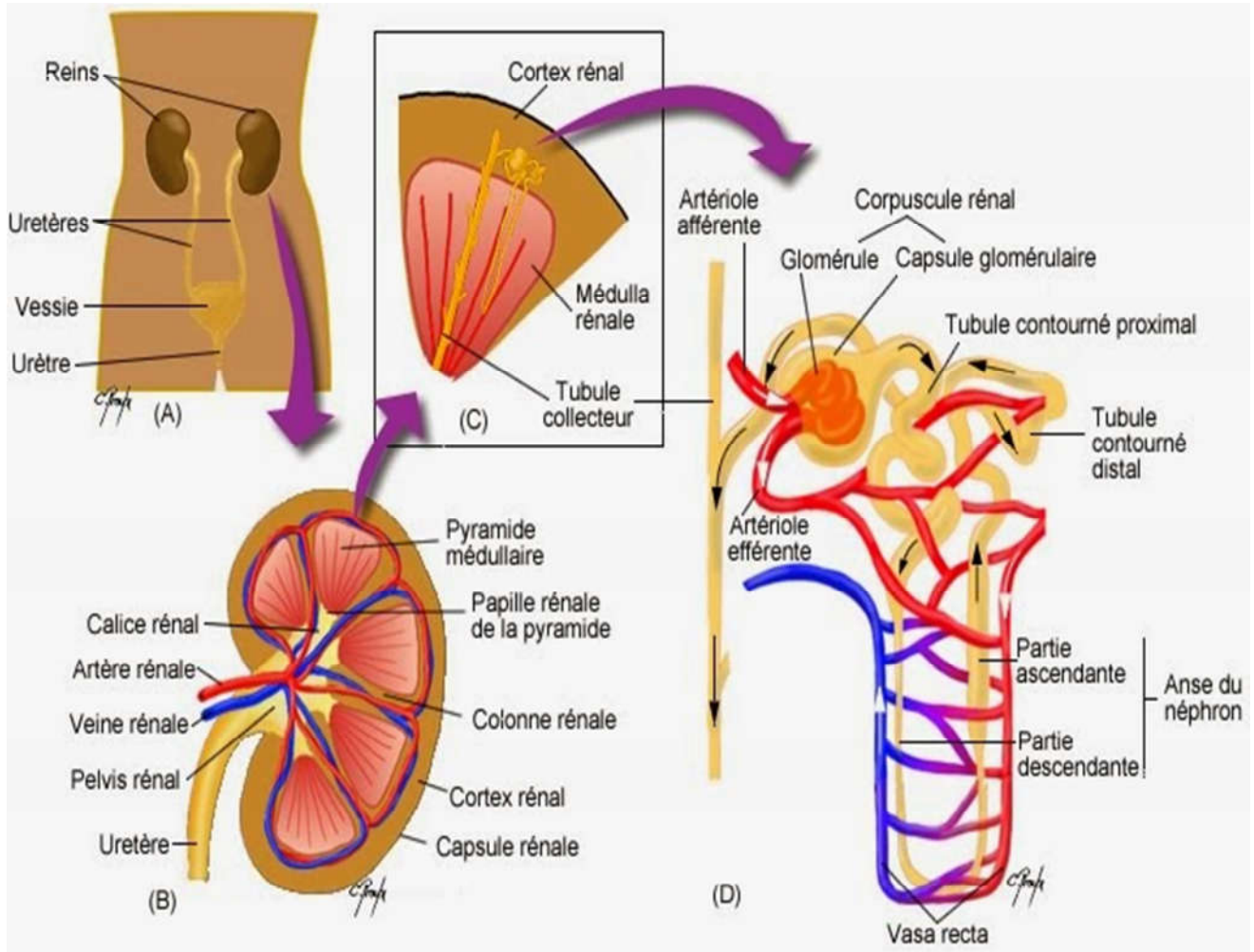


Figure 1: Anatomie du néphron

La vascularisation rénale est assurée par les vaisseaux rénaux. Chaque rein reçoit une artère rénale venue de l'aorte abdominale qui se ramifie et repart par la veine rénale à la veine cave inférieure.



(A) Position des reins dans le corps humain; (B) Coupe longitudinale d'un rein; (C) Pyramide médullaire et néphron; (D) Néphron. (Chantal Proulx)

Figure 02: La vascularisation rénale.

C/Physiologie du rein :

Le système urinaire a pour principale mission d'assurer la purification du sang en éliminant les déchets issus du métabolisme corporel, les expulsant sous forme d'urine. Les reins sont au cœur de ce processus complexe et vital pour le bon fonctionnement de l'organisme.

Leurs différentes fonctions peuvent être décrites comme suit :

1. La sécrétion urinaire:

Chaque jour, les reins filtrent environ 180 litres de sang, mais seulement 1 % de cette quantité est éliminée sous forme d'urine (environ 1,5 litre), le reste étant réabsorbé dans la circulation sanguine.

2. L'élaboration de l'urine : Cette élaboration se divise en trois étapes distinctes :

a. La Filtration glomérulaire :

Les glomérules, en agissant comme des filtres, permettent le passage de l'eau et de certains solutés pour former l'urine initiale, similaire au plasma sanguin mais sans les protéines ni les éléments cellulaires.

b. Réabsorption tubulaire :

La plupart de l'urine filtrée est réabsorbée par les capillaires entourant le néphron. Certaines substances sont totalement réabsorbées, d'autres partiellement, tandis que certaines sont éliminées.

c. Excrétion tubulaire :

Ce processus concerne l'élimination des substances étrangères et des électrolytes, participant au maintien de l'équilibre électrolytique.

L'urine finale est un liquide jaune ambré, généralement acide, contenant environ 950 g d'eau, 30 g de matières organiques et 20 g de sels minéraux. En cas de maladie, sa composition peut être altérée, présentant des substances telles que le glucose, les protéines, les globules rouges, etc.

Ce dernier traverse différents canaux rénaux, passant par les petits puis les grands calices, puis le bassinet et les uretères. Ces derniers sont aidés par des contractions musculaires péristaltiques pour transporter l'urine vers la vessie.

3. Élimination des déchets :

Les déchets solubles de l'organisme sont concentrés et expulsés par les reins. L'accumulation de ces déchets peut engendrer des troubles, comme l'urémie en cas d'insuffisance rénale.

4. Maintien de l'équilibre interne :

Les reins assurent la stabilité du milieu interne en régulant l'équilibre hydrique, électrolytique et acido-basique de l'organisme.

5. Pouvoir de sélection :

Les reins ont la capacité de ne pas éliminer certains éléments normaux du sang. Leur présence dans l'urine peut signaler une altération rénale.

6. Régulation de la pression artérielle :

Lorsque la pression artérielle diminue, les reins sécrètent de la rénine, participant activement au maintien de la pression artérielle.

7. Fonction hématopoïétique : Les reins produisent de l'érythropoïétine, une hormone qui stimule la production de globules rouges par les organes hématopoïétiques en cas d'hypoxie.

Ces multiples fonctions rénales concourent à un équilibre physiologique essentiel pour l'organisme en assurant le bon fonctionnement du système urinaire et en contribuant au maintien de la santé générale.

D/Physiopathologie du syndrome néphrotique :

Le syndrome néphrotique est caractérisé par une protéinurie importante liée à une altération de la perméabilité des capillaires glomérulaires associée à diverses conditions :

- Des anomalies dans la structure de la membrane basale glomérulaire, telles que celles observées dans le syndrome d'Alport.
- Une diminution des charges électronégatives de la membrane basale glomérulaire, caractéristique du syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales (SNLGM). Dans les cas les plus prononcés de SNLGM, un facteur circulant est également soupçonné de provoquer des rechutes après une transplantation rénale.
- La présence de dépôts de protéines dans les glomérules lors de maladies telles que la glomérulonéphrite extra membraneuse et les amyloses.
- Des altérations des podocytes ou de l'endothélium, comme observé dans les microangiopathies thrombotiques.

L'aspect qualitatif de la protéinurie permet de distinguer deux types d'altérations de la membrane basale glomérulaire:

- La protéinurie est dite sélective, si elle est constituée essentiellement d'albumine à l'électrophorèse des protéines urinaires (plus de 85% d'albumine).
- La protéinurie est dite non sélective lorsqu'il existe, en plus de l'albumine, des protéines de haut poids moléculaire

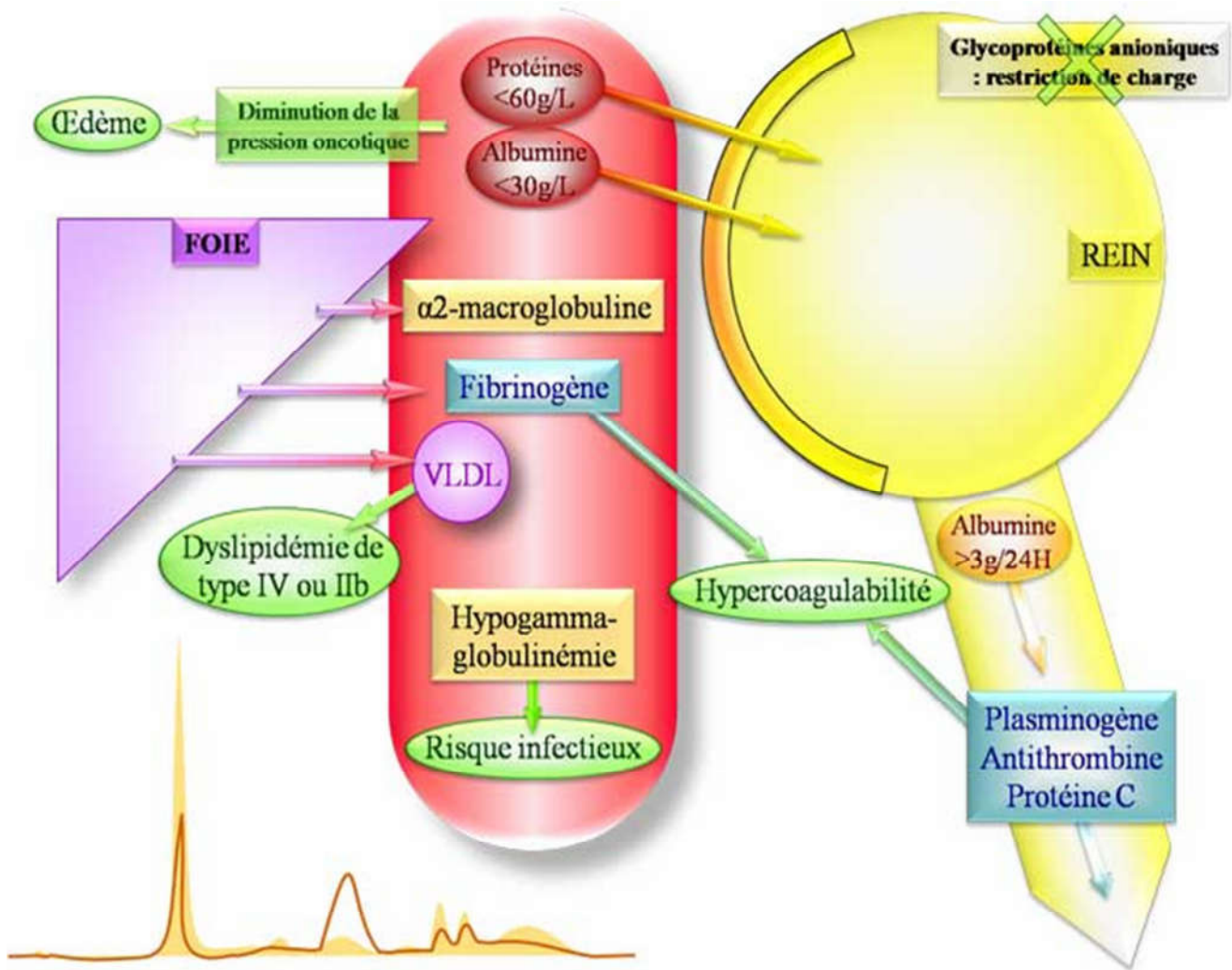


Figure03: la physiopathologie du SN

E/Anapathologie :

La filtration glomérulaire s'effectue grâce à la barrière de filtration glomérulaire (BFG).

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).

L'ISKDC (The international study of kidney disease in children) au travers de biopsie rénales chez les personnes malades a fait ressortir des variations structurelles spécifiques:

***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.

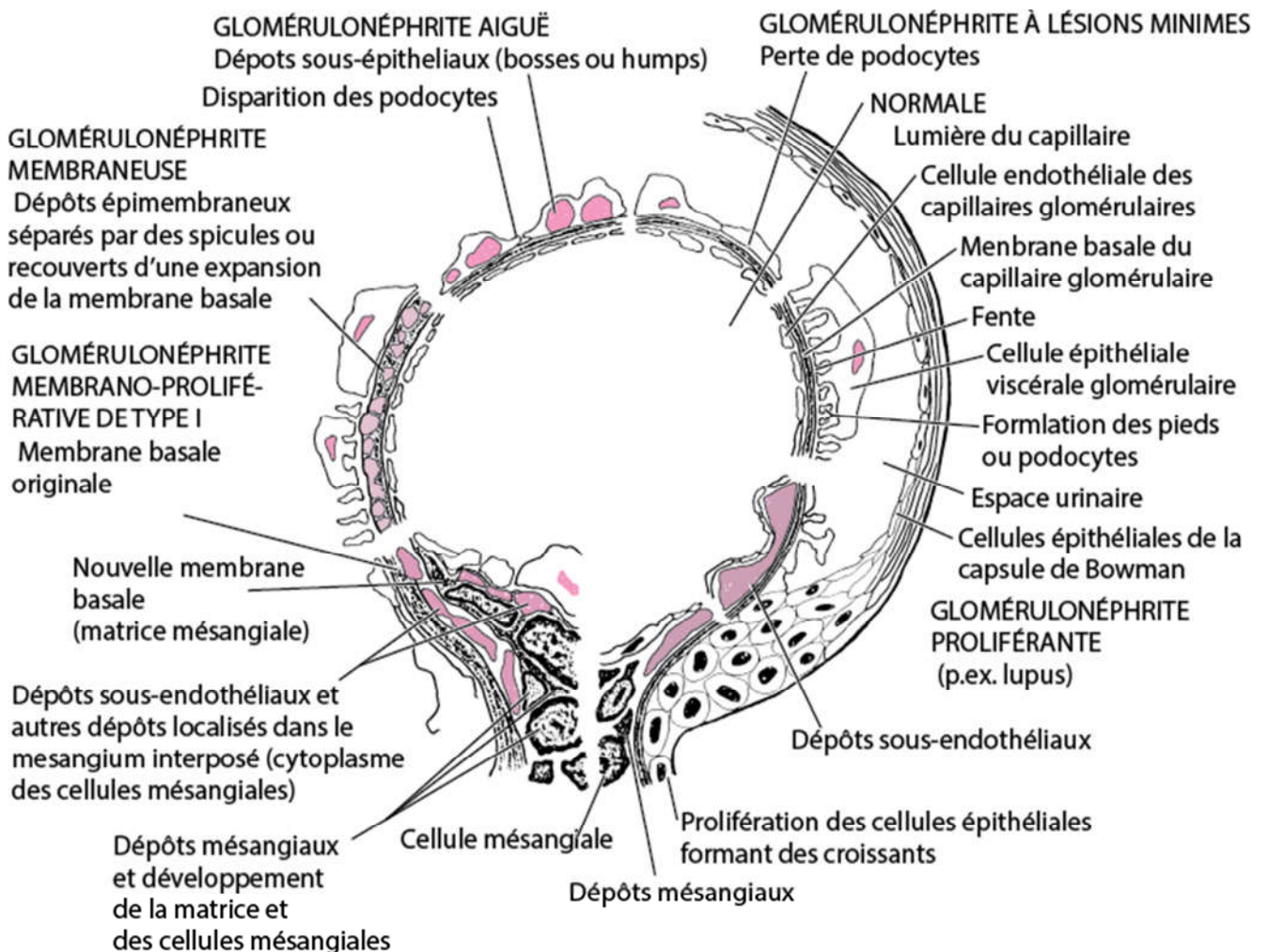


Figure04: Caractéristiques en microscopie électronique des troubles immunologiques glomérulaires.

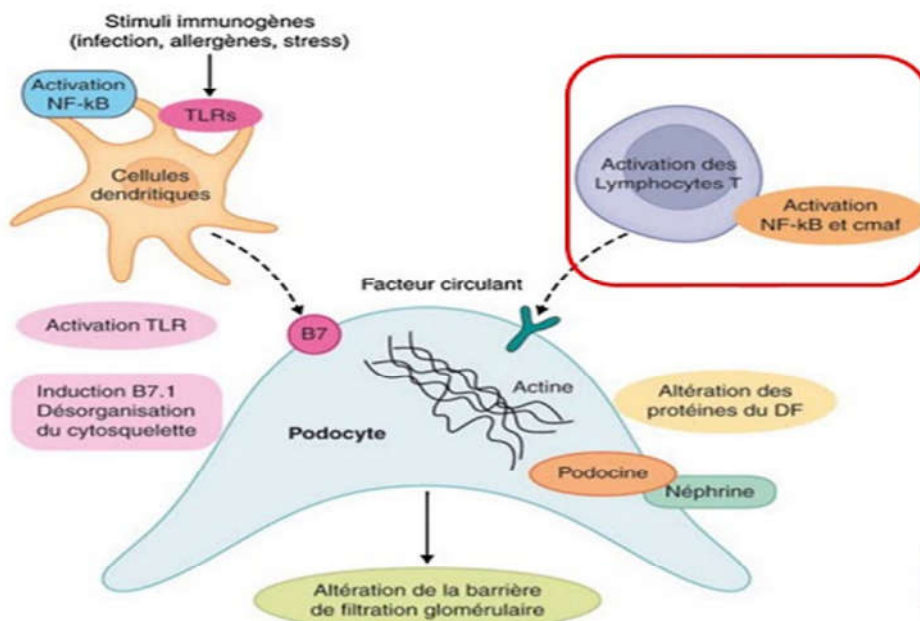


Figure05: Altération de la barrière du filtration glomérulaire.

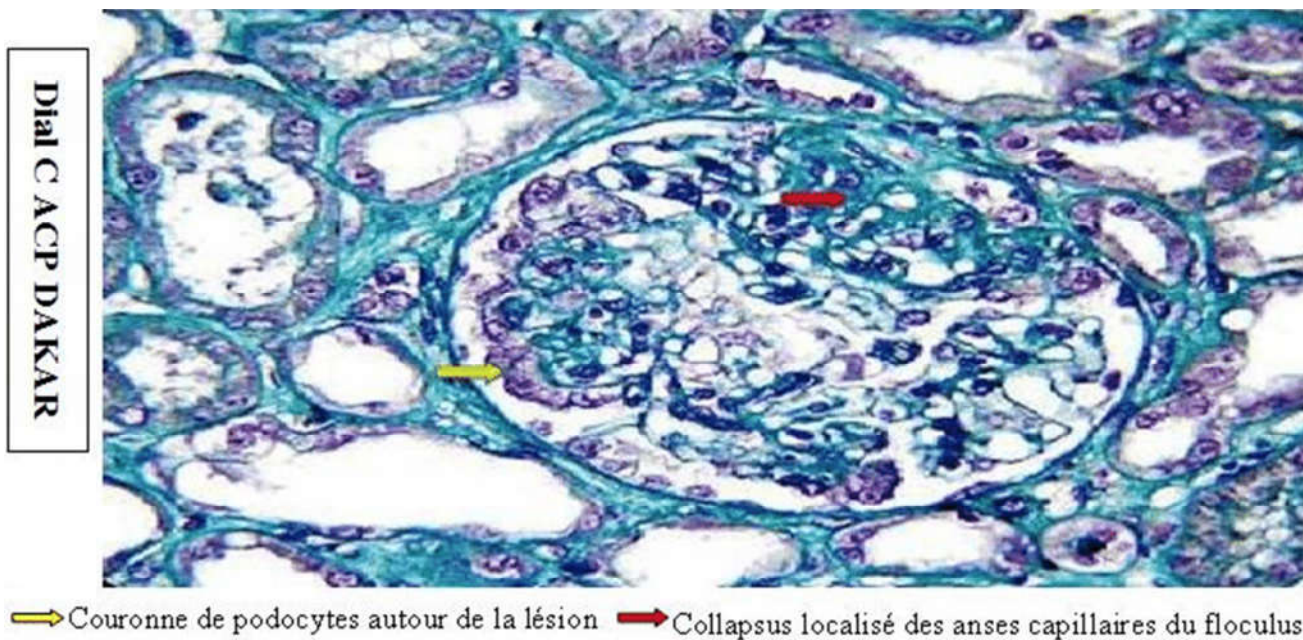


Figure06: Biopsie rénale montrant une lésion de Hyalinose segmentaire et focale.

***Lésions glomérulaires focales :** « Hyalinose segmentaire et focale (HSF) :

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 :

* Fibrose glomérulaire globale et focale

*Glomérulonéphrite avec dépôts extra-membraneux

*glomérulonéphrites prolifératives endo et extra-capillaire

*Glomérulonéphrite membrano- proliférative et lobulaire.

4. Le diagnostic :

Le diagnostic positif

a/la clinique :

La symptomatologie clinique est dominée par le syndrome œdémateux résultant d'une rétention d'eau et d'un excès de sodium:

Ils sont mous, blancs, indolores et prennent le godet.

Ils prédominent dans les territoires déclives (chevilles, et jambes en position debout, lombes et dos chez un sujet en décubitus dorsal) et dans les régions où la pression extravasculaire est faible (orbite de l'œil).

La prise de poids est constante et permet de chiffrer l'importance de la rétention hydro sodée.

D'autres signes cliniques peuvent être associés tels :

- diminution de l'appétit.
- Sensation de malaise général.
- Douleurs abdominales.
- Urine mousseuse.
- Un épanchement des séreuses de type transsudatif (plèvre, péricarde, péritoine) peut être observé, réalisant une anasarque. L'œdème pulmonaire est exceptionnel en l'absence d'insuffisance cardiaque.
- D'autres symptômes incluent un œdème des lèvres génitales chez les femmes et du scrotum chez les hommes.



-œdème palpébral-



Ascite.



Une protéinurie massive → Hypoprotidémie avec hypoalbuminémie est responsable de la baisse de la pression oncotique → Œdème.

Figure07: signes cliniques du SN.

- la tension artérielle chez l'enfant est souvent basse et peut chuter davantage lorsqu'ils se tiennent debout (hypotension orthostatique ou posturale). Un état de choc peut également survenir.

- La production d'urine peut diminuer (oligurie) et une insuffisance rénale (perte majeure de la fonction rénale) peut se développer si la fuite de liquide des vaisseaux sanguins vers les tissus réduit la composante liquide du sang, entraînant une diminution de l'approvisionnement en sang vers les reins. Parfois, une insuffisance rénale aiguë avec diminution du volume urinaire apparaît soudainement.

- La fuite de nutriments dans l'urine peut causer des carences nutritionnelles et notamment chez les enfants cela peut affecter leur croissance. La perte de calcium des os peut entraîner une carence en vitamine D et favoriser l'ostéoporose.

Les ongles et les cheveux peuvent devenir cassants et des lignes blanches horizontales peuvent apparaître sur les ongles sans raison connue.

b/La biologie :

1. Dans le sang:

- Hypo protéinémie majeure <50g/l, hypo albuminémie <25g/l avec hyperalpha2 et hypogammaG.

- Hyperlipidémie mixte : Hypercholestérolémie avec une hypertriglycéridémie mais inconstante.

- Natrémie : normale ou basse (dilution).

- Kaliémie est élevée si insuffisance rénale.

- Bilan rénale perturbé si insuffisance rénale.

- Calcémie est basse le plus souvent.
- Désordre de l'hémostase responsable d'accidents de thrombose artérielle et veineuse on note:
 - hypercoagulabilité => risque accidents thromboemboliques.
 - Augmentation de facteurs pro-thrombiniques (II,VII,X)
 - Augmentation de fibrinogène +facteurs V-VIII,
 - Diminution alpha antitrypsine, antithrombine III par fuite urinaire.
- Fraction C3 du complément est normale.(≠GNA)
- La perte des protéines transporteuses explique : Goitre : ↓ PBI ; Anémie : ↓transferrine ; Dysgueusie:↓zinc.

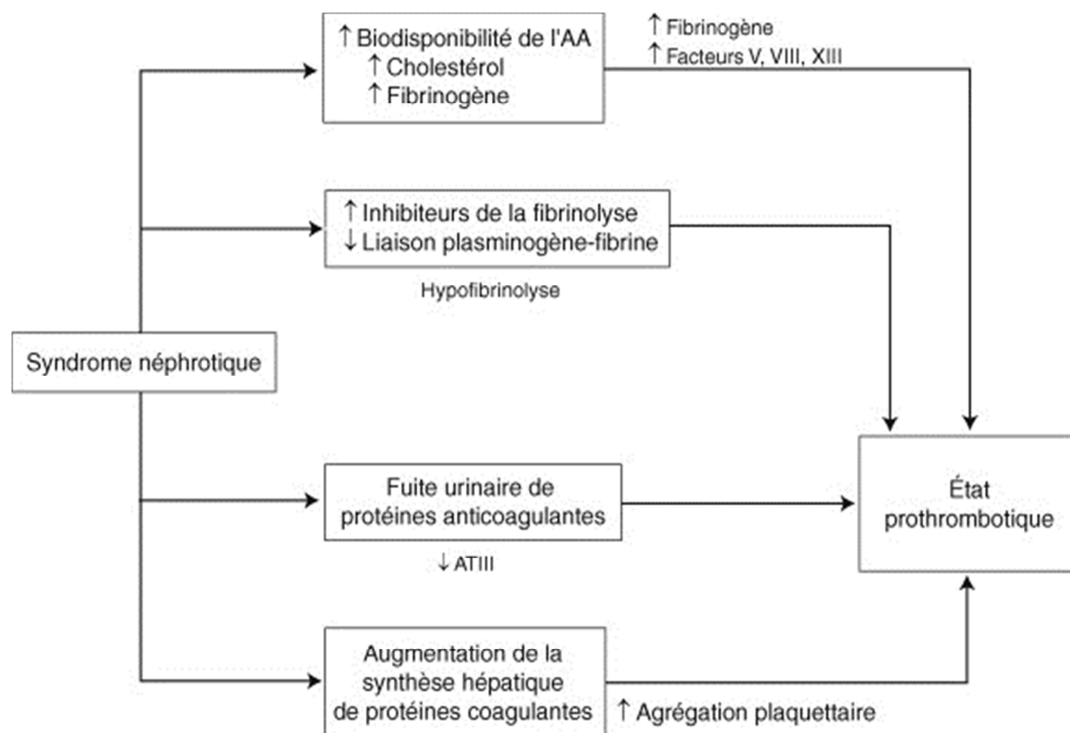


Figure08: Désordre de l'hémostase.

2. Dans les urines:

La protéinurie est détectée par les bandelettes (albusix, multistix).

C'est un examen rapide réalisé au lit du patient et confirmé au Laboratoire :

Protéinurie massive: $>40\text{mg}/\text{m}^2/\text{h}$ ou $>50\text{mg}/\text{kg}/\text{j}$.

Calciurie est élevée.

Hématurie microscopique persistante

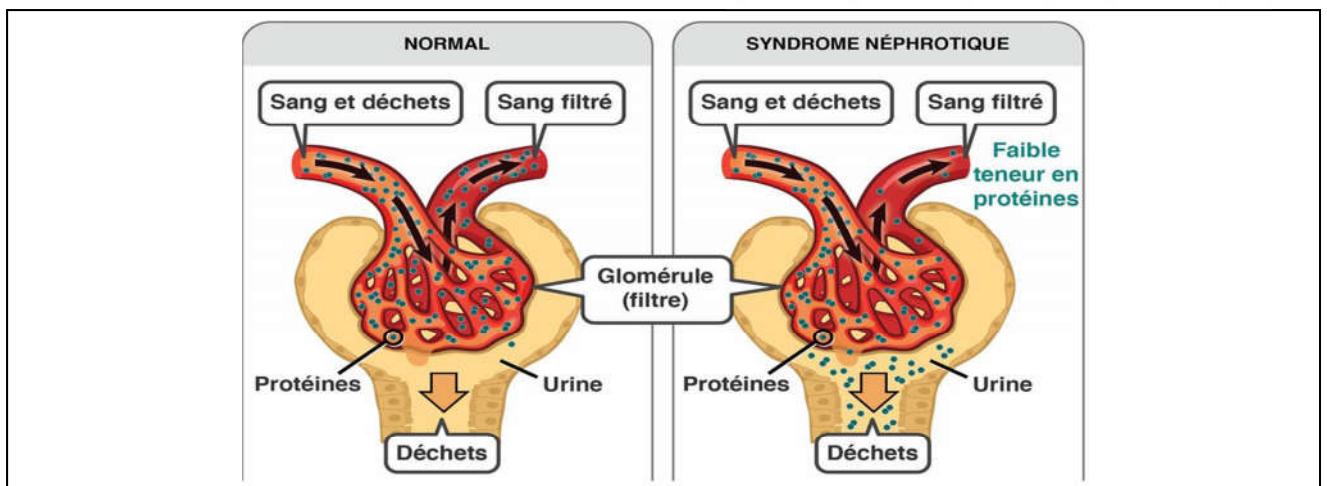
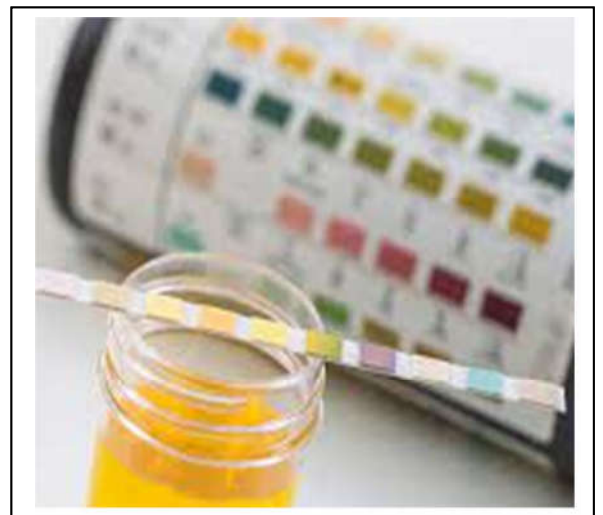
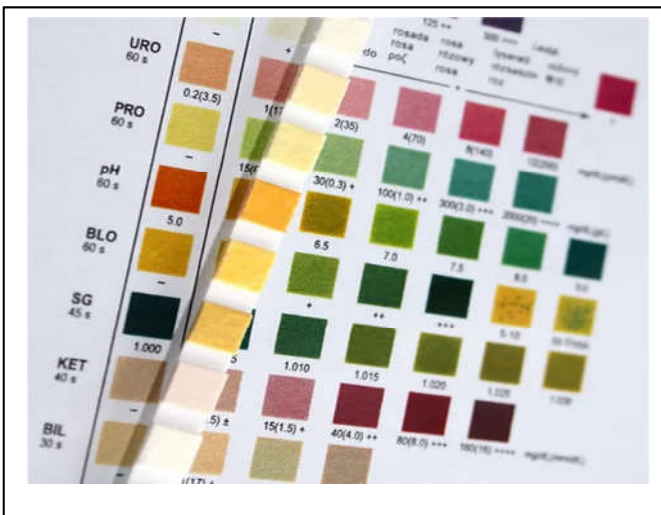


Figure09: Fuite des proteins dans les urines.

LE DIAGNOSTIQUE ETIOLOGIQUE :

De multiples affections affectant les reins peuvent être responsables du développement d'un syndrome néphrotique. Par conséquent, des analyses sanguines et éventuellement une biopsie rénale peuvent être requises afin d'identifier l'origine de cette condition.

A. Syndrome néphrotique idiopathique :

Egalement connu sous le nom de néphrose lipoïde. Cette forme représente la majorité des cas de syndrome néphrotique chez les enfants surtout entre l'âge de 2 ans à 6 ans. Dans ce cas, la cause exacte de la fuite de protéines à travers les reins n'est pas identifiée. Lorsqu'une biopsie est réalisée et examinée sous microscope, le rein semble presque normal.

B. Syndrome néphrotique secondaire :

Un syndrome néphrotique est secondaire, si la néphropathie glomérulaire s'intègre dans le cadre d'une maladie générale (néphropathie diabétique par exemple) ou si une étiologie précise (infectieuse, toxique, tumorale...) est mise en évidence.

Parmi les causes les fréquemment rencontrés on cite :

1. Les Infections :

Des infections bactériennes tels la syphilis, virales tels les hépatites B ou C, le VIH ou parasitaires tels le paludisme peuvent déclencher des réponses inflammatoires dans les reins conduisant à un syndrome néphrotique chez l'enfant.

2. Les Maladies auto-immunes :

Des conditions telles que le lupus érythémateux disséminé(LED), la vascularite à granulomateuse avec polyangéite (GPA) ou l'angiite à granulocytes éosinophiles peuvent causer un syndrome néphrotique.

3. Les Maladies systémiques :

Certaines maladies systémiques comme le diabète sucré de type 1 ancien et déséquilibré ou même un diabète de type 2 peuvent endommager les reins et par la suite entraîner un syndrome néphrotique.

4. Les causes liées aux certains médicaments :

Certains médicaments peuvent provoquer des lésions rénales et induire un syndrome néphrotique. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les antibiotiques, les médicaments utilisés dans le traitement du cancer ou l'utilisation prolongée peuvent en être la cause.

5. Les Maladies héréditaires :

Des affections génétiques rares, telles que la maladie d'Alport, peuvent être aussi en cause.

6. La Néphropathie à amyloïde (l'amylose rénal):

Caractérisée par une protéinurie abondante non sélective habituellement sans hématurie ;le syndrome néphrotique est fréquent.

➤ Il est crucial d'identifier la cause sous-jacente du syndrome néphrotique car le traitement et la prise en charge dépendent largement de cette étiologie spécifique.

Les tests diagnostiques, y compris les analyses sanguines, les tests d'imagerie et parfois une biopsie rénale, sont souvent nécessaires pour déterminer la cause précise du syndrome néphrotique secondaire.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

1. Devant les œdèmes :

- Malnutrition.
- Insuffisance hépatique.
- Insuffisance cardiaque.
- Allergique.

2. Devant une protéinurie :

- Protéinurie + œdèmes + hématurie : Néphrite aiguë, en particulier GNA post-streptococcique, l'hématurie macroscopique est souvent révélatrice.
- Protéinurie associée à une maladie générale : LED, hémopathie maligne, syndrome de TONI DEBRE FANCONI (chez le nourrisson)
- Protéinurie isolée : HTA, uropathie malformative, toxicité médicamenteuse, protéinurie orthostatique

Le diagnostic du S.N est biologique et donc ne pose pas de confusion.

5. LES COMPLICATIONS :

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

En raison de ces complications, il est important de traiter le syndrome néphrotique.

1. Les Thromboses :

Le syndrome néphrotique provoque des perturbations de la coagulation qui accroissent le risque de formation de caillots sanguins dans la circulation. Ces événements thrombotiques peuvent se produire dans les veines des membres supérieurs ou inférieurs, les veines rénales, les vaisseaux cérébraux ou les artères pulmonaires. Ces caillots peuvent migrer et déclencher une embolie pulmonaire. Une prophylaxie contre ces incidents peut être assurée par la prise d'anticoagulants.

2. Les Infections :

Les infections bactériennes sont courantes, particulièrement au début de la maladie. Les enfants peuvent développer des infections telles que la méningite, la pneumonie ou la cellulite, une infection des tissus sous-cutanés. Toutes ces infections peuvent être maîtrisées grâce à l'administration d'antibiotiques.

Les infections virales peuvent être favorisées par les traitements administrés pour combattre le syndrome néphrotique, tels que la prednisone ou les immunosuppresseurs.

2. L'Insuffisance rénale :

Bien que rare chez les enfants atteints de syndrome néphrotique idiopathique, une évolution sévère ou prolongée de la maladie peut endommager les reins, entraînant une insuffisance rénale.

4. Les troubles lipidiques :

Le syndrome néphrotique de l'enfant peut provoquer des anomalies dans le métabolisme des graisses, conduisant à une hyperlipidémie suite à une synthèse hépatique accrues des VLDL, ce qui peut augmenter par la suite le risque de maladies cardiovasculaires.

5. Retard de croissance :

Chez les enfants, le syndrome néphrotique peut entraîner un retard de croissance en raison de la perte de protéines et des complications associées, telles que la malnutrition et les perturbations hormonales par fuite urinaires d'hormones fixées aux protéines porteuses (T3, T4, Vit D..).

6. Complications métaboliques :

Le déséquilibre des électrolytes et des nutriments dans le corps peut entraîner des complications métaboliques telles que l'hypertension, l'ostéoporose et d'autres problèmes osseux.

7. Effets secondaires des traitements :

Les médicaments utilisés pour traiter le syndrome néphrotique chez les enfants, tels que les corticostéroïdes et les immunosuppresseurs, peuvent avoir des effets secondaires à long terme, notamment une suppression immunitaire accrue, une susceptibilité accrue aux infections et d'autres complications liées à ces médicaments.

6. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DU SYNDROME NEPHROTIQUE :

1. Les objectifs :

- Prévenir et traiter les complications aiguës du syndrome néphrotique.
- Obtenir une rémission complète du syndrome néphrotique.
- Prévenir les rechutes.
- Prévenir et traiter les complications à long terme liées aux effets secondaires des médicaments afin d'assurer le meilleur confort possible pour les patients qui développent des rechutes fréquentes ou une corticodépendance.
- Apprendre au patient la surveillance de la maladie et du traitement.

2. Les armes thérapeutiques :

1. Traitement symptomatique.
2. Traitement spécifique.
3. Education thérapeutique.

1. Traitement symptomatique :

Il doit être initié à la phase aiguë de la prise en charge et accompagnera le traitement de fond jusqu'à l'obtention de la rémission complète du syndrome néphrotique.

Il permet d'améliorer la qualité de vie des patients et d'éviter les complications qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

Un enfant en poussée de syndrome néphrotique ne doit pas être immobilisé car le maintien au lit augmente le risque de thrombose.

L'alimentation doit apporter une ration protidique de 1 à 2 g/kg/j et doit être restreinte en sel.

Une restriction hydrique n'est indiquée que si la natrémie est inférieure à 130 mmol/l.

Le régime restreint en sel doit être mis en place jusqu'à la rémission et il peut être abandonné lorsque la dose de corticoïdes diminue en fonction de la tolérance et des habitudes de l'enfant (Une supplémentation calcium et surtout en vitamine D sera prescrite d'autant plus volontiers si il existe des apports calciques alimentaires insuffisants et/ou une carence en vitamine D).

1.1) Perfusions d'albumine :

Les indications sont exceptionnelles :

- Une hypovolémie symptomatique (d'autant plus si tachycardie et hypotension artérielle). Des signes tels que céphalées, douleurs abdominales et/ou des signes biologiques tels que hyponatrémie < 120 mEq/l, hyper-urémie, augmentation de l'hématocrite sont évocateurs d'hypovolémie
- La présence d'œdèmes ou d'épanchement ayant un retentissement sur les fonctions vitales.

1.2) Diurétiques :

Ils doivent être utilisés avec prudence en cas d'œdèmes et/ou d'épanchements très importants ayant un retentissement clinique. Ils doivent être manipulés par des praticiens entraînés.

* Risque : en aggravant l'hypovolémie, ils peuvent exposer aux complications thromboemboliques.

* Le furosémide est le diurétique le plus utilisé.

1.3) Les antihypertenseurs :

En cas d'HTA (ce qui est rare dans les formes corticosensibles), toutes les classes d'antihypertenseurs sont utilisables à condition de veiller à leurs contre-indications respectives.

1.4) Hypolipémiants :

Il n'y a pas d'indications à la phase initiale du traitement et dans les formes qui restent corticosensibles.

Dans le cadre d'un syndrome néphrotique réfractaire, il n'existe pas d'étude contrôlée démontrant la tolérance et les effets bénéfiques d'un traitement hypolipémiant par statines.

Les données disponibles suggèrent néanmoins qu'un tel traitement peut être envisagé chez l'enfant présentant une hyperlipidémie.

1.5) Prévention et traitement des thromboses :

* Mesures générales :

- Favoriser la mobilisation quotidienne et éviter le repos au lit.
- Corriger une hypovolémie.
- Proscrire les ponctions artérielles ou de veines profondes.
- Eviter de laisser en place des perfusions veineuses même périphériques y compris les cathéters obturés.
- Proscrire les cathéters centraux.

*Traitements antiagrégant et anticoagulants :

HBPM: **Lovénox** 0.5mg/kg/j en une prise.

La présence d'une au moins des anomalies suivantes représente un facteur de risque de complications thrombotiques justifiant un traitement anticoagulant :

- Albuminémie < 20 g/l
- Fibrinogène > 6 g/l
- Antithrombine III < 70 %
- D-dimères > 1000 ng/ml

1.6) Infection et vaccinations :

* Infection bactérienne :

Lors des poussées, les complications bactériennes fréquentes du syndrome néphrotique idiopathique sont les péritonites, les ostéomyélites et les méningites (à pneumocoque et à germes encapsulés).

Il n'y a pas d'indication à une antibiothérapie systématique en cas de poussée. La prescription d'une antibiothérapie doit se faire uniquement en cas d'infection déclarée.

En cas de rechute du syndrome néphrotique contemporaine d'une infection il est recommandé de traiter celle-ci au préalable et d'attendre quelques jours avant de reprendre un traitement par corticoïdes à forte.

* Infections virales ;

- Varicelle :

En l'absence d'antécédent de varicelle maladie, il est nécessaire de contrôler le taux des anticorps anti-varicelle. Si le taux n'est pas protecteur, il faut envisager la vaccination

lorsque la corticothérapie est administrée sur un mode discontinu, un jour sur deux, chez un enfant en rémission.

La vaccination n'est pas recommandée sous corticoïde à forte dose ou autres immunosuppresseurs.

Alternative : la vaccination de l'entourage proche peut être proposée en l'absence de varicelle maladie.

Contage :

Au vu de la littérature, il est recommandé en cas de contage chez un enfant non protégé, de prescrire de l'aciclovir per os, 10 mg/kg 3 fois par jour à débiter 7 jours après le contage pour une durée de 7 à 10 jours

Application :

- Chez l'enfant de plus de 6 ans la dose per os recommandée est de 200 mg x 4 /j
- Chez l'enfant de plus de 12 ans, le valaciclovir peut être proposé.
- Chez l'enfant sous fortes doses de corticoïdes, inhibiteur des calcineurines (Ciclosporine ou Tacrolimus) ou mycophenolatémofetil, des immunoglobulines spécifiques anti varicelle(VARITECT®) peuvent être obtenues sur ATU (de cohorte) pour un traitement dans les 48-96h Suivant le contage.

Varicelle maladie :

En cas de varicelle déclarée, on discutera en fonction de la gravité et du degré d'immunosuppression, l'aciclovir PO (faible absorption) ou IV.

-Herpès :

En cas de poussées sous corticothérapie ou immunosuppresseur, traitement par aciclovir per os.

Vaccinations

Le respect du calendrier vaccinal doit être la règle dans la mesure du possible. Néanmoins dans les cas de poussées, de rechutes fréquentes, de corticodépendance, le pédiatre néphrologue peut être amené à différer le calendrier vaccinal.

Les vaccinations (hors vaccins vivants) seront proposées préférentiellement pendant les périodes de rémission stable sans traitement ou avec une corticothérapie $<15\text{mg/m}^2$ par prise mais ils peuvent être réalisés sous pleine dose (cf recommandations HAS sur la vaccination).

Il faut prendre en compte néanmoins les points suivants :

- Le risque accru d'infection grave à pneumocoque.
- Le risque accru d'infection grave sous immunosuppresseurs.
- La limitation liée aux immunosuppresseurs et à la corticothérapie forte dose.

Pour les vaccins vivants atténués : aucune vaccination par un vaccin vivant atténué ne doit être réalisée sous immunosuppresseur ou dans les 3 mois suivant les bolus de méthylprednisolone.

2. Traitement spécifique :

➤ La corticothérapie initiale :

Il est nécessaire de traiter toute infection avant de débiter la corticothérapie.

Le traitement de l'épisode initial influe sur l'évolution ultérieure de la maladie.

Le schéma thérapeutique adopté par la Société de Néphrologie Pédiatrique consiste à :

*l'administration de prednisone à la dose de 60 mg/m²/jour, en 1 à 2 prises avec un maximum de 60 mg/jour. La protéinurie disparaît généralement entre la 1^{ere} à la 2^{eme} semaine du traitement.

Le traitement est poursuivi pour 1mois à cette posologie.

*En cas de rémission, la prednisone est poursuivie sous forme discontinue un jour sur deux en une prise matinale.

La durée totale du traitement de la première poussée est ainsi de quatre mois et demi et correspond à une dose cumulée de prédnisone de 3990 mg/m².

La corticothérapie est administrée selon le **schéma de Broyer** comme suit:

- **Prednisone** 60mg/m²/j en 2 prises (max 60mg/j) pendant 1 mois (remission généralement entre J8-J15).
- Puis 60mg/m² 1jour/2 en une prise matinale pendant 2 mois.
- Puis 45mg/m² 1jour/2 pdt 15 jours.
- 30mg/m² 1jour/2 pdt 15 jours.
- 15mg/m² 1jour/2 pdt 15 jours (durée totale du traitement: 4mois et¹/₂).

NB/Alternative : chez les enfants de moins de 5 ans qui ont des difficultés à avaler les comprimés, la prednisone peut être remplacée par la prednisolone.

NB/ Alternative : chez les enfants où l'adhésion à la corticothérapie est mauvaise, un traitement par corticoïde retard par voie injectable (Kenacort®) peut être discuté, par le néphrologue pédiatre.

*Si la protéinurie persiste à l'issue des quatre premières semaines de traitement (corticorésistance ou rémission partielle), trois perfusions de méthylprednisolone à la dose de 1g/1,73m² sont effectuées, à 48 heures d'intervalle.

Ces perfusions sont réalisées en milieu hospitalier sur une durée de 4 à 6 heures sous contrôle de la pression artérielle et du rythme cardiaque (risque de bradycardie).

La corticothérapie orale est poursuivie à la même dose entre les perfusions soit 60 mg/m²/j (60mg au maximum).

La corticorésistance est alors définie par la persistance de la protéinurie néphrotique 8 jours après les perfusions.

D'autres protocoles de sociétés savantes et de récentes publications pourraient faire proposer des protocoles plus courts dans les formes rapidement corticosensibles.

A l'inverse, certains auteurs proposent l'adjonction d'autres traitements lors de la poussée initiale pour les 80% des enfants qui rechutent ou les 50% qui sont corticodépendants dans la première année d'évolution de la maladie.

➤ **Complications liées à la corticothérapie :**

Les complications liées au traitement par corticoïdes dépendent de la sensibilité individuelle de chaque enfant, ainsi que de la dose et de la durée du traitement.

Deux types d'accidents sont observés :

1. Les accidents d'hypercorticisme :

*L'ulcère gastroduodéal (UGD) est la complication la plus grave.

*Des effets tels que l'atrophie cutanée, l'apparition de vergetures et la fragilité capillaire peuvent être constatés.

*Possibilité de développer un diabète ou un aspect cushingoïde.

*Des convulsions, de l'insomnie ou une tendance à l'euphorie et à l'excitation peuvent se manifester.

*Une amyotrophie, parfois accompagnée de douleurs tendino-musculaires.

*Risque de développer une ostéomalacie ou une ostéopathie adynamique.

*Formation de calculs rénaux et risque d'insuffisance rénale.

*Une augmentation des globules blancs (hyperleucocytose), de l'éosinophilie et une diminution des lymphocytes sont possibles.

2. Les accidents d'hypocorticisme :

Surviennent par un mécanisme de rétro-action sur l'axe hypothalamo-hypophysaire, entraînant un risque d'insuffisance surrénalienne.

➤ **Les immunosuppresseurs :**

On trouve surtout :

1/Levamisole :

Il est actuellement proposé après la troisième poussée ou lorsque le niveau de corticodépendance dépasse 15 mg/m².

Ce traitement est alors efficace dans environ 50 à 75%. Après deux mois, la corticothérapie est progressivement diminuée. En l'absence d'efficacité, le traitement est arrêté au bout de 6 mois. Il peut aussi être proposé en association avec d'autres thérapeutiques.

La posologie recommandée est de 2,5 mg/kg, un jour sur deux.

De nombreux effets secondaires ont été imputés à ce traitement mais sont rarement observés parmi lesquels HTAP, agranulocytose, vascularite et effets neurologiques.

Une numération formule sanguine doit être faite mensuellement du fait du risque de neutropénie, réversible après arrêt du lévamisole. Une NFS doit être réalisée devant tout épisode infectieux sévère à la recherche d'une neutropénie.

2/Mycophénolate mofétil :

Des études de la littérature montrent que le mycophénolate mofétil est efficace dans la néphrose corticodépendante en permettant de diminuer le degré de corticodépendance, voire d'arrêter la corticothérapie.

Le mycophénolate mofétil se prescrit en deux prises quotidiennes espacées idéalement de 12 heures. Débuté à la dose de 600 mg/m²/j avec une augmentation progressive à 1,2 g/m²/j, il permet de maintenir la rémission.

Cependant, la majorité des patients rechutent après arrêt du traitement.

Ce traitement peut être responsable de troubles digestifs après la prise médicamenteuse pouvant être limités par une introduction progressive du traitement.

Une surveillance pendant toute la durée du traitement est nécessaire tant clinique que biologique avec une surveillance du bilan hépatique et de la numération formule sanguine au minimum tous les 3 mois et en cas de symptômes. Le risque d'infections opportunistes est possible.

3/Inhibiteurs des calcineurines :

1) Ciclosporine :

Les études ont montré que la ciclosporine permet de maintenir une rémission malgré l'arrêt de la corticothérapie dans 85% des cas.

Néanmoins, des rechutes surviennent dans la grande majorité des cas lors de la décroissance du traitement ou après son arrêt.

Elle est prescrite à la dose initiale de 150 mg/m²/jour en deux prises matin et soir à heures régulières, en dehors des heures de repas.

Du fait d'une grande variabilité interindividuelle, la dose sera à adapter en fonction des dosages sanguins.

Le traitement par ciclosporine nécessite une surveillance étroite à la fois clinique et biologique. Elle comprend le suivi de la pression artérielle, de la fonction hépatique, de la numération formule sanguine, de la fonction rénale et de la kaliémie (surtout en cas de traitement associé par des inhibiteurs du système rénine angiotensine).

La fréquence du suivi dépend des doses utilisées.

La ciclosporine peut également entraîner des effets secondaires esthétiques : hypertrichose, hypertrophie gingivale.

2) Tacrolimus :

Le tacrolimus donne des résultats comparables.

*Modalité pratique et surveillance thérapeutique :

Le tacrolimus est prescrit à la dose initiale de 0,2 mg/kg/jour en deux prises matin et soir à heures régulières et en dehors des heures de repas.

La même surveillance clinique et biologique qu'un traitement par ciclosporine est nécessaire.

Le tacrolimus n'induit pas d'hirsutisme et moins d'hypertrophie gingivale que la ciclosporine. Un risque de diabète induit est possible.

3/Le Rituximab ((Mabthera* 100, 500 mg sol perf)anticorps anti CD20 :

D'usage plus récent dans la néphrose corticodépendante dont il augmente la durée de rémission.

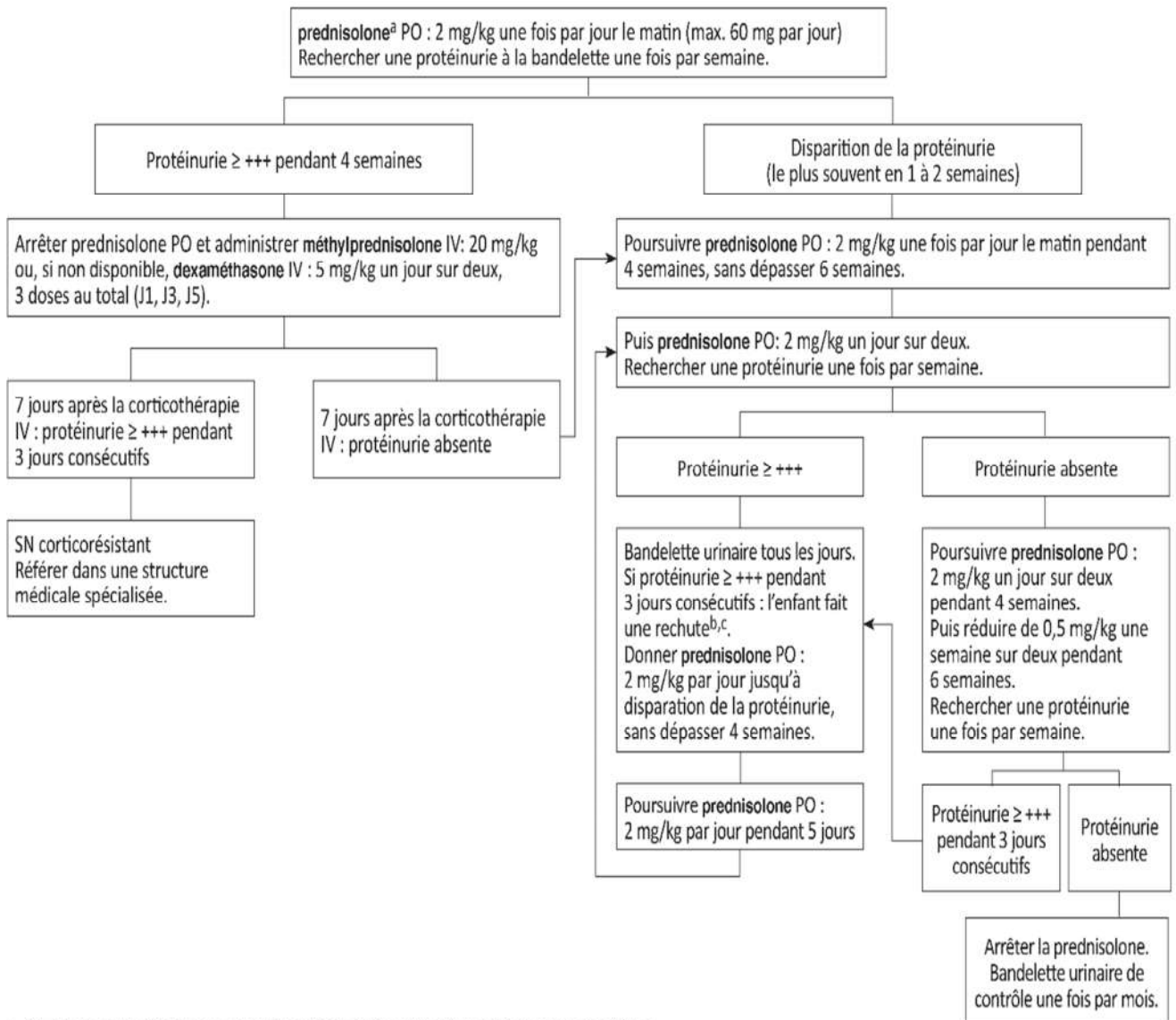
Initialement proposé en dernière ligne thérapeutique après échec des autres prises en charge, il semble au vu d'études récentes qu'on puisse le proposer plus précocement dans l'escalade thérapeutique et notamment comme alternative aux anticalcineurines utilisées de façon prolongée.

La prescription et l'administration se fait en milieu hospitalier. La dose de 375 mg/m² de surface corporelle est la plus usitée, à administrer par une perfusion à débit progressif.

Le nombre de dose et leur fréquence ne sont pas définis de manière consensuelle.

La recherche de tout foyer infectieux (notamment respiratoire), une numération formule sanguine, la vérification de l'absence d'infection par le virus de l'hépatite B et une mesure du taux d'immunoglobulines est recommandée avant l'initiation d'un traitement par Rituximab.

Lors de la perfusion, du fait du risque de relargage de cytokines, il est nécessaire de réaliser une surveillance attentive de la température et un monitoring cardio respiratoire.



a Prednisone et prednisolone peuvent être utilisés de façon interchangeable dans cet algorithme.

b Si l'enfant a fait plus d'une rechute, traiter jusqu'à disparition de la protéinurie puis diminuer la prednisolone jusqu'à 0,5 mg/kg un jour sur deux plutôt qu'un arrêt total et traiter pendant 12 mois. Continuer tant que la protéinurie reste négative. En cas de récurrence de la protéinurie, traiter comme une rechute. L'enfant a un SN corticodépendant.

c Rechute fréquentes : 2 ou plus dans les premiers 6 mois ou 4 ou plus sur une période de 12 mois.

Figure 10: l'algorithme du traitement du SN par la corticothérapie.

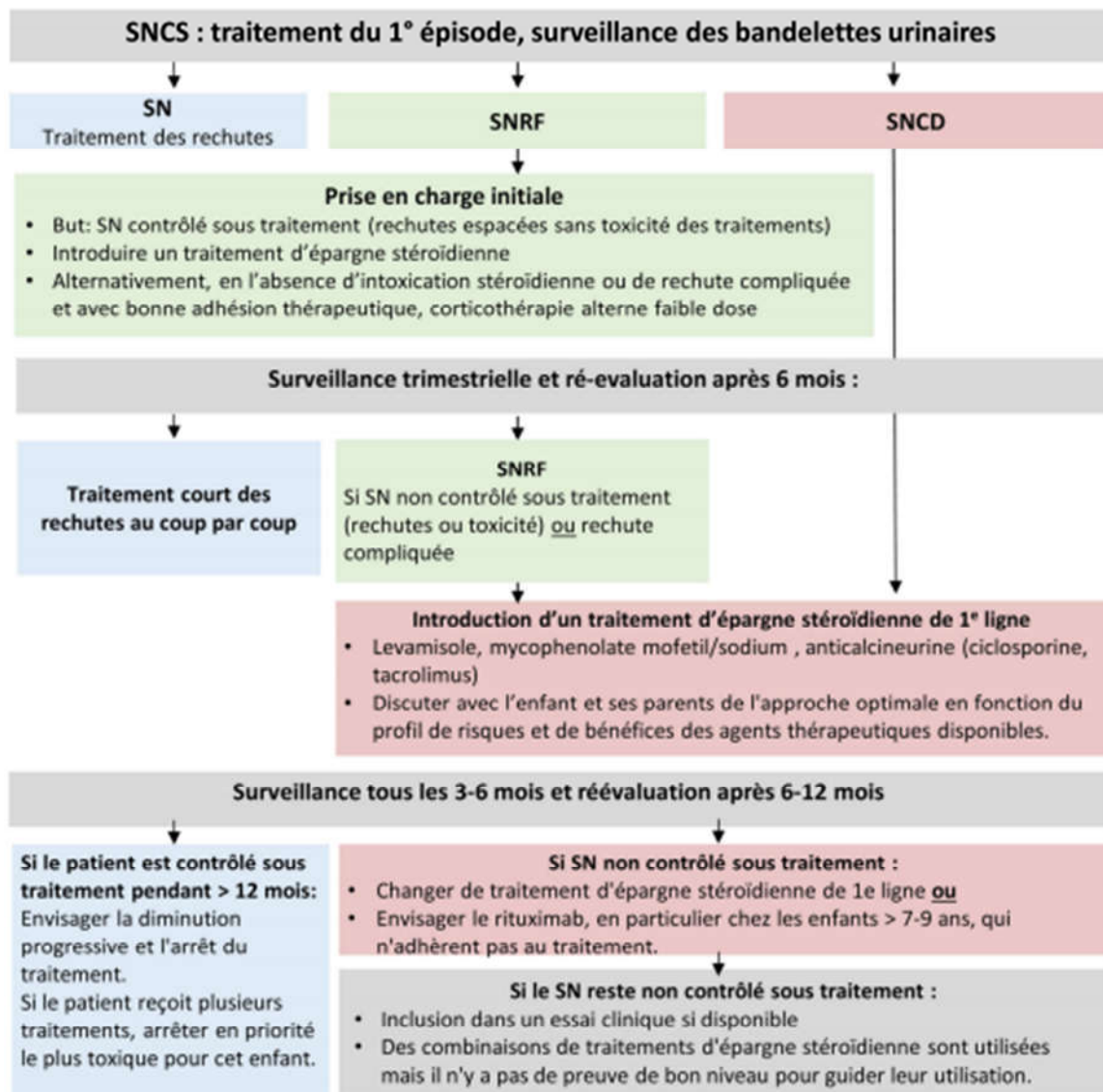


Figure 11: Algorithme de traitement d'un enfant atteint de SNCD.

SN: syndrome néphrotique; SNCD: syndrome néphrotique cortico-dépendant; SNRF: syndrome néphrotique à rechutes fréquentes. Reproduit et traduit de [1] avec permission des éditeurs de PediatricNephrology, Springer.



Traitement de rechutes :

Poser le diagnostic de rechute :

Une augmentation temporaire de la quantité de protéines dans l'urine, non liée à des problèmes rénaux, peut se produire pendant une infection. Si aucun gain de poids ou de diminution du taux d'albumine n'est observé, il peut être envisagé d'attendre une amélioration spontanée. Pour un enfant recevant une thérapie alternée à base de corticoïdes, il est également envisageable de prescrire une dose quotidienne de corticoïdes jusqu'à la guérison de l'infection, à la même quantité que celle reçue de manière intermittente.

En cas de réapparition des symptômes, la gestion du traitement sera adaptée en fonction du type de rechute.

*1ère Rechute survenant plus de trois mois après arrêt du traitement :

De nombreux paramètres peuvent influencer la réponse thérapeutique.

Si on décide d'une reprise de la corticothérapie à pleine dose, le schéma de la poussée initiale soit une corticothérapie de 4 mois 1/2 peut être proposé.

Une alternative avec une décroissance plus rapide par rapport au traitement initial peut être proposée selon le schéma suivant :

- Prednisone, 60 mg/m² par jour à poursuivre 6 jours après disparition de la protéinurie

- Puis 60 mg/m² un jour sur deux pendant 1 mois

- Puis 45 mg/m² un jour sur deux pendant 1 mois

- Puis 30 mg/m² un jour sur deux pendant 1 mois

- Puis 15 mg/m² un jour sur deux pendant 1 mois Puis arrêt.

*** 1^{ère} Rechute survenant lors de la décroissance de la corticothérapie ou moins de trois mois après son arrêt :**

Si la protéinurie redevient positive lors d'un épisode infectieux banal (hors complications de syndrome néphrotique) chez un patient sous corticothérapie à dose alternée, on peut proposer dans un premier temps de repasser à la même posologie de façon quotidienne en attendant la résolution de l'épisode infectieux. La persistance de la protéinurie au-delà de 7 à 15 jours doit faire envisager une autre stratégie.

En dehors d'un contexte infectieux ou en cas d'échec de l'attitude précédente, l'attitude classique est de reprendre le schéma de corticothérapie suivant :

- prednisone, 60 mg/m² par jour à poursuivre 6 jours après disparition de la protéinurie.
- Puis 60 mg/m² un jour sur deux pendant 1 mois.
- Puis 45 mg/m² un jour sur deux pendant 1 mois.
- Puis 30 mg/m² un jour sur deux pendant 1 mois.
- Puis 15 mg/m² un jour sur deux pendant 12 à 18 mois ou à une dose légèrement supérieure au palier auquel la rechute est survenue.

Des publications récentes proposent dans ce cas l'adjonction d'une autre thérapeutique pour permettre un sevrage plus rapide des corticoïdes.

- Le syndrome néphrotique corticorésistant :

La prise en charge d'un syndrome néphrotique corticorésistant sort du domaine de la présente recommandation. Une biopsie rénale est indiquée afin de confirmer qu'il s'agit d'un syndrome néphrotique idiopathique (lésions glomérulaires minimes, hyalinose segmentaire et focale ou prolifération mésangiale diffuse) et le distinguer du syndrome néphrotique résultant d'une autre maladie glomérulaire.

Une étude génétique sera réalisée à la recherche de mutations de certains gènes, ceci d'autant plus qu'il existe une consanguinité chez les parents. Si une anomalie génétique est retrouvée, seul un traitement symptomatique à visée anti protéinurique est indiqué car les immunosuppresseurs n'ont pas d'effets bénéfiques.

Si aucune anomalie génétique n'est retrouvée, bien qu'il n'y ait pas de consensus sur l'approche thérapeutique, le traitement proposé consiste habituellement en l'association d'un anticalcineurine (ciclosporine ou tacrolimus (prescription hors AMM)) et de prednisone. L'intérêt des agents alkylants ou du MMF n'est pas démontré.

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 [51] porteurs de mutations ou variant dans les gènes NPHS1 et NPHS2

3. Le pronostic du syndrome néphrotique:

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

✓ Réponse à la corticothérapie:

*Néphrose cortico-sensible :

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.

Le pronostic est bon. On parle alors de guérison si la rémission est maintenue au-delà de 2 ans

*Néphrose cortico-résistante :

Si le SN persiste après un mois de corticothérapie continue à dose suffisante (2mg/kg/j) et après une 5ème semaine à plus forte dose de bolus continue.

*Néphrose cortico-dépendante :

Si les rechutes sont fréquentes survenant pendant la diminution des doses ou dès l'arrêt du traitement. Ces formes nécessitent le maintien d'une corticothérapie discontinuée.

❖ **La biopsie rénale :**

1. Au moment du diagnostic :

La biopsie rénale n'est pas nécessaire dans le bilan initial des enfants âgés de 1 à 12 ans présentant un syndrome néphrotique typique. Dans cette tranche d'âge, la biopsie est recommandée uniquement en cas de certaines indications :

- La présence d'hématurie visible
- Un faible taux de C3
- Une défaillance rénale aiguë avérée
- Une hypertension artérielle
- Des symptômes d'arthrite et/ou une éruption cutanée.

Pour les patients de plus de 12 ans, l'envisager est une option qui dépend des circonstances spécifiques de chaque cas. Chez les nourrissons présentant un syndrome néphrotique (âgés de 3 à 12 mois), la biopsie peut être envisagée, surtout si aucune analyse génétique n'est disponible ou si elle ne révèle pas de variant pathogène.

Toutefois, dans les cas de résistance aux corticoïdes, la biopsie demeure une recommandation formelle.

2. Pendant le suivi médical :

La biopsie rénale est recommandée uniquement lorsque ses résultats pourraient influencer le traitement ou apporter des éclaircissements sur le pronostic. Par exemple, chez les patients ayant été exposés de manière prolongée (> 2 ans) à des médicaments inhibiteurs de la calcineurine (comme le tacrolimus, la cyclosporine) à des doses élevées, ou présentant des signes de toxicité, tels qu'une réduction inexplicée du débit de filtration glomérulaire.

➤ **COMMENT SE PASSE UNE BIOPSIE RÉNALE ?**

La biopsie rénale consiste à prélever un échantillon de rein de quelques millimètres afin de l'examiner au microscope. L'enfant chez qui une biopsie rénale est effectuée ne doit pas avoir reçu d'aspirine dans les 15 jours qui précèdent l'examen.

Avant la biopsie, un examen de sang est effectué pour contrôler la coagulation.

La biopsie est effectuée à l'aide d'une aiguille introduite dans le rein sous contrôle échographique pour localiser précisément le rein alors que l'enfant est allongé sur le ventre.

Il existe plusieurs moyens pour éviter la douleur lors de cet examen qui habituellement ne nécessite pas d'anesthésie générale, des calmants peuvent être donnés avant l'examen ou il est possible de faire respirer un mélange de gaz qui a pour effet de diminuer l'anxiété et de diminuer les sensations douloureuses. Le médecin effectue également une anesthésie locale.

L'examen dure environ 15 minutes. Ensuite, l'enfant doit rester allongé ou en position demi assise pendant plusieurs heures.

La tension artérielle et la coloration des urines sont surveillées, Une fois sur 10 environ, les urines sont rouges pendant quelques heures après la biopsie en raison de la présence de sang. Plus rarement, des caillots se forment et entraînent des douleurs et des difficultés à uriner. Il peut être nécessaire de mettre en place une sonde urinaire pendant quelques heures. De façon exceptionnelle, le saignement est plus important nécessitant l'intervention du radiologue ou du chirurgien. En l'absence de complications, il est possible de reprendre l'école dès la sortie de l'hôpital et les activités sportives après une semaine

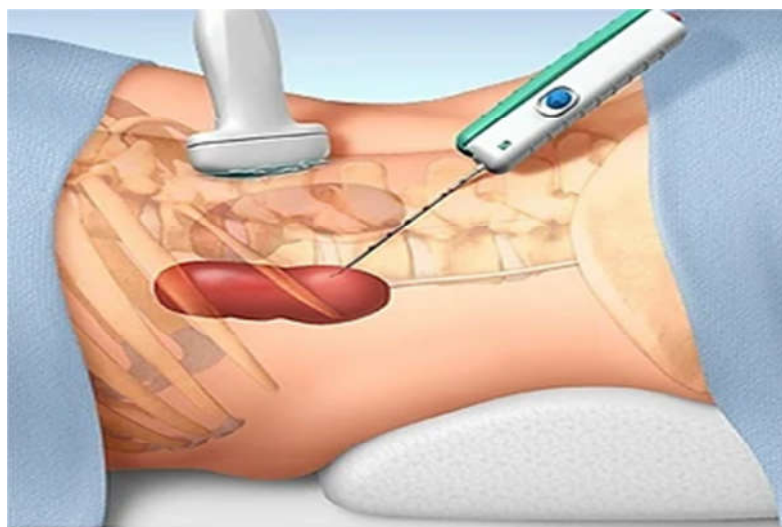
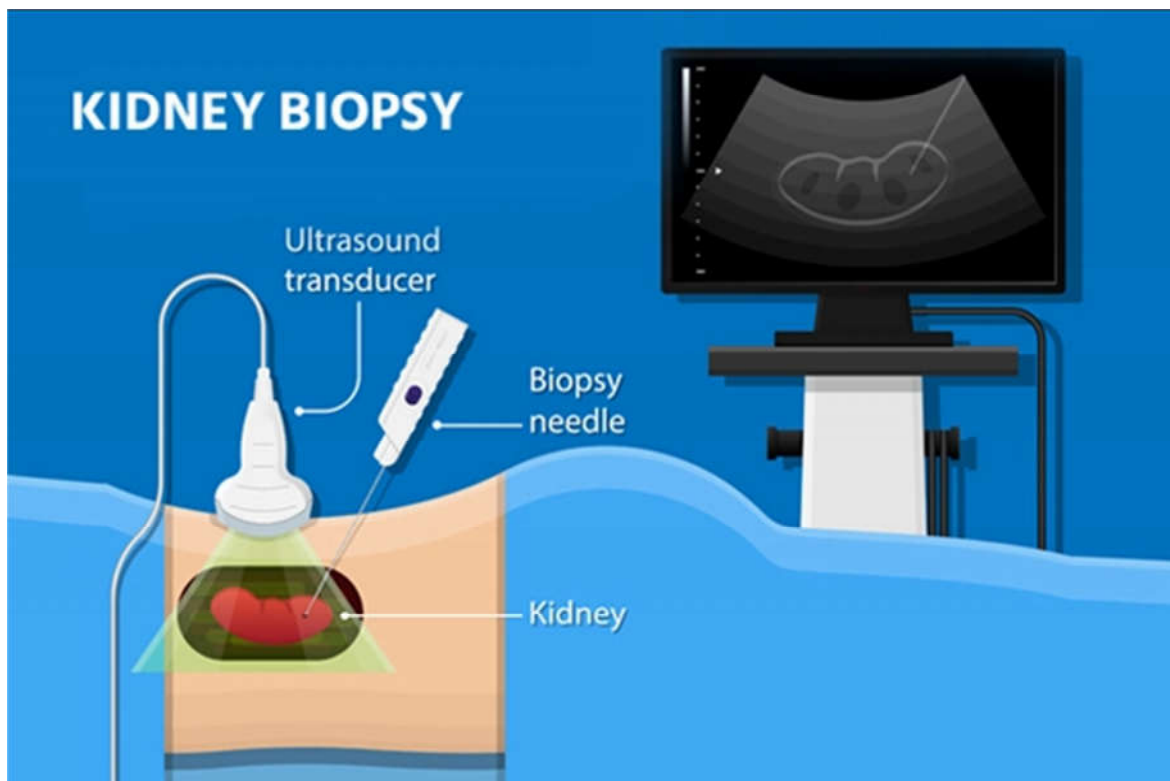


Figure12: la biopsie rénale.

3. Education thérapeutique :

Dès la première visite, l'initiation se fait par la remise d'un livret explicatif sur le syndrome néphrotique idiopathique, élaboré spécifiquement pour les enfants et leurs parents.

L'objectif est d'assurer une compréhension approfondie de la maladie par le patient, facilitant ainsi les échanges futurs avec le médecin, en mettant particulièrement l'accent sur des aspects liés à la prise en charge thérapeutique, tels que :

- * Les traitements spécifiques tels les corticoïdes et immunosuppresseurs, ainsi que les traitements symptomatiques tels les anticoagulants, et les compléments tels le calcium, la vitamine D entre autres.

- *Le risque de complications associées au syndrome néphrotique et/ou à son traitement

- *Les dangers de l'automédication.

- *L'importance de la diététique, notamment en ce qui concerne le régime dans le contexte d'une corticothérapie à forte dose.

- *La planification des vaccinations doit être discutée en collaboration avec le pédiatre, en particulier en ce qui concerne l'ajustement du calendrier vaccinal, les contre-indications aux vaccins vivants atténués en cas de corticothérapie à forte dose ou d'autres immunosuppresseurs, ainsi que les vaccinations spécifiques, notamment contre le pneumocoque et la grippe.

Il est essentiel d'informer l'enfant et ses parents sur la nécessité de surveiller régulièrement la présence ou l'absence de protéinurie à l'aide de bandelettes réactives.

Les résultats doivent être consignés dans un cahier de surveillance, où le traitement administré à l'enfant est également enregistré.

Dans certaines situations, ce dialogue peut être intégré dans un programme d'Éducation Thérapeutique du Patient (ETP).

Le recours au psychothérapeute est souvent utile ?

Le recours à un psychothérapeute s'avère fréquemment bénéfique.

Le syndrome néphrotique représente une épreuve ardue pour l'enfant et son entourage. Lorsque les parents se sentent dépassés sur le plan relationnel, il est prudent de consulter un psychothérapeute. Parfois, l'enfant exprimera lui-même le désir d'y participer, ce qui constitue la meilleure solution. Il importe de lui expliquer qu'il s'y rend pour discuter de lui-même, excluant sa maladie sauf s'il en exprime le souhait, ce qui contribue grandement à son acceptation. En cas de refus de l'enfant, considéré comme une aide respectueuse de ses secrets, les parents peuvent consulter pour discuter de lui et de leurs difficultés, bénéfique tant pour les parents que, indirectement, pour l'enfant. Parfois, les frères ou sœurs peuvent également avoir besoin de cette assistance, voire toute la famille.

Chaque situation étant unique, des réponses adaptées sont nécessaires. La seule règle à suivre est de ne pas négliger les souffrances psychoaffectives et leurs conséquences sur un individu en plein développement et sur un équilibre familial fragilisé par la situation. Solliciter de l'aide ne traduit pas une faiblesse. En parlant d'une situation difficile avec un professionnel en dehors de la sphère familiale, chacun en tire des avantages. Bien que la part du bien-être psycho-affectif dans l'amélioration des symptômes et dans la guérison

ne soit pas précisément définie, il est observé qu'un patient qui se sent aimé, compris et, par conséquent, psychologiquement sain, est mieux armé pour faire face à sa maladie.

La prise en charge doit toujours être envisagée dans sa globalité.

4. Les modalités de suivi des enfants avec un SN :

*Objectifs :

- S'assurer de la compréhension des mesures hygiéno-diététiques, des objectifs du traitement et de l'importance de sa durée.

- Vérifier l'observance du traitement.

- Évaluer la tolérance au traitement.

- Détecter les complications éventuelles du traitement.

- Prévenir les rechutes.

- Identifier les complications liées au syndrome néphrotique.

- Assurer le respect du calendrier vaccinal, avec une incitation annuelle à la vaccination antigrippale selon les directives en vigueur.

- Favoriser le passage de l'enfance à l'âge adulte avec une taille et un parcours scolaire satisfaisants.

*Les examens de suivi incluent :

- Surveillance clinique, incluant l'évolution de la courbe pondérale, staturale et de la tension artérielle.

- Suivi biologique régulier des urines à domicile pendant la poussée, avec des bandelettes urinaires 2 à 3 fois par semaine, puis tout au long du traitement.

- En cas de protéinurie persistante, un suivi biologique mensuel tous les 3 mois comprenant la créatinémie, l'ionogramme sanguin, l'albuminémie, la protéinurie de 24 heures, la créatinurie et l'examen cyto bactériologique des urines (ECBU).

8. Conclusion :

En conclusion, Le syndrome néphrotique est caractérisé par une protéinurie et un faible taux d'albumine dans le sang inférieur à 30 g/L.

Chez les enfants, la cause la plus fréquente est le syndrome néphrotique idiopathique ou néphrose, qui représente plus de 90 % des cas entre 3 et 10 ans. Ce type de néphrose répond généralement bien aux corticoïdes dans 85 % des cas.

Quelle que soit l'origine de ce syndrome, il peut entraîner des complications telles que des infections bactériennes, une déshydratation sévère avec collapsus et insuffisance rénale, des thromboses veineuses ou artérielles, ainsi que de la malnutrition.

La gestion du syndrome néphrotique chez l'enfant nécessite une approche intégrée qui englobe non seulement les aspects diagnostiques et thérapeutiques, mais également les dimensions psychosociales. L'identification précoce des facteurs de risque génétiques et environnementaux revêt une importance cruciale pour une prise en charge personnalisée.

Les avancées dans la compréhension des mécanismes immunologiques sous-jacents ouvrent la voie à des traitements plus ciblés. L'utilisation judicieuse de thérapies immunosuppressives, associée à une surveillance étroite, peut améliorer les résultats à court terme. Toutefois, la prévention des rechutes et la minimisation des effets secondaires demeurent des défis, soulignant ainsi le besoin de recherches approfondies.

La deuxième Partie:

La Partie Pratique

INTRODUCTION:

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

Il est défini biologiquement par: une protéinurie supérieure à 50 mg/kg par 24 heures et une albuminémie inférieure à 30 g/l.

Il traduit une atteinte glomérulaire sévère à l'origine de nombreuses complications: hyperlipidémie, thromboses, d'infections bactériennes sévères et de malnutrition.

En absence de traitement, le syndrome néphrotique peut évoluer vers une insuffisance rénale.

Sa prévalence augmente ces dernières années ce qui nous pousse à réaliser ce travail.

OBJECTIF:

Pour bien comprendre cette pathologie, on a réalisé une étude rétrospective durant la période allant du 01 janvier 2018 au 31 décembre 2023. au sein de service de pédiatrie de l'établissement public hospitalier de Maghnia dont les objectifs sont les suivants.

Décrire les aspects:

- Epidémiologiques à savoir la fréquence, sexe, âge.
- Cliniques.
- Thérapeutiques.
- Évolutifs du syndrome néphrotique par rapport à la réponse au traitement, aux complications et à la mortalité.

MATERIEL ET METHODE:

TYPE DE L'ETUDE:

Il s'agit d'une étude épidémiologique descriptive rétrospective durant la période allant du 01 janvier 2018 au 31 décembre 2023.

LE CADRE ET LE LIEU DE L'ETUDE :

Notre étude s'est déroulée dans le service de Pédiatrie au niveau de l'établissement public hospitalier CHAABANE HAMDOUNE à Maghnia _ Tlemcen.

LA POPULATION D'ETUDE:

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

RECEUIL DES DONNEES:

A partir des dossiers des malades hospitalisés entre 2018 et 2023 au niveau de service de pédiatrie, on a analysé les variables suivantes:

A/ les variables quantitatives sont :

- Age.
- Les examens biologiques sanguins.
- Durée d'hospitalisations.

B/ les variables qualitatives :

- Sexe.
- Antécédents Personnels.

- Antécédents Familiaux.
- Les signes cliniques de la maladie au moment du diagnostic.
- Type du syndrome néphrotique.
- Etiologie.
- Les complications du syndrome néphrotique.
- La réponse au traitement.
- Le traitement de fond.
- Les complications liées au traitement.
- L'évolution de la maladie.

RESULTATS:

1. Fréquence des hospitalisations des enfants atteints du syndrome néphrotique par rapport aux nombre total des hospitalisations du service :

Les années	Nombre d'hospitalisations	Nombre de cas de syndrome néphrotique	La fréquence %
2018	2273	2	0.09
2019	2430	2	0.08
2020	2135	6	0.28
2021	2025	3	0.15
2022	2546	3	0.12
2023	2422	3	0.12
Totales	13831	19	0.14

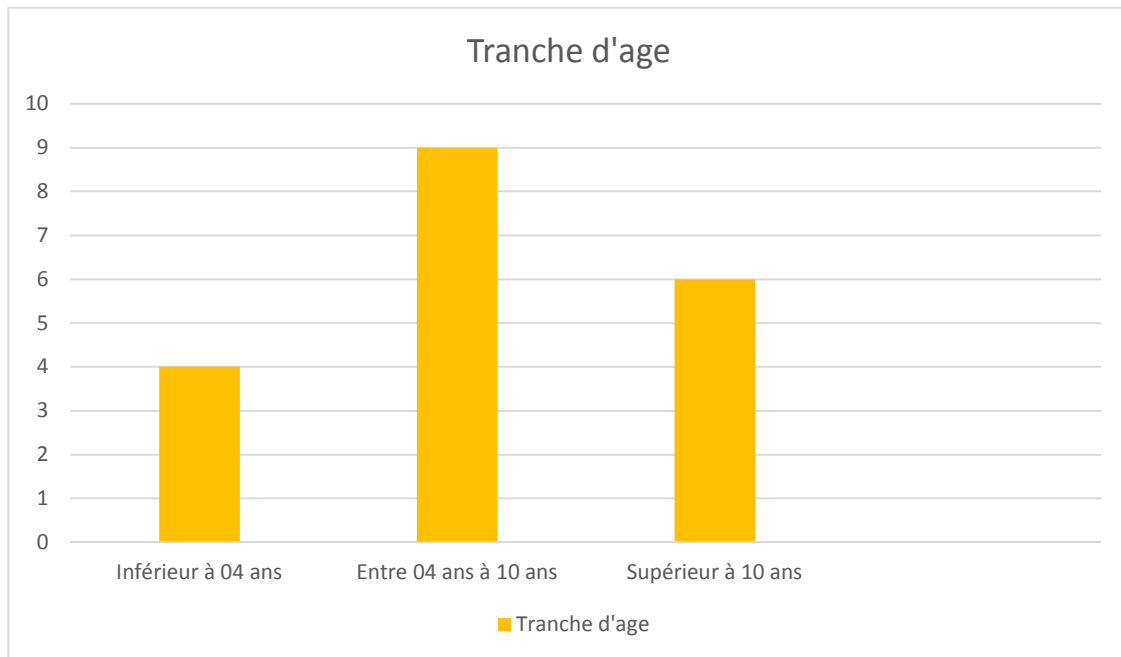
Tableau 1: la fréquence des hospitalisations de cas de syndrome néphrotique entre 2018-2023.

Pendant la période de l'étude : 19 enfants ont été admis dans le service parmi 13831 enfants hospitalisés. La fréquence du syndrome néphrotique est de 0.14%.

2. Répartition selon l'âge :

Tranche d'âge	Nombre de cas	La fréquence %
Inférieur à 04 ans	04	21.05
Entre 04 ans à 10 ans	09	47.37
Supérieur à 10 ans	06	31.58
Total	19	100

Tableau 2: Répartition selon l'âge.

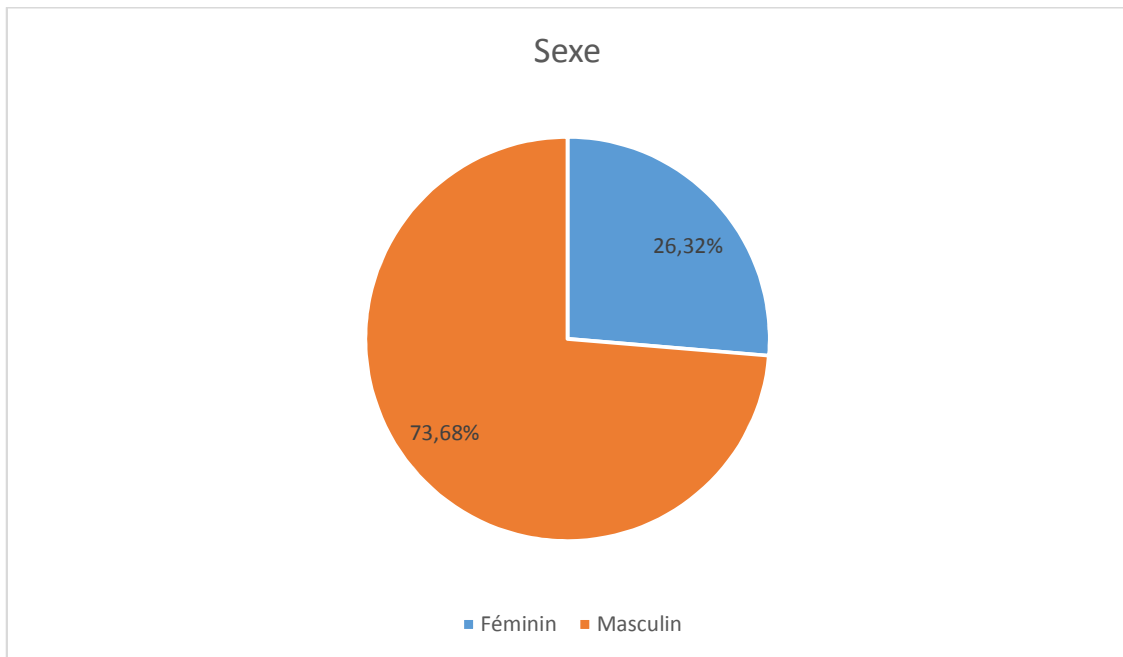


La tranche d'âge la plus représentée est entre 04 à 10 ans et avec une fréquence de 47.37 %.

3. Répartition selon le sexe :

Les années	Sexe féminin		Sexe masculin	
	Nombre	Pourcentage	Nombre	Pourcentage
2018	00	00 %	02	100 %
2019	01	50 %	01	50%
2020	01	16.67 %	05	83.33 %
2021	01	33.33 %	02	66.67 %
2022	02	66.67 %	01	33.33 %
2023	00	00 %	03	100 %
Total	5	26.32 %	14	73.68 %

Tableau 3: Répartition selon le sexe.



Le sexe masculin était plus touché dans notre étude soit 73.68 % par rapport au sexe féminin qui représente 26.32 % donc le sex-ratio est de 2.8 en faveur du sexe masculin.

4. Répartition des malades selon les antécédents personnels :

Les antécédents Personnels	Cas	La fréquence %
Maladie cœliaque	01	05.26
Purpura rhumatoïde	02	10.53
Glomérulonéphrite aigue	01	05.26
Autisme	01	05.26
Asthme	04	21.05
Sans antécédents	11	57.89

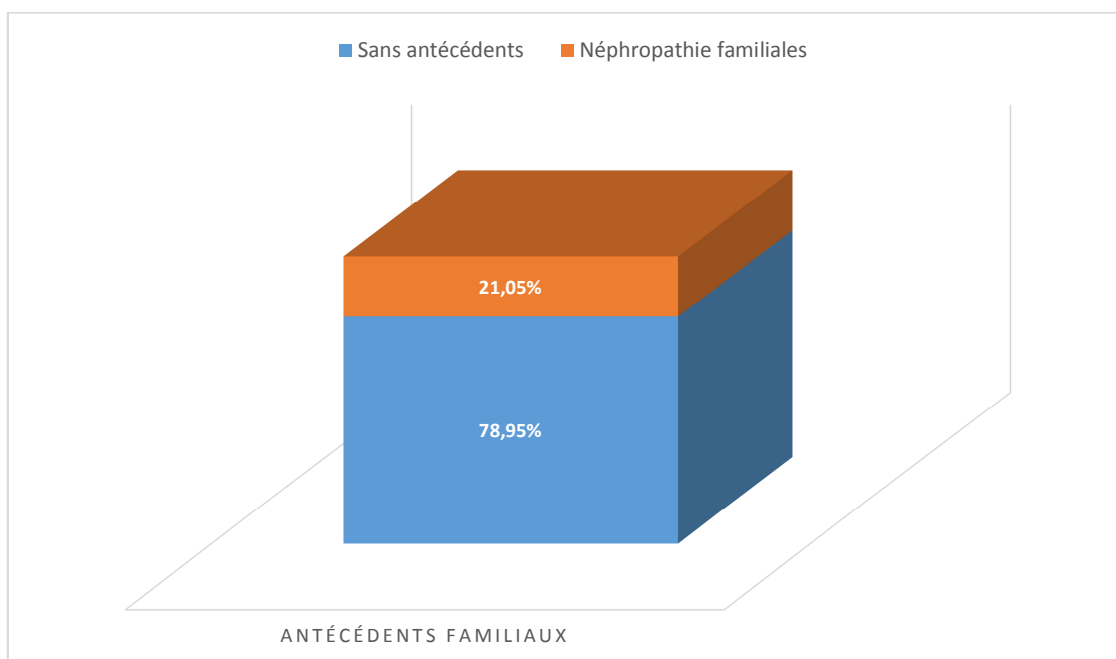
Tableau 4: Répartition selon les antécédents personnels.

57.89% des cas ne présentent aucun antécédent personnel, 21.05% sont asthmatiques et 15.79% souffrent de maladie auto immune.

5. Répartition des malades selon les antécédents familiaux :

Les antécédents Familiaux	Cas	La fréquence %
Néphropathie Familiale	04	21.05
Sans les antécédents	15	78.95

Tableau 5: Répartition selon les antécédents familiaux.



Dans les antécédents familiaux : 04 malades ont des antécédents familiaux de néphropathie familiale.

6. Signes cliniques de la malade au moment du diagnostic :

Les signes cliniques	Nombre de cas	La fréquence %
Œdème	19	100
Syndrome infectieux	04	21.05
Détresse respiratoire	00	00
HTA	01	05.26
IRA	00	00

Tableau 6: Répartition selon les signes cliniques.

Le syndrome œdémateux est le majeur symptôme dans la clinique du syndrome néphrotique.

7. Répartition des SN selon les examens biologiques sanguins :

Examen sanguin	Cas	La fréquence %
Albuminémie basse	19	100
Basse Protidémie	19	100
Lipidémie totaux élevé	19	100
Cholestérolémie élevé	19	100
Triglycéride élevé	19	100
Fibrinogène	16	84.21
Créatinine élevé	01	5.26
Bilan immunologique	01	05.26

Tableau 7: Répartition selon les examens biologiques.

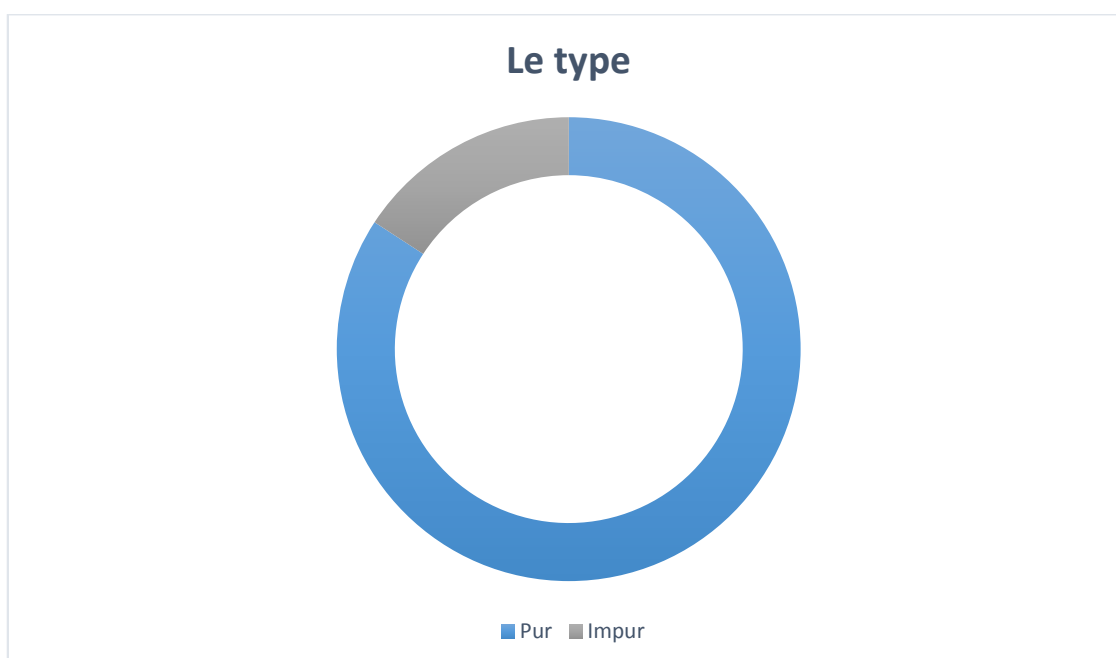
Tous les patients présentent une perturbation du bilans protidiques et lipidiques. Les perturbations rénales et immunologiques sont rares.

8. Répartition selon le type du syndrome néphrotique :

Type du syndrome néphrotique	Cas	La fréquence %
Pur	16	84.21
Impur	03	15.79
Total	19	100

Tableau 8 : Répartition selon le type

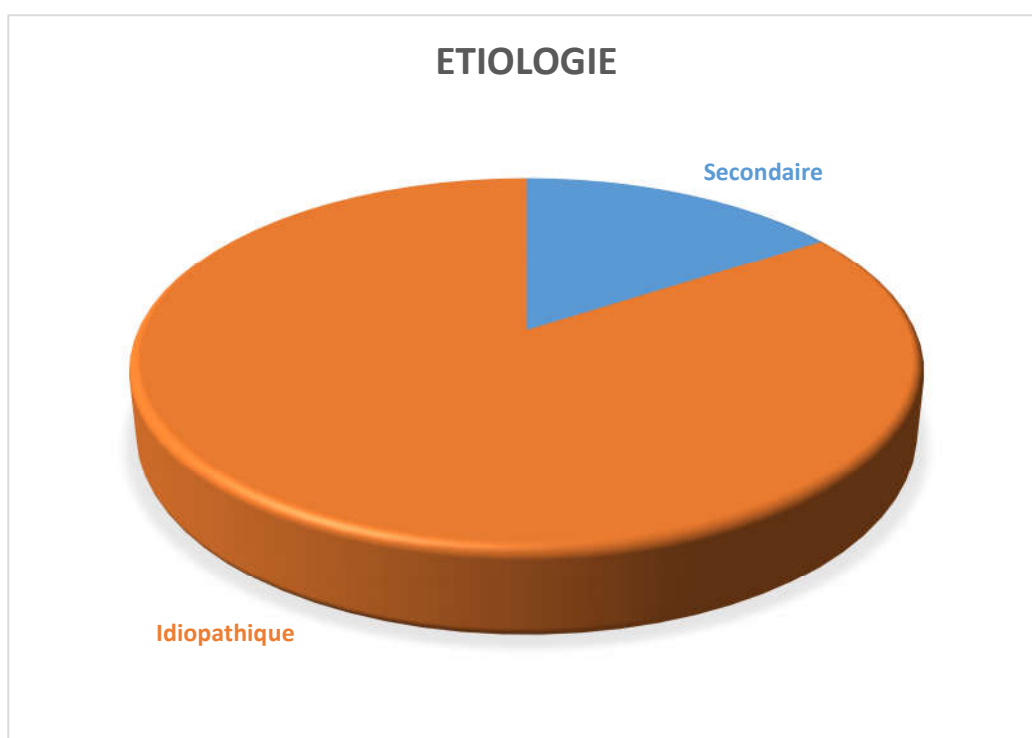
Le syndrome néphrotique pur est plus fréquent avec un pourcentage de 84.21 %.



9. Répartition des malades selon l'étiologie :

Etiologie du syndrome néphrotique	Cas	La fréquence %
Secondaire	03	15.79
Idiopathique	16	84.21
Totale	19	100

Tableau 9: Répartition des malades selon l'étiologie.

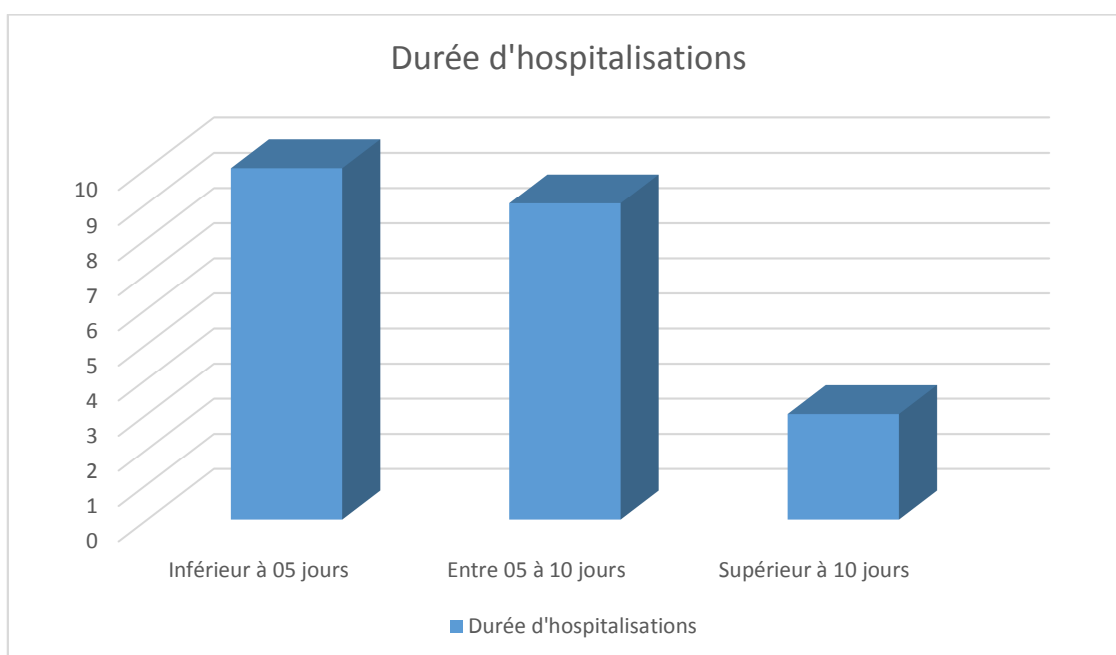


Le syndrome néphrotique idiopathique est plus fréquent, il représente 84.21% des cas.

10. Répartition des malades selon la durée d'hospitalisation :

Durée d'hospitalisation	Inférieur à 05 jours	Entre 05 à 10 jours	Supérieur à 10 jours
Nombre d'hospitalisation	10	6	3

Tableau 10: Répartition selon la durée d'hospitalisation.



La plupart des malades ont été hospitalisés moins de 05 jours.

11. Répartition selon les complications du syndrome néphrotique :

Les complications	Nombre de cas	La fréquence %
Infectieuses	04	21.05
Thrombose	00	00
HTA	03	15.79

Tableau 11: Répartition selon les complications.

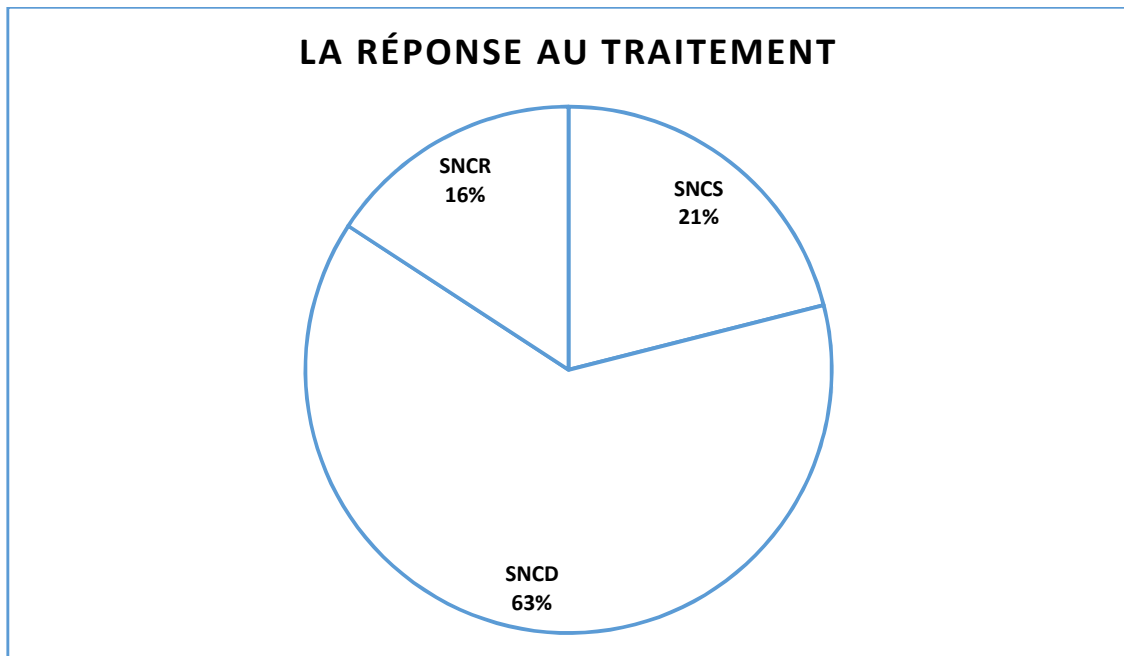
On note que la plupart des patients n'ont pas fait de complications.

15.79% ont fait une HTA et 21.05% des infections.

12.Répartition selon la réponse au traitement :

La réponse au traitement	Cas	La fréquence %
Syndrome néphrotique cortico-sensible	04	21.05
Syndrome néphrotique cortico-dépendant	12	63.16
Syndrome néphrotique cortico-résistant	03	15.79
Totale	19	100

Tableau 12 : Répartition selon la réponse au traitement.

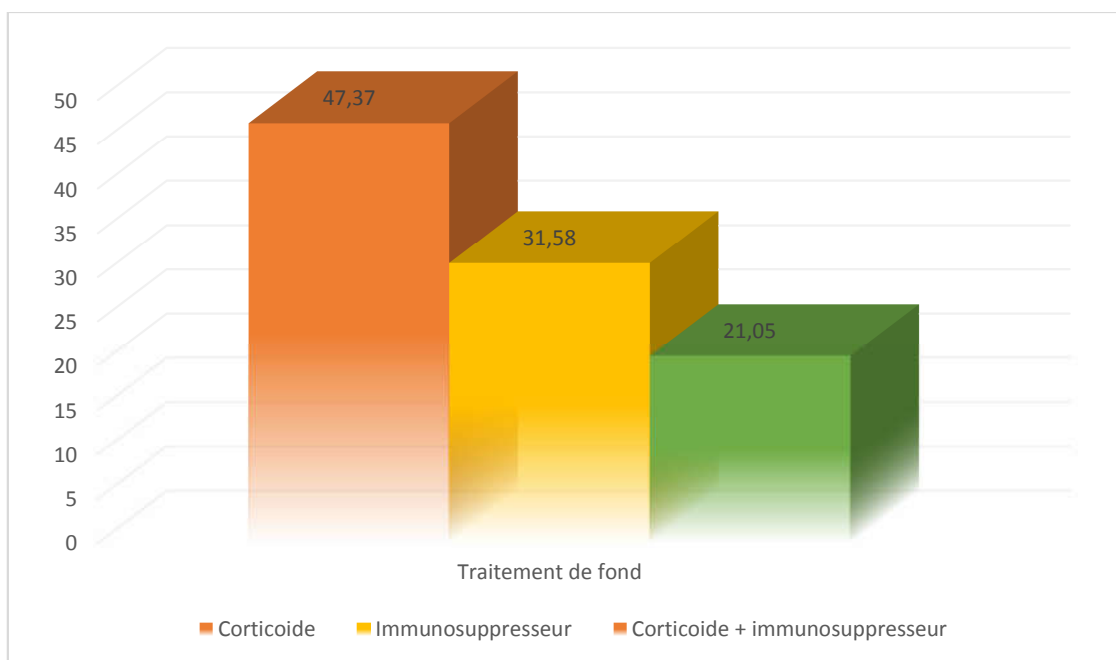


On note une nette prédominance du syndrome néphrotique corticodépendant représenté par 63.16 % des patients.

13. Répartition selon le traitement du fond :

Thérapeutique	Cas	La fréquence %
Corticoïdes	09	47.37
Immunosuppresseurs	06	31.58
Corticoïdes + Immunosuppresseurs	04	21.05

Tableau 13: Répartition selon le traitement.



Le traitement de fond est basé sur la corticothérapie soit seul et qui représente 47.37% soit en association au traitement immunosuppresseur dans 21.05 % des cas.

14. Les complications liées aux traitements :

Les complications	Cas	La fréquence %
Cataracte	01	05.26
HTA	02	10.53
Pas de complications	16	84.21

Tableau 14: Répartition selon les complications liées aux traitements.

Les complications liées au traitement sont rares ; représentées dans notre étude par deux cas d'HTA et un seul cas de cataracte suite à la corticothérapie.

15. L'évolution de la maladie :

L'évolution	Cas	La fréquence %
Cortico-dépendance	10	52.63
Cortico-résistance	02	10.53
Guérison	03	15.79
Perdue vue	02	10.53
Complication	02	10.53
Mortalité	00	00

Tableau 15: Répartition selon L'évolution de la maladie.

La majorité des patients ont présentés une bonne évolution sous corticothérapie avec une cortico-dépendance soit 52.63% des cas.

COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS:

Dans notre étude nous avons pu apprécier les aspects épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques du syndrome néphrotique chez l'enfant au niveau du service de Pédiatrie de l'établissement public hospitalier CHAABANE HAMDOUNE à Maghnia _ Tlemcen durant la période allant du 01 janvier 2018 au 31 décembre 2023.

Cela nous a permis de tirer les conclusions suivantes:

- La prévalence du syndrome néphrotique augmente ces dernières années. On observe une augmentation de la fréquence de 0.09% en 2018 à 0.12% en 2023.
- Le pic de l'incidence du syndrome néphrotique se situe entre l'âge de 04 à 10 ans avec une fréquence de 47.37%.
- Le sexe masculin est plus touché par la pathologie avec un sex-ratio 2,8.
- On note également une association du syndrome néphrotique avec l'asthme et les perturbations immunitaires ainsi que les néphropathies familiales.
- Le syndrome œdémateux était le mode de révélation le plus fréquent de la maladie.
- La fuite massive des protéines dans les urines entraîne une perturbation du bilan protéique retrouvée chez tous patients en association avec la dyslipidémie.
- Le bilan rénal et immunologique sont rarement perturbés.
- Dans notre étude, on remarque une nette prédominance du syndrome néphrotique pur avec une fréquence de 84.21% par rapport au syndrome impur qui représente 15.79% des cas.
- La plupart des patients atteints présentent une glomérulopathie idiopathique 84.21 % des cas alors que le syndrome néphrotique secondaire au maladie auto-immune, lupus purpura rhumatoïde trouvés dans notre étude, représente que 15.79% des cas.

- La plupart des malades ont été hospitalisés pendant une durée de moins de 05 jours.
- Peu de patients ont développé des complications infectieuses et hypertensives.
- Pour le traitement, la corticothérapie était le traitement de base soit seul ou en association avec les immunosuppresseurs.
- 63.16% des patients sont corticodépendants, 21.05 % cortico-sensibles et 15.79% cortico-résistants.
- 52.63% sont corticodépendants avec une bonne évolution sous traitement. 03 cas de guérison ont été recensés.
- Les complications liées au traitement sont rares. Deux patients ont présenté une HTA et Un seul une cataracte liée à la corticothérapie.

Conclusion:

Le syndrome néphrotique est une néphropathie glomérulaire caractérisée par une perte excessive de protéines dans les urines ce qui entraîne une hypoalbuminémie responsable de l'apparition de l'œdème principale signe révélateur de la maladie. Les étiologies du syndrome peuvent être primitives ou secondaires.

Sa prévalence augmente des dernières années dans la ville de maghnia selon les chiffres portés sur cette étude.

Une grande partie de la population n'avait pas d'antécédent familial avec un pic entre 04ans et 10ans et avec une prédominance masculine.

Le traitement vise à contrôler les symptômes, réduire la perte de protéines et traiter la cause sous-jacente lorsque cela est possible.

La corticothérapie et le traitement immunosuppresseur sont les principales armes thérapeutiques.

