

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID-TLEMSEN
FACULTE DE MEDECINE
DEPARTEMENT DE MEDECINE

MEMOIRE DE FIN D'ETUDES

Présenté pour l'obtention du
Grade de Docteur en Médecine
(Diplôme d'Etat)

par
Mouissi Imene
Et
Adda Samira

Néphropathies Glomérulaires de l'enfant

Sous l'encadrement de :

Professeur Ben Mansour
Professeur Sari Hamidou R

Année Universitaire : 2012/2013

Table des matières :

CHAPITRE I :

1/dédicaces

2/avant propos

3/ résumé

4/objectifs

CHAPITRE II: Synthèse bibliographique :

1-rappel anatomique et physiologique de rein

2-généralités : *protéinurie

*néphropathies glomérulaires

3-syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant :

- Généralités, définition, pathogénie, physiopathologie
- Lésions histologiques, clinique, biologie, complications
- Évolution :-néphrose corticosensible
 - néphrose corticorésistante
 - _traitement

4-autres sd néphrotiques de l'enfant

5-néphropathies héréditaires

CHAPITRE III: PARTIE PRATIQUE

1-OBJECTIFS

2-MATERIEL ET METHODES

3-RESULTATS

4-Discussion

REFERENCES

Dédicaces

C'est avec beaucoup de joie que je dédie ce mémoire à :

- A , Allah, le Tout Puissant, Le Clément et le Miséricordieux.
Fasse que je me souviens toujours de toi en toute circonstance, à chaque instant du restant de ma vie, cette vie si éphémère comparée à celle que tu promets à ceux qui suivent ton chemin à travers le Prophète Mohamed.

- A ma très chère mère
Tes sacrifices en notre faveur sont inestimables et ont fait de nous ce que tu as souhaité. Tu incarnes, pour nous, l'affection pure, naturelle de mère dévouée, courageuse et tolérante. Nous ne saurons jamais payer le prix de l'affection que tu nous portes. Saches, en effet, que l'honneur de ce travail te revient.
Merci, Maman ! Que le tout puissant te garde aussi longtemps auprès de nous !

- Ma très chère famille ; mon père, mon frère a qui je dois ma réussite, leur soutien et leur compréhension étaient pour moi un solide appui durant mes années d'étude, en témoignage de l'amour et du respect que je leur porte.

- A Omar a qui je dois son soutien moral et leur affection qu'il m'a apporté durant les moments difficiles.

- Ma sœur Aichi khadidja pour les moments qu'on a partagé durant tout notre cycle universitaire.

- Mon encadreur, *Professeur* SariHamidou R pour le précieux temps qu'il nous a consacré, faisant preuve de sincérité.

- L'ensemble de professeurs de notre département qui ont enrichi mes connaissances dans le domaine de la Médecine et avec qui j'ai appris beaucoup durant le cursus universitaire.

- Enfin, tous mes vœux sont accomplis. Notre travail est fini grâce à ceux qui nous ont aidé de près ou de loin.

Adda Samira

Dédicaces :

A Dieu :

Seigneur merci pour tout ce qui arrive dans notre vie,
particulièrement en ce jour béni où je m'apprête à faire un pas
décisif dans ma vie.

A Mes Très Chers Parents :

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour
que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne
pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé
de consentir pour mon instruction et mon bien-être.
C'est à travers vos encouragements que j'ai opté pour cette noble
profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisée.

J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondé en moi.
Je vous rends hommage par ce modeste travail en guise de ma
reconnaissance éternelle et de mon infini amour.
Vous résumez si bien le mot parents qu'il serait superflu d'y
ajouter quelque chose.
Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur
et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le
chemin de vos enfants.

A Tous mes enseignants tout au long de mes études.

A mes deux frères et ma sœur FATIMA ZOHRA

A Tous mes Amis(es)

A Tous mes collègues

**A tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager les gens et
diminuer leurs souffrances.**

**A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis
involontairement de citer.**

Mouissi Imane

AVANT-PROPOS

Au terme de Sept années d'études au sein du Département de Médecine, achevées par la réalisation de ce mémoire de fin d'études, nous tenons à remercier toutes les personnes qui, par leur concours scientifique ou plus simplement par leurs encouragements, ont contribué à son bon déroulement.

Nos remerciements s'adressent d'abord aux :

Professeur BenMensour, Chef de service, Chargé du module de la néphrologie qui nous a toujours encouragés le long de notre formation.

Professeur Sari Hamidou, maitre de conférence du service de néphrologie, qui nous a proposé ce sujet et qui a suivi son élaboration avec grand soin. Grâce à ses larges connaissances et ses encouragements, cette étude a été bien menée. Nous lui exprimons notre entière reconnaissance.

Nous apprécions beaucoup l'aide morale de tous nos collègues de la promotion 2006-2007 avec qui, nous avons vécu nos plus belles années.

Nous tenons tout particulièrement à exprimer notre gratitude à nos familles pour leur soutien, leurs encouragements permanents, et pour leur amour.

Et enfin, notre profonde reconnaissance s'adresse à l'ensemble de la grande famille bien aimée de la blouse blanche.

RESUME

L'objectif de notre travail était d'étudier les néphropathies glomérulaires de l'enfant. Notre étude a eu lieu sur une période de cinq ans (du janvier 2007 au février 2013) au service de néphrologies. Il s'agissait d'une étude rétro prospective descriptive multicentrique au cours de laquelle nous avons répertorié 56 cas de biopsies rénales. L'âge des patientes se situait entre 02-16ans.

La biopsie rénale a un but diagnostique, pronostique et thérapeutique.

Elle permet d'apprécier le diagnostic après une étude histologique par microscope optique ou électronique ou par une immunofluorescence.

Le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant, ou néphrose lipoïdique, est la plus fréquente des néphropathies glomérulaires de l'enfant survenant entre 2 et 12 ans (2/3 des cas).

Mots-clés : protéinurie, sd néphrotique, néphropathies glomérulaires, biopsie rénale, Surveillance.

Objectifs :

Quel est la fréquence des néphropathies glomérulaires de l'enfant ?

Quels est l'intérêt de la biopsie rénale ?

SYNTHÈSE BIBLIOGRAPHIQUE

I. Rein et fonction rénale :

I.1. Structure du rein :

Le néphron est l'unité structurale et fonctionnelle du rein. Il permet la formation d'urine. Un néphron est constitué d'un glomérule et d'un tube rénal. Un rein humain adulte en compte environ 1 million. Le nombre de néphrons, fixé à la naissance, est d'une grande variabilité. Il dépend de multiples facteurs dont l'âge gestationnel, le retard de croissance intra-utérin, l'état nutritionnel maternel.

a. Glomérule :

Le floculus est une pelote capillaire issue de l'artériole afférente. Il permet la filtration du sang et la formation de l'urine primitive. Il est entouré par la capsule de Bowman, sac borgne formé de deux feuillettes de cellules. La capsule recueille l'urine primitive et débouche dans le tubule contourné proximal. Les podocytes sont les cellules qui forment le feuillet interne de la capsule de Bowman. Elles entourent les cellules des capillaires glomérulaires, notamment grâce à des prolongements cytoplasmiques ou pieds. Le réseau dense formé par ces prolongements représente une structure importante du filtre glomérulaire.

Enfin, le mésangium, est un tissu interstitiel de soutien entourant les capillaires glomérulaires. Il est composé de cellules dites mésangiales et d'une matrice intercellulaire.

Les cellules mésangiales sont des cellules de type musculaire lisse. Elles ont des propriétés contractiles, macrophagiques et peuvent synthétiser de la matrice extracellulaire. En se contractant, les cellules mésangiales contrôlent le flux sanguin dans les capillaires et influencent ainsi la filtration glomérulaire.

b. Tubules rénaux :

Le tubule rénal, qui fait suite aux glomérules, est constitué de quatre parties : le tube contourné proximal, l'anse de Henle, le tube contourné distal, le tube collecteur.

I.2. Fonction du rein

Le rein assure plusieurs fonctions essentielles pour l'organisme. Il va d'une part épurer l'organisme de ses déchets endogènes [produits du catabolisme : urée, ammoniacque...] ou exogènes [toxiques, médicaments...]. D'autre part, il joue un rôle crucial dans le maintien de l'équilibre homéostatique de l'eau et de nombreux ions et solutés [sodium, potassium, calcium, phosphore, protons...], ce qui permet entre autres le contrôle du pH et de la pression sanguine.

Enfin, le rein exerce un certain nombre de fonctions endocrines.

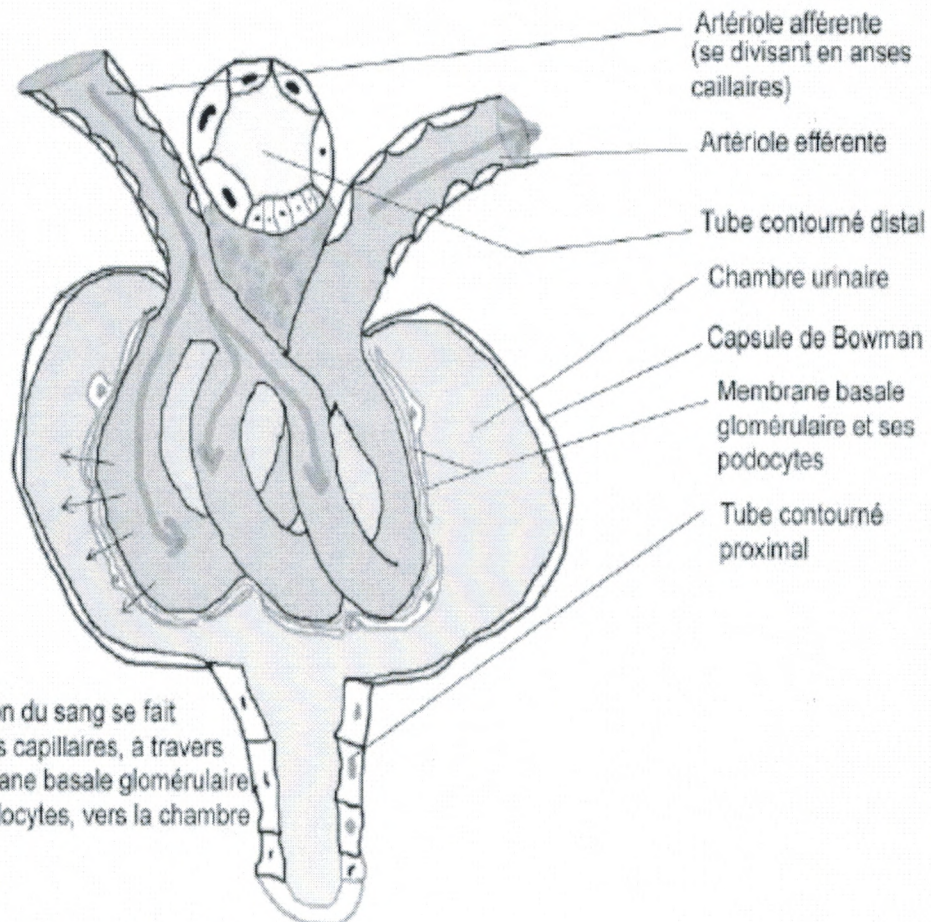


Figure 1: Le glomérule du néphron

II-Généralités :

1-la protéinurie

L'excrétion urinaire de protéines est un processus physiologique résultant de la filtration de protéines au travers de la barrière capillaire glomérulaire.

Ces protéines sont partiellement réabsorbées au niveau du tubule rénal, spécialement le tube contourné proximal et la partie large de la branche ascendante de l'anse de Henlé.

Il existe une protéinurie physiologique, qui varie en quantité et en qualité avec l'âge, de 70 à 300 mg/m²/jour chez le nouveau-né pour atteindre un taux moyen de 100 mg/m²/jour chez l'enfant de 10 à 16 ans, dont 20 à 30 % d'albumine.

Étude de la protéinurie

Le dépistage d'une protéinurie repose sur la technique des bandelettes (Albustix, Labstix, Multistix...). La coloration des bandelettes d'Albustix virent du bleu de bromophénol au vert en présence d'une protéinurie. Le virage colorimétrique se produit pour des taux de protéines atteignant 300 mg/l à 1 g/l.

Une protéinurie à 2+ correspond à une protéinurie de 1 à 3 g/l.

Il existe de nombreuses causes d'erreur :

- concentration excessive des urines ;
- contamination par des antiseptiques ;
- infection urinaire.

Dosage de la protéinurie

- ✓ En cas de positivité de la bandelette urinaire, le dosage de la protéinurie des 24 heures est indispensable.

Les recueils d'urines étant difficiles, surtout chez le petit enfant, sur un échantillon d'urines on peut étudier le rapport protéinurie (mg/l)/créatinurie (mg/l) qui est à peu près équivalent; ce rapport est considéré comme normal au-dessous de 0,2.

Étude qualitative

Elle permet de déterminer la nature glomérulaire ou tubulaire d'une protéinurie.

a) La protéinurie tubulaire :

Elle est constituée de bêta 2 microglobuline, de lysozyme, de chaînes légères d'immunoglobulines et de pré albumine.

b) La protéinurie glomérulaire :

Elle est constituée de petites protéines comme l'albumine ou la sidérophiline ou de protéines plus grosses comme les immunoglobulines. Elle est dite sélective, si elle est constituée essentiellement d'albumine. Pour cela, on peut doser l'albumine vraie ou microalbumine par des méthodes radio-immunologiques, le taux normal variant entre 2,5 et 30 mg/l.

Physiopathologie :

Une protéinurie accompagne la plupart des situations pathologiques rénales ; trois mécanismes différents peuvent être impliqués :

1. Augmentation de la perméabilité glomérulaire aux protéines plasmatiques normales, la protéinurie peut-être sélective ou non sélective.
2. Diminution de la réabsorption tubulaire des protéines légères (qui filtrent normalement à travers le glomérule et sont réabsorbées par le tubule) .
3. Passage transglomérulaire de protéines plasmatiques anormales, exceptionnel chez l'enfant (protéinurie de Bence-Jones).

2-néphropathies glomérulaires :

A/ Éléments du syndrome glomérulaire

1. Hématuries microscopiques isolées :

- Hématies > 10/mm³ d'urine non centrifugée.
- Les éléments suivants sont en faveur d'une origine glomérulaire :
 - La présence de cylindres hématiques en microscopie optique.
 - La présence de globules rouges déformés (> 20 %) en microscopie en contraste de phase. La déformation est causée par le passage des hématies à travers la barrière de filtration glomérulaire.

2. Hématuries macroscopiques :

- Hématurie totale, sans caillots.
- Au décours d'un épisode infectieux ORL.

3. Protéinurie isolée

- Les éléments en faveur d'une origine glomérulaire sont :
 - La présence d'une protéinurie abondante (> 1,5 g/j).
 - La présence de protéines de haut poids moléculaire \geq à l'albumine.

4. Hématurie microscopique + protéinurie d'origine glomérulaire

5. Syndrome néphrotique :

- ✓ *Définition biologique : protéinurie > 3 g/24 h, albuminémie < 30 g/l.*
- ✓ *Sans HTA, insuffisance rénale, ni hématurie est dit \Rightarrow «SN pur»*
- ✓ *Avec d HTA, insuffisance rénale, hématurie il est dit \Rightarrow «SN impur»*

6. Syndrome néphrétique aigu :

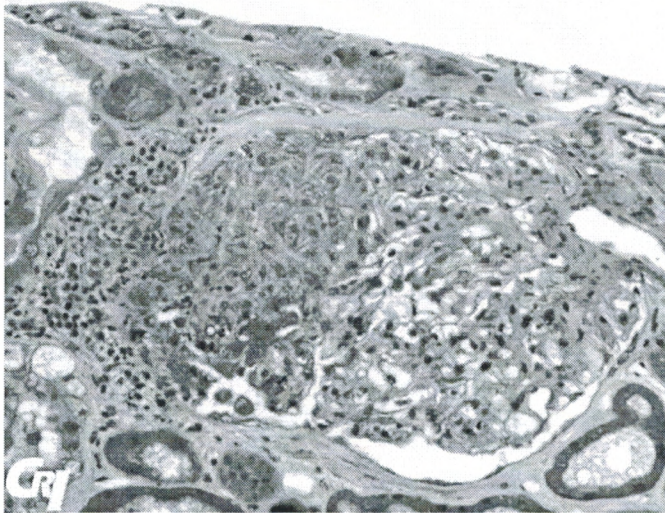
- Sa définition est clinique, Caractérisé par l'apparition brutale de tous les éléments du syndrome glomérulaire :
 - *hématurie glomérulaire*, généralement macroscopique, d'aspect « bouillon de bœuf » ou « coca-cola »,
 - *protéinurie* qui, lorsqu'elle est abondante, confine au syndrome néphrotique.
- En outre, on peut observer à divers degrés :
- une *hypertension artérielle (HTA)*, parfois mal tolérée (insuffisance cardiaque, convulsions),
 - une *insuffisance rénale (IR) aiguë* volontiers oligurique, avec réabsorption hydrosodée tubulaire majeure,
 - un *syndrome œdémateux*, inconstant, plus souvent lié à la rétention hydrosodée qu'au syndrome néphrotique.

B/ Néphropathies glomérulaires :

1. -Glomérulonéphrite rapidement progressive : = insuffisance rénale rapidement progressive avec des signes urinaires de glomérulonéphrite

- Sur le plan histologique, correspond à une GN proliférative extra capillaire (= GN « à croissants »)

- Mécanismes immunologiques



- Formes variées:
- Sujet jeune, adulte, âgé...
- Hématurie, protéinurie, insuffisance rénale rapidement progressive
+/- HTA, œdèmes .
- Association à d'autres atteintes : poumons, peau, nerfs, ORL....
- Prolifération extra-capillaire avec ou sans dépôts .
- Auto-anticorps spécifiques dans le sang
- Pronostic vital et rénal
- Médiation immunologique
- 3 formes de mécanismes différents
 1. Anti MBG : Sd de Goodpasture
 2. ANCA : vascularites nécrosantes
 3. Complexes immuns : LED, Purpura Rhumatoïde, Cryoglobulinémie
- Distinction par : *Immunofluorescence glomérulaire
*Auto-anticorps sériques

2-SYNDROME NÉPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ENFANT

A/ Généralités

Le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant, ou **néphrose lipoïdique**, est la plus fréquente des néphropathies glomérulaires de l'enfant survenant entre 2 et 12 ans (2/3 des cas).

Les autres syndromes néphrotiques, plus rares, sont représentés par :

- **les syndromes néphrotiques infantiles** ;
- les syndromes néphrotiques compliquant **une néphropathie glomérulaire chronique primitive**;
- les syndromes néphrotiques secondaires durant **l'évolution d'une maladie générale** qu'ils peuvent révéler.

Son incidence est de 2 à 3 cas pour 100 000 enfants chaque année.

Les garçons sont atteints deux fois plus que les filles.

La durée d'évolution de la maladie est imprévisible ; de quelques mois à plusieurs années, elle peut parfois se poursuivre à l'âge adulte. Le pronostic rénal est lié à la réponse au traitement corticoïde. Si la néphrose est corticosensible, le pronostic rénal est bon dans l'immense majorité des cas.

B/ Définition

Un syndrome néphrotique est défini par

* une hypoprotidémie inférieure à 60 g/l (parfois masquée par une hyper-a2 majeure),

*une albuminémie inférieure à 30 g/l

*une protéinurie supérieure à 50 mg/kg/j (ou protéinurie/créatininurie > 3 en g/g ou > 0,33 g/mmol).

La néphrose se traduit habituellement par un syndrome néphrotique pur (il peut exister au début une insuffisance rénale fonctionnelle modérée et/ou des traces - ou plus - d'hématurie) et par une protéinurie sélective.

Les autres causes de syndrome néphrotique sont les autres atteintes glomérulaires organiques:

- le syndrome néphrotique est secondaire et impur ; la protéinurie n'est pas sélective.

C/ Pathogénie

Elle reste encore inconnue

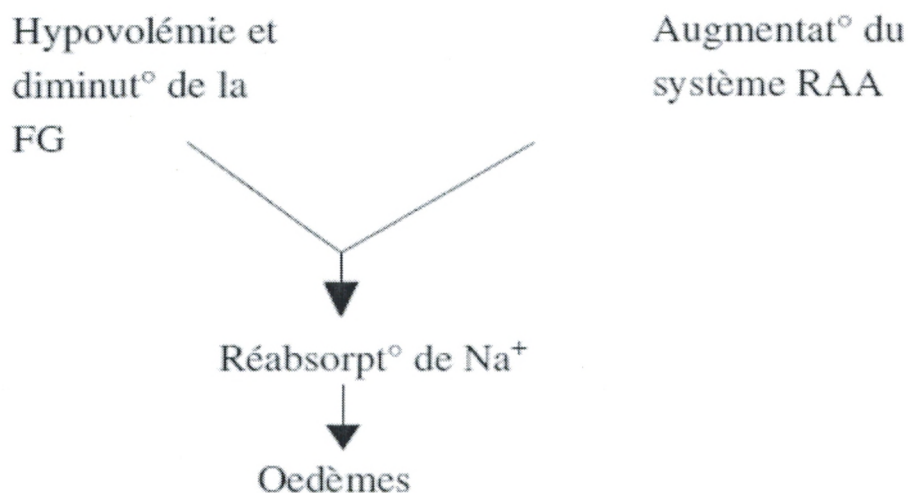
Il existerait une anomalie des lymphocytes T, qui produirait une ou plusieurs lymphokines, qui altéreraient les sites anioniques de la membrane basale glomérulaire, induisant une protéinurie.

Le fait d'obtenir une rémission sous corticoïdes ou agents alkylants appuie cette hypothèse.

La survenue de récurrence immédiatement après transplantation est également en faveur de la responsabilité d'un agent circulant.

D/ Physiopathologie

Les œdèmes sont liés à une diminution de la pression oncotique des protéines intravasculaires qui permet la fuite de sel et d'eau vers le liquide interstitiel. Cette fuite d'eau et de sels plasmatiques est responsable d'une hypovolémie efficace qui stimule les systèmes participant à la rétention hydrosodée comme le système rénine-angiotensine-aldostérone et le système sympathique.



- ✓ Dans un certain nombre de cas, il n'existe pas d'hypovolémie ; la rétention hydrosodée serait alors liée à une augmentation primitive de la réabsorption du sodium au niveau du tubule distal sans stimulation du système rénine-angiotensine-aldostérone.

E/ Lésions histologiques

- ✓ **L'intérêt de la biopsie rénale:**

Diagnostic, thérapeutiques et pronostic

Indication:

- les syndromes glomérulaires en général
- chez l'enfant on ne pratique pas de biopsie rénale en cas de syndrome néphrotique pur (des lésions glomérulaires minimales) et en cas de syndrome néphrétique aiguë.

Modalités:

- biopsie percutanée sous contrôle échographique(en générale rein gauche)
- biopsie par voie chirurgicale

Complications:

- hematurie macroscopiques, hematomes, fistules arterio-veineuses,
- incidence: 4 a 10%

Contre-indications:

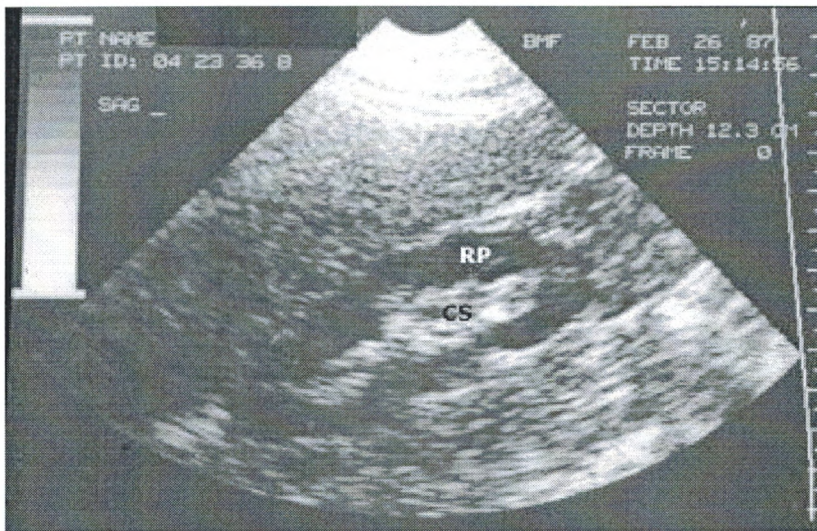
- rein unique
- HTA mal contrôlée
- thrombopénie, troubles de la coagulation

Control:

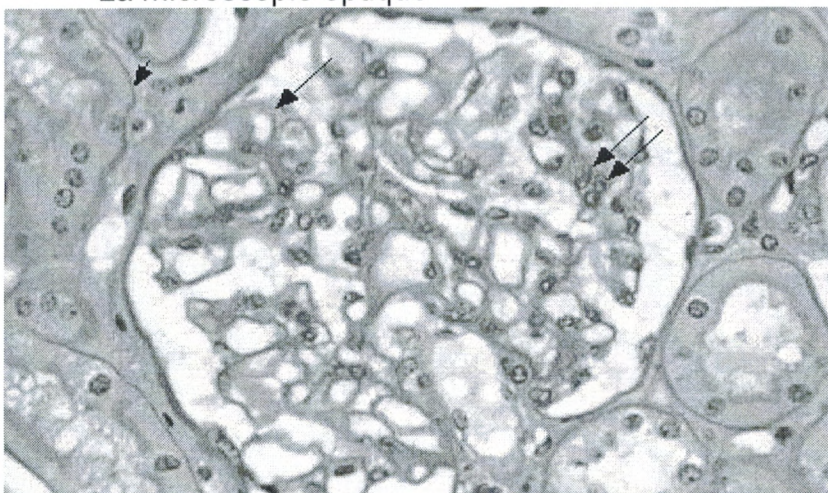
Toujours temps de saignement

Les antiagrégants plaquettaires sont arrêtés 8-10 jours avant le geste

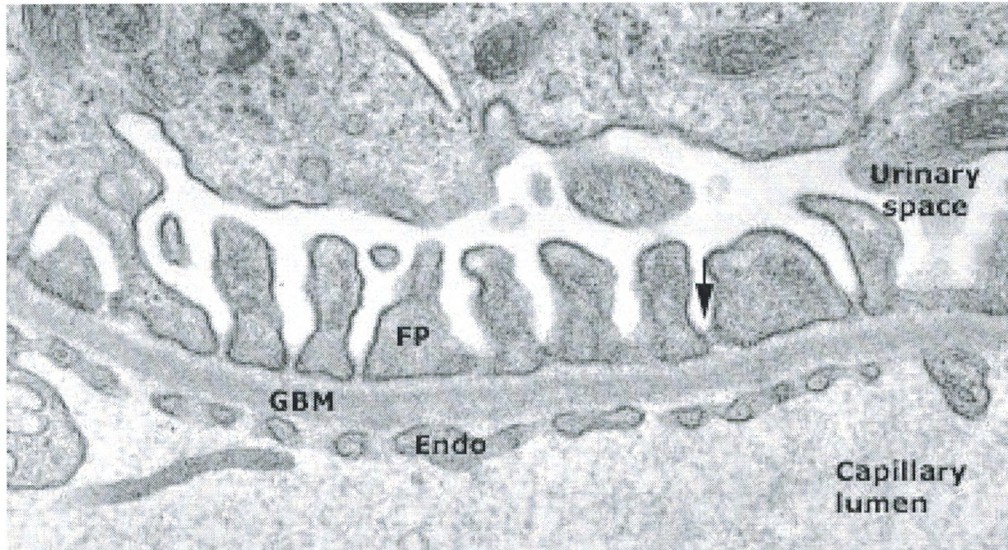
L'échographie rénale



La microscopie optique



La microscopie electronique



3-La glomerulopathie a lésions glomérulaires minimales(LGM) ou néphrose lipoïdique

Epidémiologie:

- la principale cause de syndrome néphrotique chez l'enfant
- beaucoup plus rare chez l'adulte (10% de syndrome néphrotique idiopathiques de l'adulte)
- plus fréquente chez le sujet de sexe masculin (Indifférent de l'âge)

➤ LGM: Tableau clinique chez l'enfant

- syndrome néphrotique pur
- début brutal parfois après un épisode infectieux ou une atopie
- douleurs abdominales fréquentes
- thrombose veineuse profonde (plus rare qu'au cours de GEM)
- infection associée (hypogammaglobulinémie): pneumopathie, péritonite

➤ LGM: Diagnostique

La certitude: histologie

- microscopie optique: les glomérules normaux
- IF: sans dépôt immune
- microscopie électronique (non pratiquée la plus souvent): une rétraction des pieds des podocytes.

4-Autres :

La hyalinose segmentaire et focale (HSF)

➤ Epidémiologie:

- 10-15 % de syndrome néphrotique de l'enfant et 15-20% chez l'adult, notamment chez l'homme
- favorisée par un terrain génétique:origine africaine
- la HSF correspond a une lésion, non a une maladie

➤ Tableau clinique:

-la protéinurie est souvent importante et non sélective mais le syndrome néphrotique peut être absent

-parfois la protéinurie est associée a une hématurie microscopique, une HTA ou une insuffisance rénale

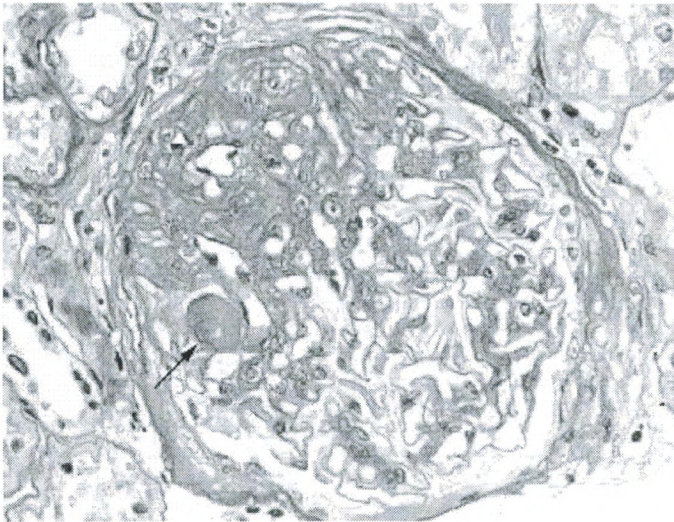
➤ Diagnostique positif: *la biopsie rénale*

➤ Microscopie optique(MO):

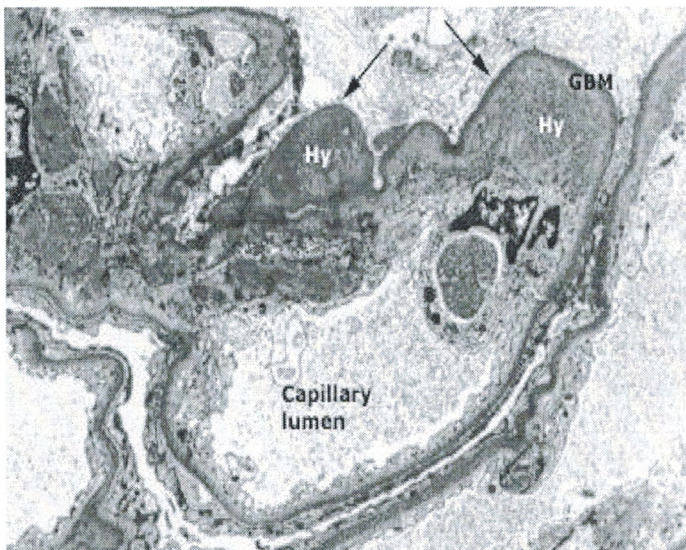
dépôts hyalins, des lésions de sclérose focale (dans certaines glomérules) et segmentaire (seulement une partie du glomérule est touchée)au début sur les glomérules profond

➤ IF: quelques dépôts D'IgM, et de C3 dans les lésions segmentaires

HSF:mo



HSF: m.el.



La glomérulonéphrite extra-membraneuse(GEM)

➤ Epidémiologie:

- est la première cause de syndrome néphrotique chez l'adulte
- elle est rare chez l'enfant
- c'est encore plus fréquente après l'âge de 60 ans
- les hommes sont plus souvent atteints que les femmes
- Dans plus de 85% des cas, il existe un syndrome néphrotique
- Le syndrome néphrotique est le plus souvent impur:
 - avec hématurie microscopique en _ 70%des cas
 - avec ou sans HTA ou IRC dans _30% de cas

➤ Le GEM peut être:

- primitive: 85%
- secondaire15%

-La thrombose de veines rénales est une complication particulièrement fréquente au cours des GEM

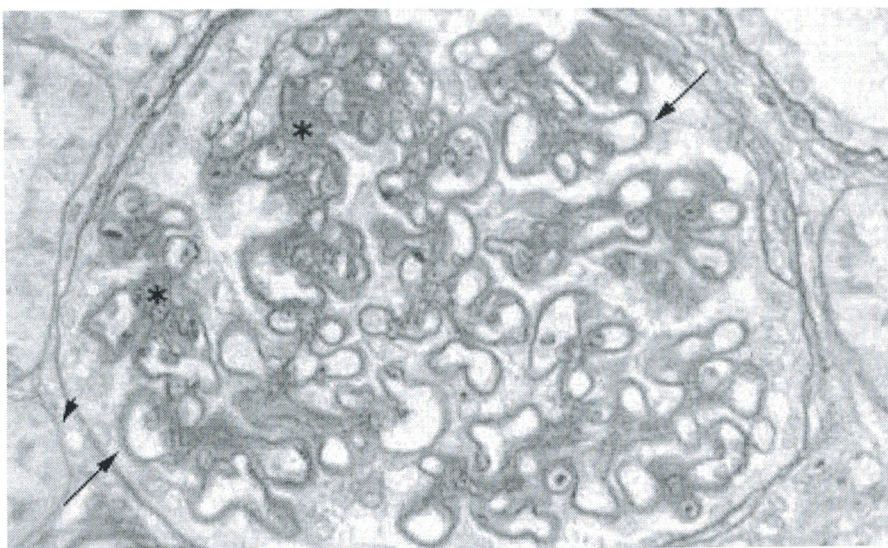
➤ GEM: Diagnostique: La Biopsie Rénale

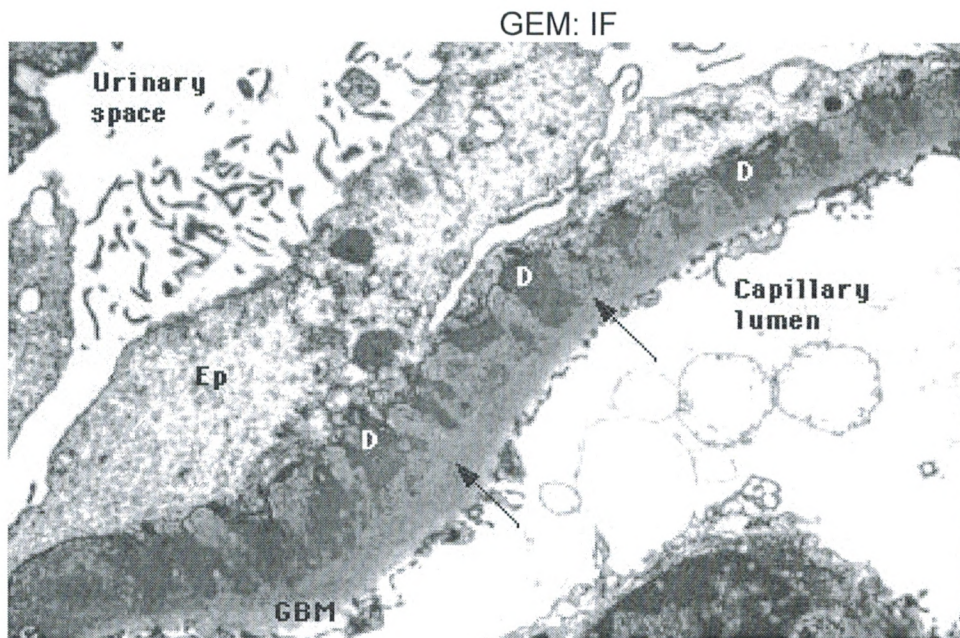
➤ Microscopie optique:

- une absence de prolifération cellulaire
- une MBG normale (stade I), ou épaissie et spéculée sur son versant externe

➤ IF: dépôt extramembraneux (sur le versant externe de la MBG aux pieds de podocytes) constitués de IgG et C3

GEM: m.o.





F/ Clinique

- Âge à la première poussée : 1 à 6 ans le plus souvent.
- Facteur déclenchant : souvent une infection intercurrente (infections ORL, manifestations allergiques, vaccinations).
Prise de poids récente (les variations de poids sont le meilleur reflet des œdèmes).
Œdèmes rénaux : déclives, blancs, mous, indolores, prenant le godet, prédominant donc souvent aux membres inférieurs, mais aussi aux paupières le matin, intéressant les lombes chez un enfant alité.
Ascite non exceptionnelle, à surveiller par la mensuration du périmètre ombilical sur l'enfant allongé.
- ✓ Parfois découverte par la bandelette urinaire réalisée de façon systématique.

La tension artérielle (TA) est généralement normale.

G/ Biologie

1. Dans le sang :

Hypo protidémie, hypo albuminémie, protéinurie massive.

- ✓ L'électrophorèse des protéines sériques confirme l'hypo albuminémie, l'hyper alpha-2 et l'hypogammaglobulinémie.

La fonction rénale est normale la plupart du temps.

Il existe parfois une hyponatrémie de dilution.

- ✓ Le bilan lipidique est perturbé avec augmentation du cholestérol, des Triglycérides, des LDL et VLDL.
- ✓ Anomalies de l'hémostase entraînant une hypercoagulabilité : augmentation du TP (facteurs V et VII), diminution du facteur XII, parfois des IX et XI, diminution de l'AT III en rapport avec l'hypoalbuminémie, hyperplaquettose, fibrinogène élevé, D-dimères élevés (risque thrombogène)
- Si >1, risque thromboembolique(et si albuminémie < 20 g/l et fibrinogène > 6 g/l).

2. Dans les urines

-Hyperaldostéronisme (Na/K urinaire < 1)

H/ Recherche de complications

Surviennent à la période inaugurale ou lors de rechutes.

1. Infections

C'est la principale complication de l'enfant porteur d'un syndrome néphrotique.

Les principaux germes incriminés sont le pneumocoque et le streptocoque responsables de péritonites médicales, de méningites ou de pneumopathies.

L'utilisation de pénicilline V (Oracilline) ou la vaccination antipneumococcique sont inefficaces dans la prévention de survenue de ces infections.

La péritonite médicale (surinfection d'une ascite) se présente cliniquement avec survenue d'une fièvre élevée associée à des douleurs abdominales mimant un abdomen « chirurgical ».

Le bilan inflammatoire est perturbé (polynucléose neutrophiles, CRP élevée). Les hémocultures sont parfois positives (pour le pneumocoque).

Le traitement est un traitement antibiotique par Ceftriaxone 50 mg/kg/jour. En aucun cas il ne faut opérer.

2. Thromboses

Elles sont liées à une hypersécrétion des facteurs de coagulation par hyperstimulation hépatique, entraînant une augmentation de la synthèse des facteurs II, VI, IX et X, dont le taux est supérieur à 150 %, du fibrinogène dont le taux sérique peut-être supérieur à 5-6 g/l.

Il existe par ailleurs une hyperaggrégabilité plaquettaire avec thrombocytose.

- ✓ Elles sont favorisées par la déshydratation et l'alitement prolongé.

Tous les territoires vasculaires artériels ou veineux peuvent être concernés, surtout les gros vaisseaux : artères des membres (ischémie aiguë), embolies pulmonaires, thromboses des veines rénales, thromboses veineuses profondes.

La symptomatologie dépend évidemment du territoire atteint. L'écho doppler est très utile pour la recherche des thromboses. Pour certains territoires, la scintigraphie est plus performante (pulmonaire).

3. Autres complications

b) Hypovolémie

Elle est en rapport avec l'hypoprotidémie : TA basse, voire collapsus, tachycardie, petit cœur à la radio de thorax.

Elle peut survenir indépendamment d'une crise néphrotique.

c) Surcharge hydro sodée

Elle est parfois majeure avec œdèmes généralisés, volumineuse ascite, épanchement pleural, gros cœur, TA élevée...

d) Insuffisance rénale (IR)

Elle est fonctionnelle, survenant en situation d'hypo volémie.

L'urée est parfois seule élevée, d'origine extra rénale (hyper catabolisme).

L'IR organique est rare dans les néphroses cortico-sensibles et le plus souvent transitoires.

Elle est plus fréquente dans les néphroses résistantes au traitement.

e) Déshydratation

Possible lors de la crise polyurique accompagnant la rémission. Si l'enfant est sorti avant la rémission, la famille doit être prévenue de cette éventualité et surveiller étroitement le poids au domicile.

! Evolution :

Il existe une corrélation étroite entre la réponse au traitement corticoïde et l'évolution ; la réponse au traitement corticoïde ayant une valeur pronostique beaucoup plus favorable.

1. Néphroses corticosensibles

Dans la majorité des cas (80-90 %) la néphrose est corticosensible.

La corticosensibilité est définie par la rémission complète avec la disparition de la protéinurie à l'issue des quatre semaines de traitement oral ou après les perfusions de méthylprednisolone.

Elle se définit par une protéinurie inférieure à 3 à 5 mg/kg/24 heures (ou protéinurie/créatininurie < 0,2 en g/g ou < 0,02 en g/mmol) et une albuminémie supérieure à 30 g/l.

✓ Il existe une poussée unique dans 20 à 30 % des cas.

✓ Les rechutes sont fréquentes (70 %), toujours corticosensibles.

Elles sont espacées dans 10 à 15 % des cas, survenant quelques mois après l'arrêt de la corticothérapie.

L'évolution se fait vers la guérison sans séquelles rénales en général après plusieurs années.

- ✓ Dans 40 à 60 % des cas, la néphrose est corticodépendante, la rechute survenant dès l'arrêt ou au cours de la diminution de la corticothérapie.

La dose à laquelle le patient rechute définit la dose seuil.

L'évolution à long terme des néphroses corticodépendantes est en général favorable mais après une évolution pouvant durer plusieurs années, jusqu'à 15 ans (l'IR est exceptionnelle).

2. Néphroses corticorésistantes

Dans 10 % des cas, la néphrose est dite cortico-résistante, c'est-à-dire qu'elle persiste après un mois de corticothérapie (à la fin du traitement oral ou huit jours après les perfusions de méthylprednisolone

- ✓ Les formes corticorésistantes, peuvent être liées à un dysfonctionnement lymphocytaire(en particulier celles qui récidivent après transplantation) et d'autres sont liées à des anomalies intrinsèques de la barrière de filtration glomérulaire et en particulier du podocyte. Dans ce dernier cas, lorsque l'évolution se fait vers l'insuffisance rénale terminale, il n'y a pas de risque de récurrence après transplantation, puisque le rein transplanté a des podocytes normaux.
- ✓ Dans les formes cortico-résistantes avec anomalies de la barrière de filtration, il y a des formes héréditaires et des formes isolées, dans certains cas, des formes héréditaires qui s'ignorent.
- ✓ Dans les formes héréditaires, la recherche a beaucoup progressé ces dernières années et a permis d'identifier des gènes qui en sont à l'origine et de mieux comprendre le fonctionnement du podocyte.
- ✓ En fait, c'est l'étude des formes héréditaires du SN qui a permis de déterminer le rôle crucial des protéines du diaphragme de fente et des pieds des podocytes dans la formation de l'urine

Les travaux initiés par la découverte du SN de type finlandais (1998) ont permis de définir les différents modes de transmission des formes héréditaires et de mieux connaître les protéines touchées :

1. Formes autosomiques récessives: NPHS1, 2, 3, CD2AP

- Six gènes ont été impliqués dans les formes non-syndromiques de syndrome néphrotique cortico-résistant notamment ;
- NPHS1 codant la néphrine dans le syndrome néphrotique congénital de type Finlandais en 1998
- et NPHS2 codant la podocine dans le syndrome néphrotique cortico-résistant autosomique récessif en 2000.

- La découverte des mutations du gène NPHS1 codant la néphrine, responsable de la majorité des cas de syndrome néphrotique congénital a permis de préciser la structure du diaphragme de fente situé entre les pédicelles des podocytes, dont elle constitue l'élément principal.
- Les mutations du gène NPHS2 sont les causes les plus fréquentes de SNCR autosomique récessif, avec début avant 5 ans et insuffisance rénale terminale (IRT) avant 10 ans.
- Les lésions histologiques peuvent être des lésions glomérulaires minimales (LGM) à un stade précoce, ou une hyalinose segmentaire et focale (HSF) à un stade plus avancé.
- Ce gène, identifié dans le laboratoire par clonage positionnel, code la podocine ; protéine qui interagit entre autres avec la néphrine sur la face cytoplasmique du diaphragme de fente .
- Le gène NPHS3 (ou PLCE1) code la phospholipase C epsilon 1, une lipase qui initie une cascade de voies de signalisation de croissance et de différenciation cellulaire.

-Il a été identifié chez des individus présentant un SN survenu à un Âge médian de 0,8 ans (0,2-4,8 ans) et évoluant vers l'IRT avant 5 ans, avec des lésions histologiques de Sclérose mésangiale diffuse en cas de mutations tronquantes ou de hyalinose segmentaire et focale en cas de mutations faux-sens

Les mutations de ce gène sont retrouvées chez 28,6 % des cas de sclérose mésangiale diffuse isolée.

- Le CD2AP code une protéine impliquée dans différents processus Intracellulaires comme la régulation du cytosquelette d'actine, ou l'endocytose. Des mutations à l'état hétérozygote dont la signification reste à prouver ont été identifiées chez 2/3 patients avec une hyalinose segmentaire et focale idiopathique
- et plus récemment chez un garçon homozygote qui avait développé un SNCR à l'âge de 10 mois et dont les mutations étaient héritées de ses 2 parents hétérozygotes sains (fig3) .

2. Formes autosomiques dominantes : ACTN4 et TRPC6 :

- Les formes dominantes de SNCR sont peu fréquentes, généralement observées chez l'adulte et liées à des mutations de ACTN4 et TRPC6, qui codent la protéine α -actinine-4 interagissant avec l'actine et impliquée dans le maintien de l'architecture du podocyte et le canal cationique TRPC6, impliqué notamment dans

la mécanosensation et la croissance cellulaire, qui interagit avec la podocine et la néphrine dans le diaphragme de fente .

Les formes syndromiques : sont plus rares et sont liées à des mutations dans des gènes aux fonctions variées incluant des facteurs de transcription, des protéines mitochondriales et lysosomales ou des constituants de la membrane basale glomérulaire.

- Ainsi, le syndrome de Pierson, lié à des mutations homozygotes ou hétérozygotes composites de LAMB2 codant la laminine β 2, protéine de la membrane basale glomérulaire, associe ;
- syndrome néphrotique infantile, sclérose mésangiale diffuse, anomalies oculaires (buphtalmie et microcorie) et retard mental.
- Les mutations hétérozygotes de WT1 codant un facteur de transcription podocytaire et gonadique (Wilms' tumor protein) conduisent au syndrome de Denys-Drash Associant ;
- SNCR infantile avec sclérose mésangiale diffuse et IRT avant 4 ans, pseudo-hermaphrodisme masculin et prédisposition aux tumeurs de Wilms, au syndrome de Frasier (SNCR avec hyalinose segmentaire et focale, pseudohermaphrodisme masculin, et dysgénésie gonadique avec prédisposition au gonadoblastome),
- au syndrome WAGR (tumeurs de Wilms, aniridie, anomalies génito-urinaires et retard mental),
- ou au SNCR isolé.

Les mutations de LMXB1 sont à l'origine du syndrome nail-patella autosomique dominant à pénétrance complète, caractérisé par une dysplasie des ongles, des rotules hypoplasiques ou absentes, des exostoses des ailes iliaques, une dysplasie des coudes, une atteinte oculaire (glaucome, hypertension oculaire...) dans un tiers des cas et parfois une surdité

- ✓ La néphropathie survient dans 25-50 % des cas et se manifeste à tout âge par une microalbuminurie puis une protéinurie, habituellement associée à une hématurie.
- ✓ Le syndrome néphrotique est rare, et seuls 5-14% des cas évoluent vers l'IRT.
- **Le syndrome de Schimke** autosomique récessif, est caractérisé entre autres par une dysplasie spondylo-épiphysaire, un SNCR avec hyalinose segmentaire et focale et IRT progressive, et un déficit lymphocytaire T.

La moitié de ces patients ont des mutations du gène SMARCAL1.

De plus, des mutations de ITGB4 (épidermolyse bulleuse), MTTL1 (cytopathie mitochondriale type MELAS) et SCARB2 (AMRF : Action myoclonus-renal failure syndrome) ont été identifiées chez des patients avec un SNCR associé

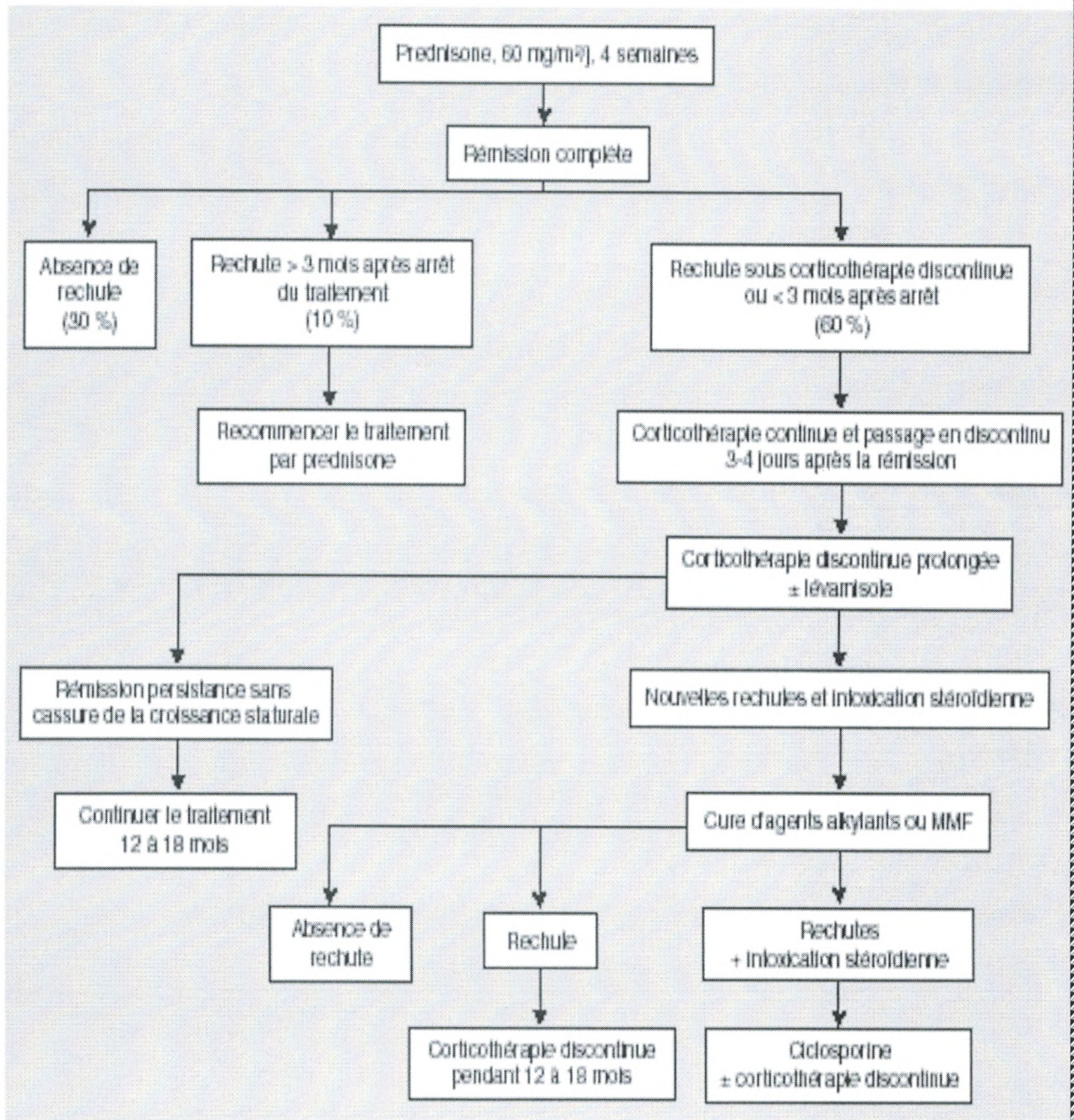
à diverses atteintes extra-rénales. Les patients avec un déficit primaire du coenzyme Q10 du à des mutations de COQ2 et PDSS2 peuvent développer un syndrome néphrotique précoce associé ou non à des symptômes neuro-musculaires.

➤ **Le syndrome de Galloway-Mowat**, autosomique récessif, associe Microcéphalie, retard mental sévère, protéinurie apparaissant dans la 1^{ère} année de vie, syndrome néphrotique autour de la 3^e année de vie avec hyalinose segmentaire et focale ou sclérose mésangiale diffuse, et IRT avant 5 ans.

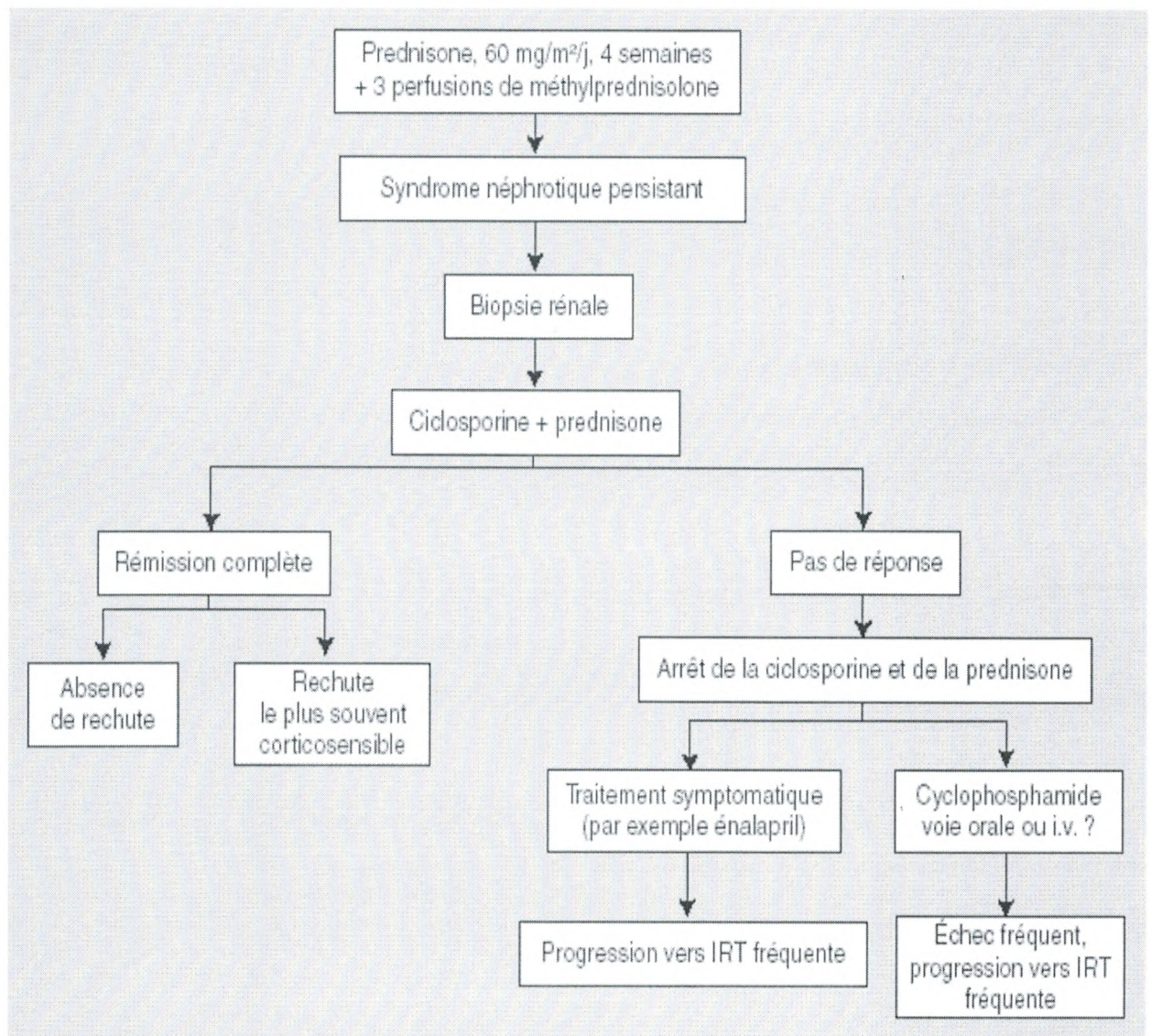
Aucun gène n'a encore été formellement impliqué dans cette pathologie. Enfin, l'association SNCR (hyalinose segmentaire et focale) et surdité a été décrite dans plusieurs familles, et deux loci ont été identifiés

La moitié des enfants évoluent vers l'IRC dans des délais variant de un à quinze ans. Dans une proportion de un tiers à une moitié des patients, la guérison spontanée survient avec une disparition progressive de la protéinurie en six mois à trois ans, voire parfois dix ans après le début de la maladie.

Dans un petit nombre de cas, il existe une corticosensibilité partielle définie par une protéinurie inférieure à 1 g/l (ou protéinurie/créatininurie entre 1 et 3 en g/g ou de 0,11 à 0,33 en g/mmol) et une albuminémie supérieure à 25 g/l pour lesquels le traitement reste à discuter ainsi que l'indication d'une ponction-biopsie rénale.



Evolution et traitement des néphroses corticosensibles
 MMF :mécophénolate mfétilé.



Evolution et traitement des néphroses cortico-résistantes

Traitements	Risques
Corticothérapie prolongée (à prendre toutes les 48 h)	Retard de croissance +++ Autres complications de la corticothérapie
Ciclosporine (efficacité voisine de 50 %)	Néphrotoxicité Hypertension artérielle
Cyclophosphamide ou Chlorambucil pendant 8 à 12 semaines	Cytopénie Infection Risque gonadique +++ (azoospermie)
Levamisole (mode d'action inconnu)	Neutropénie

<u>GN secondaires</u>	<u>Aspects histologiques</u>
GN du Purpura Rhumatoïde	Néphropathie à IgA
GN post infectieuse : endocardite +++	GNMP
GN des vascularites primitives : Polyangéite microscopique Maladie de Wegener Maladie de Churg et Strauss	GNRP sans dépôt
GN des Cryoglobulinémie	GNMP
GN du syndrome de Goodpasture	GNRP à dépôts linéaires
Néphropathie du HIV	HSF (forme collapsing) (noir) ou GNMP (blanc)

C/ Syndromes néphrotiques secondaires

1. Maladies générales

- Purpura rhumatoïde.
- Lupus érythémateux aigu disséminé.
- Hépatite B, déficit en alpha 1 antitrypsine.
- Périartérite noueuse.
- Arthrite chronique juvénile.

2. Autres causes

GNA post streptococcique.

Syndrome hémolytique et urémique.

Thrombose des veines rénales.

Syndromes néphrotiques toxiques (prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens).

Syndromes néphrotiques infectieux (surinfection de matériel de dérivation atrio-ventriculaire, paludisme à *Plasmodium malariae*).

Devant tout enfant malade, il y a lieu d'évoquer une possible affection héréditaire, un déficit métabolique. Une affection métabolique ne se manifeste pas toujours dès les premiers jours et peut s'exprimer plus tard dans la vie. La consanguinité sera toujours recherchée à l'anamnèse. Elle est un argument en faveur d'une maladie métabolique héréditaire. L'histoire familiale doit être soigneusement relevée

➤ les néphropathies héréditaires ;

Introduction :

- Cause importante d'IRCT : 50% enfants et 15% adultes
- Ne peuvent se révéler qu'à l'âge adulte
- Atteinte de toutes les parties du rein ou du néphron
- Conseil génétique

Classification :

- Malformations rénales
- Maladies kystiques rénales
- Glomérulopathies héréditaires
- Tubulopathies héréditaires (anomalie du transport tubulaire)
- Maladies métaboliques avec atteinte rénale
- Phacomatoses
- Maladies des mitochondries

➤ Malformations rénales :

-Affections chromosomiques altérant le développement du rein

-Anomalies du développement de l'appareil urinaire

Agénésie rénale

Hypoplasie rénale

Anomalie de migration et de rotation des reins

➤ Maladies kystiques rénales : polykystose rénale autosomique dominante

-Maladie héréditaire très fréquente (1/1000 naissance)

-50% patients atteints sont en dialyse

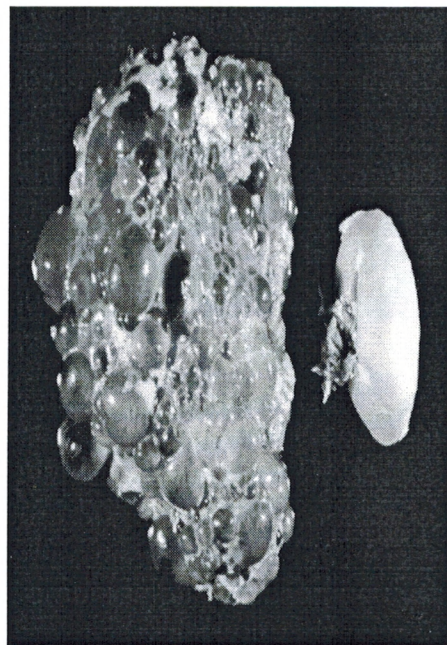
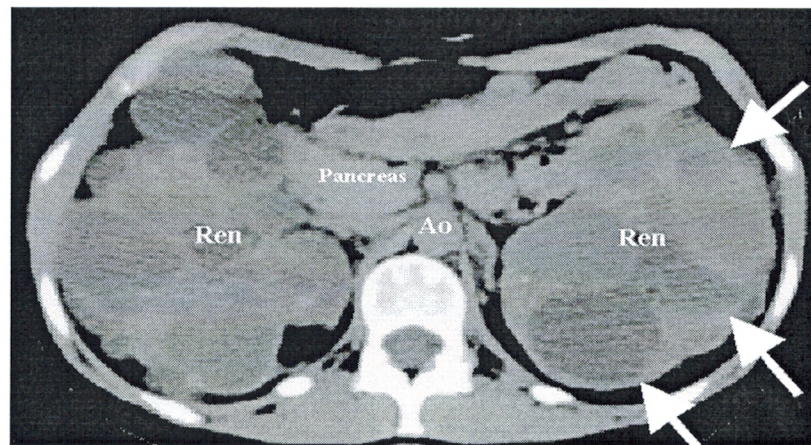
-Mutation du gène codant pour la polycystine (PKD)

-Maladie systémique : touche de nombreux organes

- Rein : kystes rénaux

– Apparaissent vers 20 ans

- néphromégalie
- Infection de kystes
- lithiases, hémorragie kystique
- IRCT
- Foie : kystes hépatiques
 - $\frac{3}{4}$ patients
 - Hépatomégalie importante
 - Pas d'insuffisance hépatique mais
 - Compression, infection de kyste, hypertension portale
 - Rare : kyste pancréas, ovaires, testicules



- Anévrismes intra cérébraux
 - 5 fois + que popul générale
 - ++ si ATCD familial ⇒ dépistage familial
 - Rupture précoce <50 ans
 - Autres atteinte vasculaire :
 - Insuffisance mitrale
 - Anévrisme de l'aorte
 - HTA précoce
- Diverticulose colique : 40-80% patients
 - Risque perforation, sigmoïdite diverticulaire
- Diagnostic :
 - Arbre généalogique
 - Écho rénale : gros reins kystiques
 - Dépistage des autres atteintes que le rein (écho hépatique, écho cardiaque, coloscopie, angio IRM cérébrale)
 - Dépistage des cas familiaux
- Polykystose infantile (ARPKD= autosomal recessive polykystic kidney disease)
 - Affection autosomiale récessive bilatérale
 - Formes néonatales, néphromégalie
 - Apparition dans l'enfance ou l'adolescence
 - Déficit pouvoir de concentration, polyurie. HTA
 - Insuffisance rénale terminale parfois durant l'adolescence, parfois tardive.
 - Dilatation kystiques des tubes collecteurs
 - Dédifférenciation cortico-médullaire
 - Associée à la fibrose hépatique congénitale: élargissement fibreux des espaces portes, parfois hépatomégalie majeure, hypertension portale pré-sinusoïdale

Mode de présentation possible par rupture de varices œsophagiennes.

Traitement

- Symptomatique de l'insuffisance rénale, HTA
- Ligature de varices, TIPS, shunt en général bien tolérés au vu de la fonction hépatique normale

- Transplantation hépatique et rénale combinée parfois nécessaire dès l'enfance

➤ Glomérulopathies héréditaires : syndrome d'ALPORT

- Maladie liée à l'X
- Touche les hommes mais aussi les femmes
- Mutation de la chaîne $\alpha 5$ du collagène IV des membranes basales
- Diagnostic :
 - a. Biopsie cutanée pour étude de l'expression de la chaîne $\alpha 5$ du collagène IV
 - b. Biopsie rénale : anomalie de la MBG en micro électronique, pas de chaîne $\alpha 5$ en immuno marquage
- Glomérulopathie :
 - a. hématurie micro ou macro ++
 - b. Ptu, HTA
 - c. IRCT systématique (forme juvénile <30ans ou adulte >50 ans)
- Surdit 

Atteinte oculaire (corn e, cristallin)

➤ Tubulopathies héréditaires : Acidose Tubulaire de Toni Debr  Fanconi.

- D s les premiers mois de vie
- Tubulopathie complexe. N phrite interstitielle.
- Fuite urinaire de glucose, acides amin s, phosphore, potassium, calcium, ac urique...
- Polyurie, Polydipsie
- Retard de croissance
- D shydratation hyponatr miques
- Acidose chronique tubulaire
- Rachitisme vitamino r sistant

Insuffisance r nale progressive dans l'enfance avant la pubert 

Le syndrome de Toni Debr  Fanconi a plusieurs  tiologies dont::

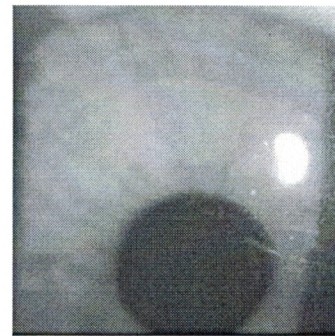
- N phronoptise

- Autosomique r cessif
- Acidose tubulaire
- Dysplasie multikystique
- D but insidieux
- Polyurie, polydispise, retard de croissance

- Insuffisance rénale progressive

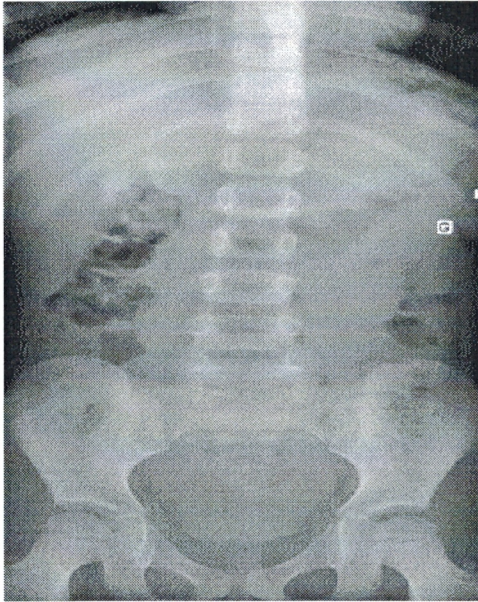
- Cystinose

- Autosomique récessif
- Cheveux blonds très clairs et pâleur des téguments (cfr photo)
- Polyurie, Polydispise, Retard de croissance
- Acidose tubulaire majeure, polyurie, polydispise, rachitisme vitamino résistant, protéinurie tubulaire, insuffisance rénale
- Hépatomégalie liée à l'accumulation de cystine dans les cellules de Küpfer (maladie de surcharge). Déficit en cystinosine, responsable du transport de cystine en dehors du lysosome
- *Traitement* par Cystéamine, qui favorise la sortie de cystine du lysosome



Cristaux cornée

- Déficit différent de la cystinose:
- La cystinurie est liée à un déficit héréditaire (autosomal récessif) du transport des acides aminés dibasiques : cystine, ornithine, lysine et arginine. Ce déficit entraîne une élimination urinaire majorée et un trouble de l'absorption intestinale de cystine. La lithiase cystinique est la seule manifestation clinique de la cystinurie, cause principale de lithiase urinaire chez l'enfant. La formation de calculs est liée à la faible solubilité de la cystine dans l'urine. Le défaut d'absorption digestive des acides aminés n'a pas de conséquence clinique, car ces acides aminés sont absorbés dans les oligopeptides qui les contiennent et qui sont normalement absorbés par le tube digestif.
- *Traitement*: Régime pauvre en méthionine (précurseur de la cystine). Augmenter diurèse par hyperhydratation, alcalinisation des urines (citrate de K/Na, 150 mg/kg/jr)



Lithiase rénale- Cystinurie

➤ Maladies métaboliques avec atteinte rénale :

1-maladie de Fabry

- Maladie liée à l'X
- Touche homme mais aussi femme
- Déficit en α galactosidase A (enzyme de lysosomes qui clive un glycolipide) \Rightarrow accumulation de ce glycolipide dans les cellules
- *Rein :
 - dépôts dans les cellules glomérulaires et tubulaires
 - IRCT vers 30 ans
- *Cardiaque :
 - Dépôts dans le tissu myocardique (HVG), valvulaire
 - Thrombose vasculaire artérielle \rightarrow AVC, démence vasculaire
 - Neurologique, Cutanés (perte de la sudation)

Diagnostic :

- Mesurer l'activité de l' α galactosidase A
- Dépistage des femmes conductrices

Traitement :

- Perfusion de α galactosidase A recombinante

2-Hyperoxalurie primitive:

- Déficit d'une enzyme hépatique du métabolisme de l'oxalate
- Dépôts diffus d'oxalate de calcium : néphrocalcinose, dépôts osseux, dépôts vasculaires
- Ttment : Transplantation hépatique

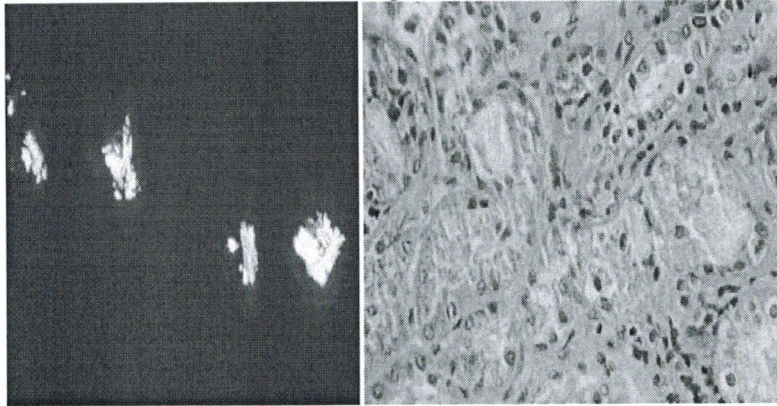
➤ Phacomatoses :

Maladie du développement du tissu embryonnaire ectodermique, autosomique dominante

Développement de tumeurs (rénales, neurologiques)

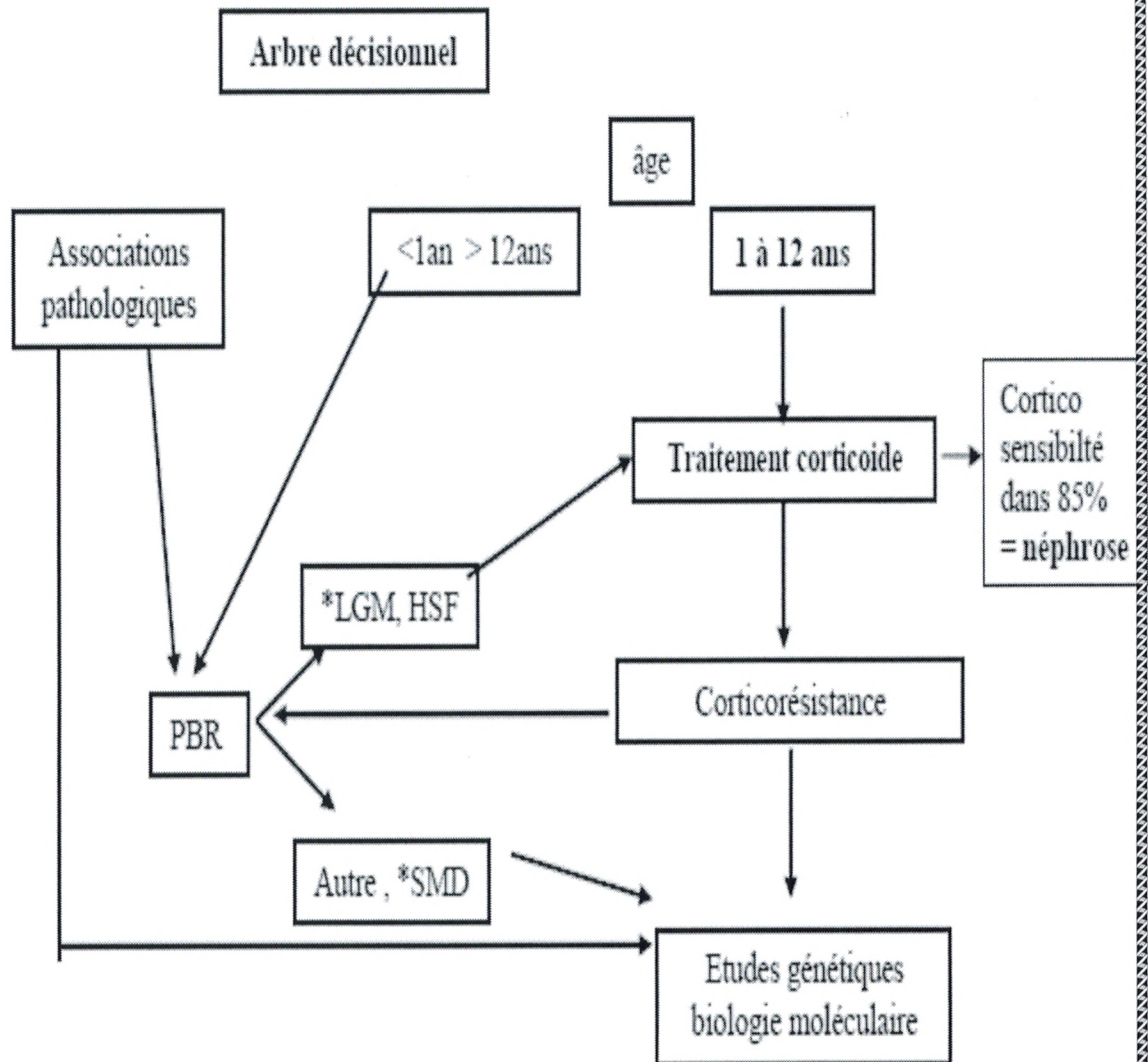
- Sclérose tubéreuse de Bourneville
- Maladie de Von Hippel Lindeau

○ Maladie de Von Recklinghausen



Cristaux d'oxalate dans le parenchyme rénal

➤ Maladies des mitochondries



PARTIE PRATIQUE

1/ Objectifs :

Quel est la fréquence des néphropathies glomérulaires de l'enfant ?

Quels est l'intérêt de la biopsie rénale ?

2/ Matériels et méthodes :

Cadre de l'étude

L'étude a été réalisée au niveau du service néphrologie CHU Tlemcen sur l'archive des biopsies effectuées au sein de service.

Population d'étude

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective du février 2008 au février 2013 ayant inclus les enfants de 02 à 16 ans.

Elle a porté sur 56 cas.

Traitement et analyse des données:

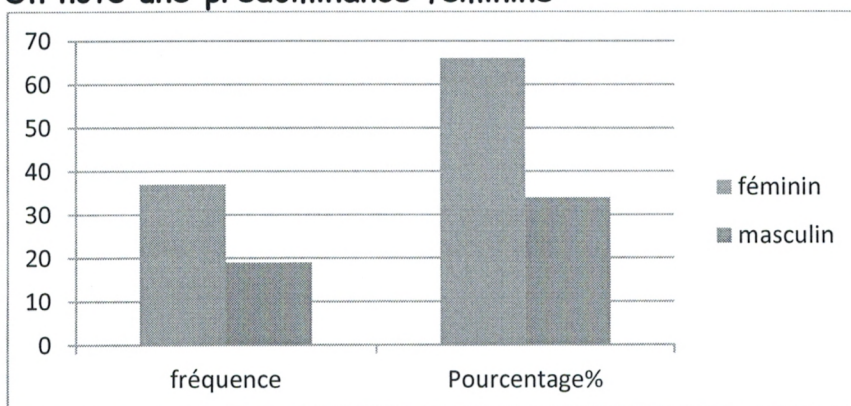
Les données ont été saisies et analysées sur Word 2007 et Excel 2007.

3/ Résultats :

1- le sexe des malades :

Sexe	fréquence	Pourcentage%
Féminin	37	66,07
Masculin	19	33,92
Total	56	100%

On note une prédominance féminine



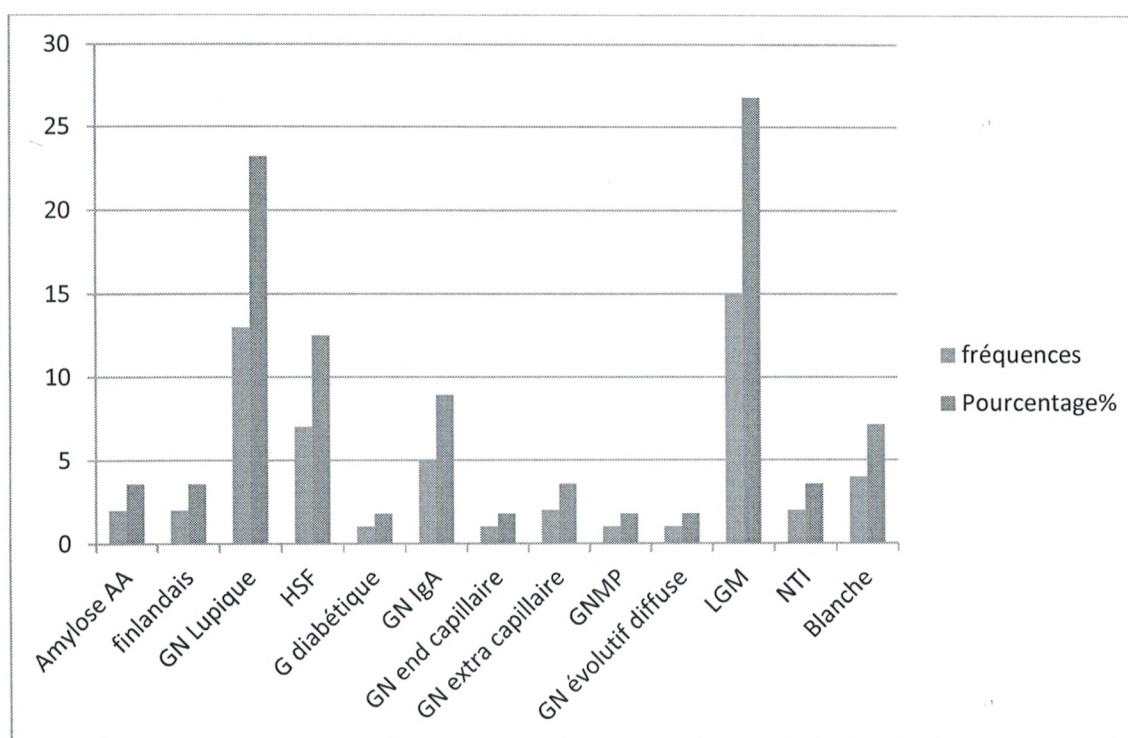
2- l'âge des malades :

*entre : 02-16ans

*m : 10,5+/-4,44

3-néphropathies causales :

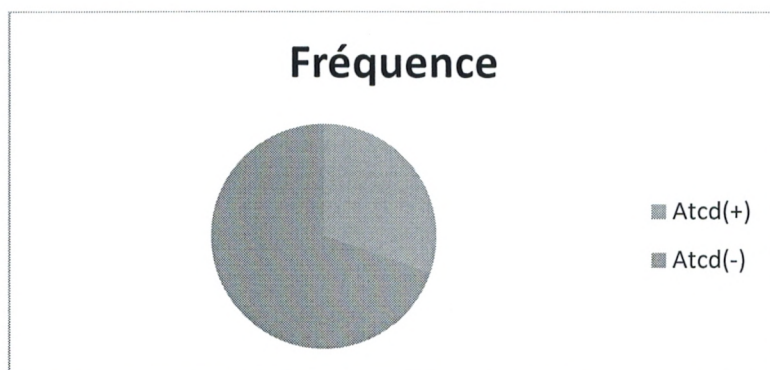
Néphropathies causales ; PBR	fréquences	Pourcentage%
Amylose AA	2	3,57
finlandais	2	3,57
GN Lupique	13	23,21
HSF	7	12,5
G diabétique	1	1,78
GN IgA	5	8,92
GN end capillaire	1	1,78
GN extra capillaire	2	3,57
GNMP	1	1,78
GN évolutif diffuse	1	1,78
LGM	15	26,78
NTI	2	3,57
Blanche	4	7,14
tot	56	100%



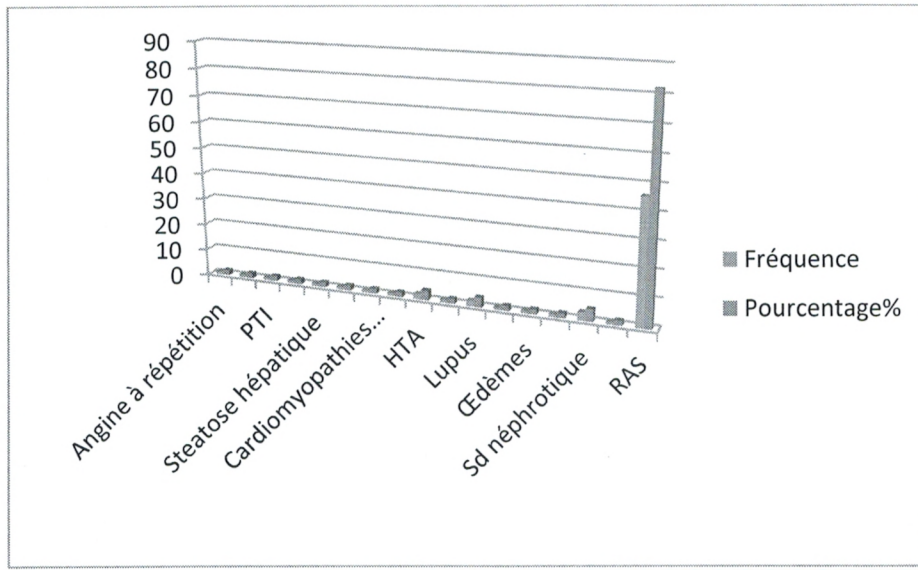
On note une nette prédominance de la lésion glomérulaire minime LGM que les autres lésions glomérulaires
Ainsi que la fréquence des glomérulonéphrites lupiques à différents stades .

4-Antécédents personnels :

	Fréquence	Pourcentage%
Atcd(+)	20	35,71
Atcd(-)	46	64,29

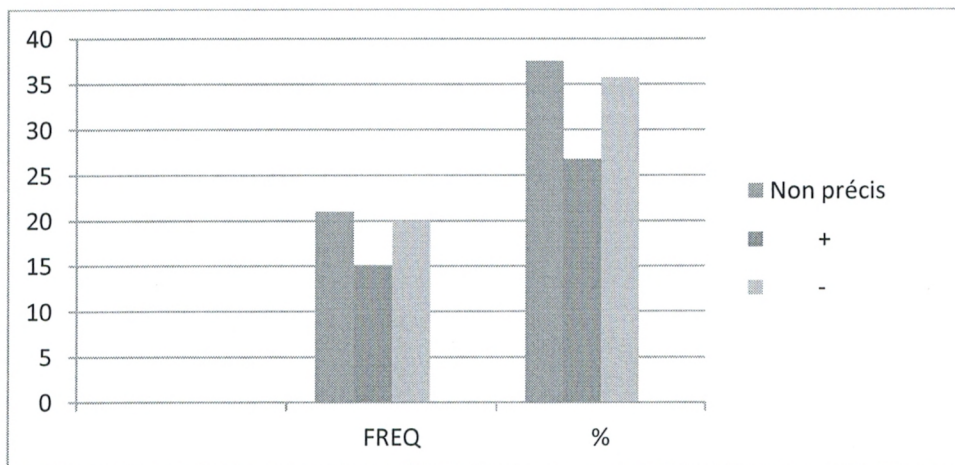


ATCD	Fréquence	Pourcentage%
Angine à répétition	1	1,8
Endocardite	1	1,8
PTI	1	1,8
TBC	1	1,8
Steatose hépatique	1	1,8
Anémie	1	1,8
Cardiomyopathies hypertrophiques	1	1,8
Diabète	1	1,8
HTA	2	3,6
Hypothyroïdie	1	1,8
Lupus	2	3,6
Maladie cœliaque	1	1,8
Œdèmes	1	1,8
Rm	1	1,8
Sd néphrotique	3	4,5
Surdit�	1	1,8
RAS	46	82,14
t�t	56	100%



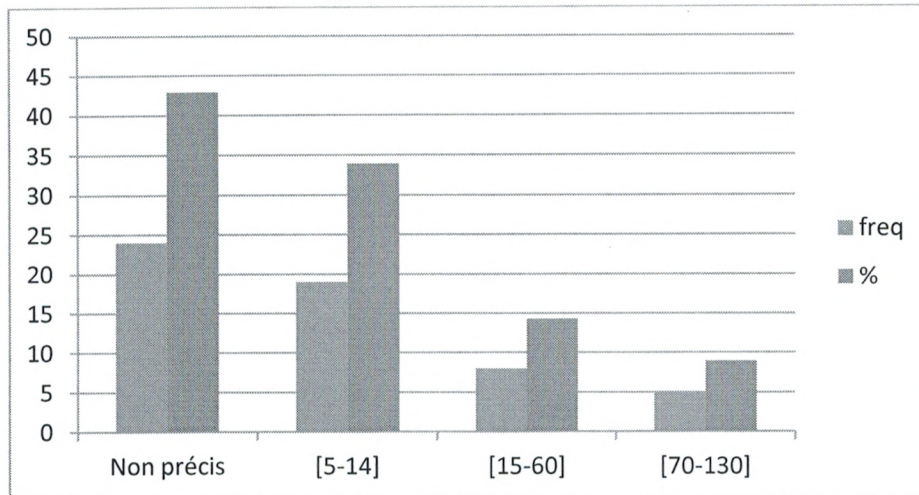
5-œdèmes :

	FREQ	%
Non précis	21	37,5
+	15	26,8
-	20	35,7
tot	56	100



6-Créatinémie :

créât	freq	%
Non précis	24	42,9
[5-14]	19	33,92
[15-60]	8	14,28
[70-130]	5	8,92
	56	100



7-Dates des cas de PBR :

Années	Freq	%
2013	6	10,71
2012	13	23,21
2011	6	10,71
2010	7	12,5
2009	9	16,07
2008	8	14,28
2007	7	12,5
	56	100

8-Evolution des malades suivis :

Garçons :06

Filles : 12

Tableau d'admission	Lésion glomérulaire	évolution	Trt
Hématurie macroscopique	PBR en cours	En exploration	/
Sd néphrotique corticodependant	LGM	Mauvaise réponse	Endoxan
Sd néphrotique	HSF	Pas de réponse a l'endoxan	MMF
1ere poussée de sd néphrotique	PBR en cours	favorable	CTC
Hématurie macroscopique	RAS IF en cours	Rechute En exploration	/
Purpura rhumatoïde	Néphropathie a IgA	Pas de réponse au CTC	CTC
Énurésie			
//	GNMP	Arret de CTC et Neoral	S/S IEC
SNCD	LGM	Suit a Tiaret	/
\\	LGM	favorable	Neoral+CTC
Sd néphrotique	Néphropathie lupique III		

IRC	Uropathie malformative
IRC	Sd d'Alport

CONCLUSION :

- Le syndrome néphrotique idiopathique est la plus fréquente des néphropathies glomérulaires de l'enfant.

Elle se caractérise par l'apparition brutale d'une protéinurie assez abondante pour entraîner un syndrome néphrotique en l'absence de lésion rénale morphologique pouvant rendre compte du trouble de perméabilité glomérulaire, dans quelques cas existent des lésions non spécifiques : hyalinose segmentaire et focale et prolifération mésangiale diffuse.

- La stratégie thérapeutique repose essentiellement sur la corticothérapie, associée à des mesures symptomatiques.
- environ 75% des patients sont corticosenibles et 25% étaient corticorésistants.
- L'existence d'une corticodépendance avec des signes d'intolérance aux corticoïdes, et une corticorésistance nécessitent l'adjonction d'immunosuppresseurs.
- La durée d'évolution de la maladie est imprévisible, elle peut durer de quelques mois à plusieurs années.

Par ailleurs, la maladie peut présenter des complications parfois mettant en jeu le pronostic vital, en particulier l'insuffisance rénale terminale, l'infection et les thromboses.

- ✓ A la lumière de cette étude, il semble donc important de souligner :
 1. La nécessité d'un diagnostic précoce.
 2. La rigueur dans le traitement.
 3. La nécessité de faciliter la surveillance des patients, en leur procurant la possibilité de faire un examen de contrôle sur place.
 4. La nécessité d'une éducation sanitaire pour informer les patients sur l'évolution prolongée et la possibilité de rechute et de cortico-résistance.
 5. La nécessité de détecter précocement les infections responsables de rechutes fréquentes.

Bibliographie :

- ❖ SYNDROME NEPHROTIQUE CHEZ L'ENFANT (THESE PRESENTEE PAR Mlle. ALILOUTE JAMILA 1983 à Alhoceima)
- ❖ La néphrose idiopathique de l'enfant et son traitement. Arch Fr Pédiatr 1988

BERARD.E , BROYER.M,

- ❖ Syndrome néphrotique pur (ou --néphrose) corticosensible de l'enfant

BOYER.O, MACHUCA.E, ESQUIVEL.E, ANTIGNAC.C

- ❖ Notions récentes sur la génétique du syndrome néphrotique corticorésistant
- ❖ Néphropathies héréditaires MICHELINE LÉVY, MARIE-CIAIRE GUBLER
- ❖ Collection hypocrate

www.nephrohus.org
www.orphanet.org

Dr. R. SADI HAMIDOU
Maitre de Conférences
Service de Néphrologie - Pédiatrie
Centre de Dialyse