

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE
(MESRS)

REPUBLIQUE DU MALI

Un peuple - Un But - Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2019-2020

N°.....

THESE

**SYNDROME NEPHROTIQUE
IDIOPATHIQUE AU DEPARTEMENT DE
PEDIATRIE DU CHU GABRIEL TOURE**

Présentée et soutenue publiquement le 10./09/2020 devant la
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.

Par M. Mahamadou Salihou BALDE

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

(Diplôme d'Etat).

Jury

Président : Professeur Saharé FONGORO

Membre : Docteur Oumar COULIBALY

Co-directeur: Docteur Abdoul Karim DOUMBIA

Directeur : Professeur Boubacar TOGO

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

DEDICACES

Je dédie cette thèse

- A MON DIEU, LE TOUT PUISSANT

Louanges et remerciements pour votre clémence et miséricorde.

- AU PROPHETE MOHAMED Paix et salut sur Lui.

-A MEMOIRE DE MON PERE : Feu Cheick Oumar Baldé.

Je suis au grand regret que tu ne sois pas ici pour savourer le fruit de tant d'efforts et de sacrifices. Tu nous as appris le travail bien fait, l'honnêteté et le respect du prochain. Nous garderons en mémoire l'image du père exemplaire que tu fus.

Dors-en paix cher papa!

- A MA MERE : MARIAM COULIBALY

Tu as sacrifié tout pour mon éducation, mon bonheur et mon bien être. Tu n'as pas cessé de me soutenir et de m'encourager, ton amour, ta générosité exemplaire et ta présence constante ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui. Puisse Dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie, santé et bonheur afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois.

Merci maman d'être la mère idéale.

A AMADOU BAH

Vous avez été plus qu'un frère, vous avez été un père pour moi, vous avez fait de mon avenir votre préoccupation.

Merci pour tout.

- **Mes frères et sœurs** : Mohamed, Bourama, Alassane, Alfousseyni, Sadio, Awa, Amissetou, Souadou.

Je suis sans voix pour vous témoigner toute ma reconnaissance, pour les services rendus. Puisse ce travail être l'expression de ma profonde gratitude et mon éternel reconnaissance.

-Sibiry Togola et Fatoumata Coulibaly :

Vous m'avez accueilli chez vous, vous m'avez conseillé, vous avez fait de mon avenir une de vos préoccupations.

Remerciements

- A mes oncles et tantes :

Merci d'avoir veillé sur toute cette grande famille. Chacun de vous a contribué à ce que je suis aujourd'hui. Que le TOUT puissant vous assiste encore et encore. Ce travail est aussi le vôtre.

- **A mes cousins et neveux** : Issa, grand P, Adama, Lavie, Fifi, Kia, Mariam, Sali, Jean, Emmanuel, Philipe, Albert, Tenin, Hyppolite, Sofi, Lassi, founè, Bourama, Amadou, Amissetou, Saoudatou, Minata, Awa,

- A mes chers (es) amis(es) :

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères, sœurs et des amis sur qui je peux compter

Je ne saurai jamais remercier suffisamment le Docteur Abdoul Karim Doumbia pour son encadrement. Je tiens à souligner sa disponibilité et son écoute permanente.

-**Aux major de la pédiatrie** : Mariam Traoré, Radiya, Wague,

-A mes collègues du service :

Fatoumata Daou, Ibrahim Tamboura, Abdrhamane Maiga.

Nos sincères remerciements à tout le personnel du département de la Pédiatrie, aux Thésards, aux DES de la pédiatrie particulièrement Dr Aminata Coulibaly.

Aux enfants atteints de syndrome néphrotique et leur famille, je vous remercie pour votre collaboration et votre disponibilité durant le recueil des données mais aussi et surtout votre courage.

-Au terme de ce travail, je tiens à remercier l'ensemble des personnes qui, de près ou de loin, m'ont aidé à le mener à bien.

-A la famille Coulibaly à Kati (Toubana)

Vous m'avez toujours accordé ce soutien moral dont nous tous avons besoin dans les moments difficiles.

MERCI.

HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

PROFESSEUR SAHARE FONGORO

- **Professeur titulaire en néphrologie à la FMOS**
- **Officier de l'ordre de mérite de la santé**
- **Chef du service de néphrologie et d'hémodialyse du CHU du Point G**
- **Praticien hospitalier**

Cher maître

Vous nous faites un grand honneur en acceptant aimablement la présidence de notre jury. Vos qualités professionnelles ainsi que votre bienveillance et votre simplicité nous servent d'exemple. Veuillez accepter dans ce travail l'expression du grand respect que nous vous témoignons.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

DOCTEUR OUMAR COULIBALY

- **Médecin pédiatre -spécialiste en néonatalogie**
- **Praticien hospitalier du CHU Gabriel Touré**
- **Membre de l'Association des pédiatres d'Afrique Noire Francophone(APANF)**
- **Secrétaire général adjoint du bureau exécutif de l'AMAPED**

Cher maitre

Nous sommes très honorés de vous avoir dans ce jury, malgré vos multiples occupations. Très conscient de l'intérêt que vous portez à notre formation, vos qualités humaines font de vous un maître admiré par tous. Veuillez recevoir cher maître l'expression de notre profonde estime.

A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR :

DOCTEUR ABDOUL KARIM DOUMBIA

- **Enseignant-Chercheur et praticien hospitalier en Pédiatrie au CHU Gabriel Touré**
- **Pédiatre, oncologue**
- **Secrétaire général adjoint du bureau exécutif de l'AMAPED**
- **Membre de la société Malienne des pathologies infectieuses et tropicales**
- **Membre du groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique (GFAOP)**
- **Membre de l'Association des pédiatres d'Afrique Noire Francophone (APANF)**

Cher Maître,

Vous nous avez fait l'honneur de diriger ce travail. A vos côtés nous avons beaucoup appris et les méthodes de travail que vous nous avez inculquées resteront pour toujours un modèle de travail dont nous nous servirons durant l'exercice de notre noble métier. Vous avez toujours fait de ce travail une préoccupation personnelle. L'ambiance détendue qui est née au cours de ce travail témoigne de votre gentillesse et simplicité. Veuillez accepter cher Maître, en témoignage de notre immense reconnaissance, l'expression de notre sincère gratitude et notre profond attachement.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE:

PROFESSEUR BOUBACAR TOGO

- **Professeur titulaire en pédiatrie à la FMOS**
- **Chef du département de la pédiatrie du CHU Gabriel Touré**
- **Pédiatre et hémato-oncologue**
- **Chef de l'unité d'Oncologie de la pédiatrie du CHU GT**
- **Membre du groupe franco-africain d'oncologie pédiatrique (GFAOPD)**
- **Membre de l'union internationale de lutte contre le cancer (UICC)**

Cher Maître,

C'est pour nous un grand honneur et un réel plaisir de vous avoir comme directeur de ce travail malgré vos multiples occupations.

L'accueil que vous nous avez réservé ne nous a pas laissé indifférent.

Votre gentillesse, votre chaleur humaine, votre ardeur et votre rigueur scientifique font de vous un homme aux qualités indéniables.

Nous ne saurons trouver ici, cher maître l'expression de notre sincère reconnaissance. Qu'ALLAH vous prête longue vie.

LISTE DES ABREVIATIONS

ADH : hormone antidiurétique

ATIII : Antithrombine III

ARA : antagonistes des récepteurs de l'angiotensine

ASLO : Antistreptolysine O

AVK : anti vitamine K

ECBU : Examen Cytobactériologique des Urines

CHU-GT : Centre Hospitalière Universitaire de Gabriel Touré

CNF : Syndrome Néphrotique type Finlandais

CRP : C-Réactive Protéin

EPO : érythropoïétine

G : gramme

GFB : Barrière de Filtration Glomérulaire

HSF : Hyalinose Segmentaire et Focale

HTA : Hypertension artérielle

IEC : Inhibiteurs de l'enzyme de conversion

Ig : immunoglobuline

J : jour

KDa : kilo dalton

Kg : Kilogramme

L : litre

LGM : Lésions Glomérulaires Minimales

mg : milligramme

min : minute

m² : mètre carre

NFS : Numération Formule Sanguine

PH : potentiel hydrogène

PMD: prolifération mésangiale diffuse

PTH : hormone parathyroïdienne

PU : Protéinurie

RC : Rémission complète

® : Symbole de marque déposée

SN : syndrome Néphrotique

SNC : Syndrome Néphrotique Congénital

SNI : Syndrome Néphrotique Idiopathique

SPSS : Statistique Pour les Sciences Sociales

VCM : Volume Globulaire Moyen

VIH : virus de l'immunodéficience humaine

VHB : virus de l'hépatite B

% : pourcentage

LISTE DES TABLEAUX ET DES FIGURES

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: répartition des patients selon l'âge.....	31
Tableau II : répartition des patients selon le sexe	31
Tableau III: répartition des patients selon la provenance	32
Tableau IV: répartition des patients selon le délai de consultation	32
Tableau V : répartition des patients selon le motif de consultation et la localisation des œdèmes.....	33
Tableau VI: répartition des patients selon les signes cliniques.....	33
Tableau VII: répartition des patients selon les résultats de la bandelette urinaire	34
Tableau VIII: répartition des patients selon la protéinurie de 24 heures	34
Tableau IX: répartition des patients selon la créatinémie	35
Tableau X: répartition des patients selon l'azotémie	35
Tableau XI: répartition des patients selon les autres examens biologiques réalisés	36
Tableau XII: répartition des patients selon l'hémogramme.....	36
Tableau XIII: répartition des patients selon les complications	37
Tableau XIV: répartition des patients selon la durée d'hospitalisation	37
Tableau XV : répartition des patients selon le traitement.....	37
Tableau XVI: répartition des patients selon les autres traitements.....	38
Tableau XVII: répartition des patients selon l'évolution de la maladie	39

LA LISTES DES FIGURES

Figure 1: Anatomie du rein	10
Figure 2: Circulation rénale.....	10
Figure 3: schéma d'un glomérule.....	12

Table des matières

A. INTRODUCTION	2
B. OBJECTIFS	5
1. Objectif général	5
2. Objectifs spécifiques	5
C- GENERALITES :.....	7
I- Rappel.....	7
1- Embryologie du rein	7
2- Anatomie et histologie du rein	8
3- Physiologie du rein	11
II- Syndrome néphrotique idiopathique	14
1- Histoire et définition	14
2- Epidémiologie	16
3- Signes clinique	16
4- Données biologiques	17
5. Etude histologique.....	19
6- Traitement	20
7- Stratégie thérapeutique.....	22
8- Suivi	23
9- Les complications	23
D- Méthodologie	26

1. Cadre de l'étude.....	26
2. Type d'étude.....	26
3. Période d'étude.....	26
4. Population d'étude.....	26
5. Recueil des données :	27
6-Protocole utilisé :	27
7. Analyse des données	28
8. Définitions opérationnelles	28
E-Résultats.....	31
F. Commentaires et discussion.....	41
G. CONCLUSION	46
H. RECOMMANDATIONS	48

INTRODUCTION

A. INTRODUCTION

Le syndrome néphrotique idiopathique (SNI) est la néphropathie glomérulaire la plus fréquente de l'enfant [1]. Il représente 90% des syndromes néphrotiques (SN) de l'enfant avant l'âge de 10 ans et 50% après cet âge [2]. Le syndrome néphrotique (SN) est caractérisé par une albuminurie massive responsable d'une hypoalbuminémie, d'œdèmes, d'une hyperlipidémie et de complications diverses notamment infectieuses et thrombo-emboliques [3]. C'est une maladie universelle qui touche toutes les races et tous les continents [1]. Plusieurs chercheurs estiment qu'il existe des disparités géographiques et ethniques.

Aux États-Unis et en Europe, l'incidence annuelle du SN chez les enfants était estimée entre 1 et 7 pour 100 000 enfants [4]. Au Royaume-Uni, une étude avait montré que le SNI était 6 fois plus fréquente chez les enfants d'origine asiatique que chez les enfants européens [5]. Dans les pays multiraciaux, il a été démontré que les personnes d'ascendance africaine étaient plus à risque de développer un syndrome néphrotique résistant aux stéroïdes [6].

Le syndrome néphrotique chez l'enfant peut être classé en 3 trois groupes : secondaire, congénitale et infantile ou idiopathique [4]. L'étiologie reste cependant méconnue, même si des implications immunologiques, systémiques ou génétiques ont été rapportées par plusieurs études [5]. Le SN peut survenir à tout âge, mais débute le plus souvent (90% des cas) chez les enfants de moins de 10 ans, souvent après un facteur déclenchant infectieux ou allergique [5].

La biopsie rénale est indiquée en cas d'atypie : enfant de moins de 1 an ou plus de 12 ans, hématurie macroscopique, hypertension artérielle sévère, signes extrarénaux, hypocomplémentémie, insuffisance rénale, sérologie hépatite positive [7]. Sur le plan anatomopathologique, les lésions glomérulaires minimales représentent l'aspect le plus fréquent dans la néphrose lipoïdique et sont retrouvées dans 85% des cas [6].

Le syndrome néphrotique peut se compliquer d'infections bactériennes, d'hypovolémie avec collapsus et insuffisance rénale, de thromboses veineuses

ou artérielles et de malnutrition [1]. Le traitement de la première poussée repose sur la corticothérapie sous forme de prednisone (Cortancyl ®) pendant plusieurs semaines [1, 2]. Les perfusions d'albumine sont d'indication exceptionnelle. Les diurétiques doivent être d'utilisation prudente [7]. Le recours aux immunosuppresseurs est souvent discuté [5]. La prise en charge rationnelle repose alors sur la connaissance de données épidémiologiques pertinentes, d'équipe pluridisciplinaire et d'équipement adéquat pour le diagnostic [8].

Malgré sa fréquence élevée, le SN soulève toujours des interrogations en termes de fréquence, de diagnostic, d'évolutivité et de possibilités thérapeutiques et on retrouve très peu d'études chez l'enfant au Mali.

L'objectif principal de cette étude était donc de décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques et évolutifs du SNI chez l'enfant au département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

.

OBJECTIF

B. OBJECTIFS

1. Objectif général

L'objectif principal de cette étude était de décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques et évolutifs du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant au département de pédiatrie.

2. Objectifs spécifiques

- 1) Décrire les aspects sociodémographiques du SNI.
- 2) Décrire les paramètres cliniques du SNI de l'enfant.
- 3) Décrire les caractéristiques biologiques du SNI de l'enfant.
- 4) Identifier les complications observées chez nos patients.
- 5) Déterminer le devenir des patients suivis pour SNI.

GENERALITES

C- GENERALITES :

I- Rappel

1. Embryologie du rein [34,35]

Les ébauches uro-génitales dérivent de mésoblaste intermédiaire. Dès le dix-huitième jour de vie embryonnaire, les cordons néphrogènes se différencient progressivement dans le sens cranio-caudal.

L'apparition du méta néphron à l'origine du rein définitif est précédé de deux ébauches transitoires : le pronéphros et le mésonéphros. Ainsi la formation de haut appareil urinaire passe par trois étapes : le pronéphros le mésonéphros et le métanéphros.

a- le pronéphros : rein primitif

Cette structure apparaît vers la troisième semaine de la vie embryonnaire. Elle correspond à un amas de cellules qui disparaît dans l'ordre d'apparition dès la quatrième semaine à partir du mésoblaste intermédiaire, s'individualisé le cordon néphrogène et la partie cervicale de ce cordon correspond au mésonéphros.

b- le mésonéphros : rein intermédiaire

Au niveau dorsal, le cordon néphrogène se métamérise et forme le mésonéphros ou corps de Wolff. Cette deuxième structure embryonnaire prend naissance à partir du mésoderme intermédiaire vers la quatrième semaine.

Dès lors apparaissent les vésicules néphrotiques dont certaines s'allongent en véritable tubules. Les extrémités de ces tubules forment l'amorce d'un canal collecteur : le canal de Wolff. Elles possèdent une fonction épuratrice, puis elles vont progressivement disparaître.

c- le métanéphros : rein définitif

Il apparaît dans la région caudale vers la quatrième semaine. Il se développe à partir de deux structure d'origine différentes : le diverticule métanéphrique et le blastème métanéphrogène.

- **le diverticule métanéphrique** : naît de la partie distale du conduit mésonéphrique et s'accroît dans le sens dorso-crânial pour atteindre le blastème métanéphrogène. Il donne naissance à l'urètre, au pelvis rénal, aux calices rénaux et aux conduits collecteurs.

- **métanéphrogène** : dérivé du mésoblaste. Il se fragmente « coiffé métanéphrogène » qui couvrent les extrémités des conduits collecteurs.

Chaque coiffé métanéphrogène se différencie en vésicules métanéphrogènes puis en tubules métanéphrogènes. L'extrémité de chaque tubule s'élargit et s'invagine pour former la capsule glomérulaire. Le métanéphrogène donne ainsi le néphron et la capsule rénale.

2. Anatomie et histologie du rein

Le rein est un organe pair de couleur brun rougeâtre et en forme de haricot ; c'est un organe retro-péritonéale situé entre la onzième vertèbre dorsale et la troisième vertèbre lombaire pour le rein gauche ; et entre douzième vertèbre dorsale et l'espace entre troisième et quatrième lombaire pour le rein droit.

Le rein mesure 12 cm de hauteur, 6 cm de largeur, 3 cm d'épaisseur et pèse 300 grammes.

L'examen à l'œil nu ou à la loupe d'une coupe sagittale médiane du rein permet de reconnaître trois parties principales :

- **la périphérique du rein** : entouré par une capsule conjonctivale qui se continue au niveau du hile par le tissu conjonctif entourant les calices et le bassinet.

- **la médullaire** : situé profondément est constituée par une dizaine de pyramide de malpighie ; chacune d'elles présente un sommet criblé par des orifices des canaux papillaires et faisant saillie dans la cavité du calice correspondant. Il y a aussi une base hérissée de nombreuses petites pyramides effilées pointant vers la convexité du rein (irradiation médullaire ou pyramides de Ferrein).

- **la corticale** : correspondant au reste du parenchyme rénal est située en périphérique et entre les pyramides.

La médullaire et la corticale sont constitués par l'ensemble des néphrons et du tissu interstitiel du rein.

La structure du rein est complexe : constituée par la juxtaposition, de millions de petits reins en miniature. Chacun de ces structures microscopiques possède la fonction de filtration et constitue une unité anatomique appelée le néphron.

Les néphrons, dont le nombre est supérieur à un million pour un rein, comporte chacun un tube appelé tube urinifère. Autour de lui s'organise un réseau de capillaires, aux niveaux desquels les échanges entre le sang et urine vont se faire.

La première partie du néphron est constituée par une structure appelée glomérule ou capsule de Bowman. Il s'agit d'une sorte de poche composée d'une double paroi extrêmement fine où vient se loger un enchevêtrement des petits artérioles appelé le peloton capillaires du glomérule ou glomérule de Malpighi.

Ce petit amas de glande et de vaisseaux est l'élément qui assure la filtration du sang. Les glomérules du Bowman constituent la partie externe du rein appelé également la partie corticale.

La deuxième partie du néphron est constituée par le tube contourné. Il fait suite à la capsule de Bowman et l'on distingue trois segments en forme d'épingle à cheveux : le tubule proximale.

A la suite de la capsule de Bowman se trouve l'anse de Henlé puis le tubule distal. Chaque tube débouche dans un canal commun à plusieurs néphrons, le canal collecteur qui s'ouvre dans le bassinet au départ de l'uretère. Les tubules profonds constituent la médulla.

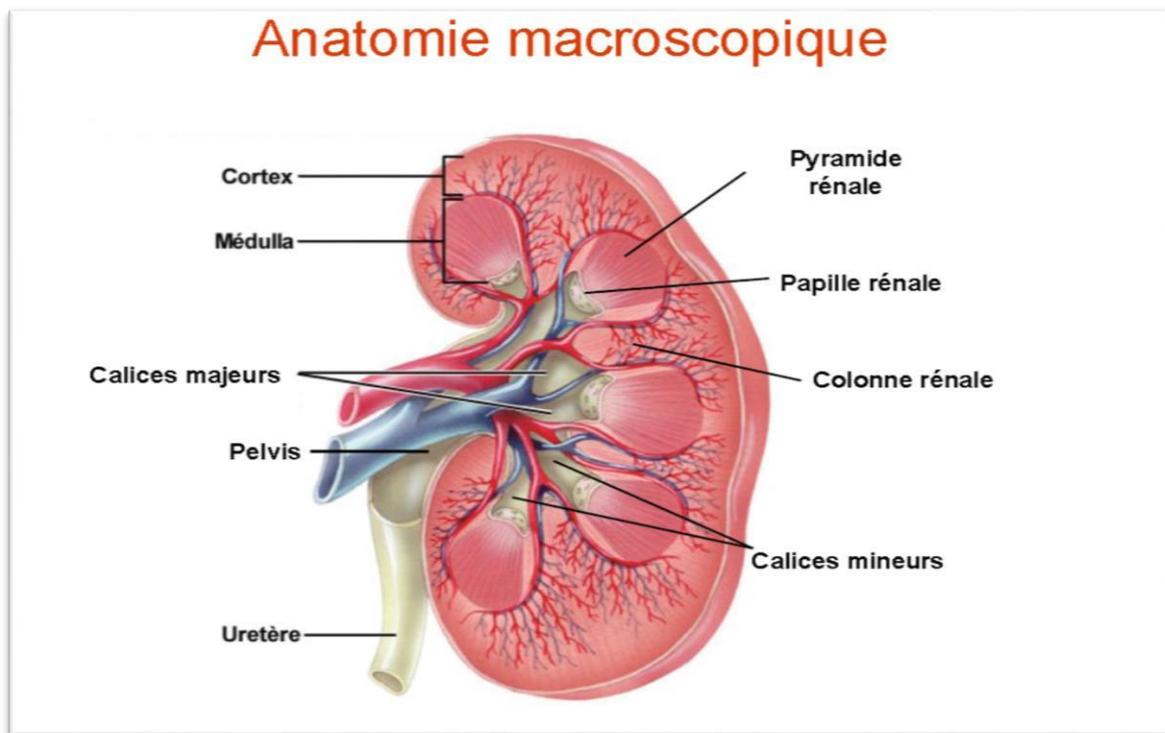


Figure 1: Anatomie du rein

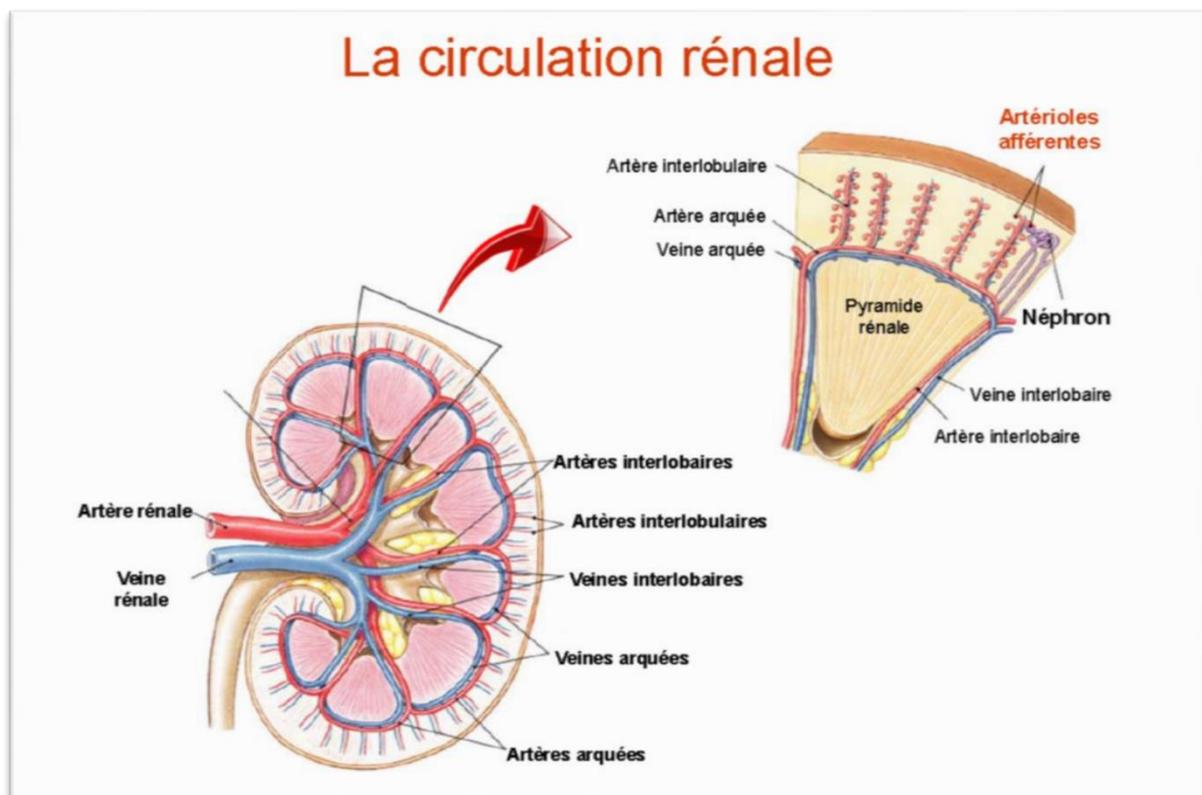


Figure 2: Circulation rénale

3-Les rapports des reins

3-1-Rein droit

En crânial : face caudale du foie

En caudal : la racine du mésocolon transverse et l'angle colique droit

En médiane : le deuxième duodénum

3-2-Rein gauche

La partie moyenne est barrée par le mésocolon transverse.

Au-dessus du mésocolon

-la queue du pancréas

-la rate et le pédicule splénique

Plus en avant l'estomac par l'intermédiaire de la bourse épiploïques (poche retro-gastrique).

Au-dessous du mésocolon

-l'angle colique gauche se situé en dehors du rein

-vaisseaux coliques supérieures gauche

-les anses grêles jéjunales.

4-Physiologie du rein [29,30, 31, 32, 33,]

Le rein assure plusieurs fonctions essentielles pour l'organisme. Il va d'une part d'épurer l'organisme des déchets endogènes (les produits du catabolisme : urée, ammoniacque...) ou exogènes (toxiques, médicaments...). D'autre part, il joue un rôle cruciale dans le maintien de l'équilibre homéostatique de l'eau, de **nombreux ions et solutés (sodium, calcium, potassium, phosphore, proton...), ce qui permet entre autres le contrôle du PH et de la pression sanguine. Enfin, le rein exerce un certain nombre de fonctions endocrines.

- 4-1-le filtre glomérulaire

La fonction du glomérule est de filtrer le sang des capillaires glomérulaires et former l'urine primitive. Cette filtration passive est due au gradient de pression

qui existe entre la pression artérielle des artérioles afférentes et la pression la plus basse du glomérule lui-même.

Elle se fait librement pour les molécules de petit poids moléculaire, comme l'eau, les électrolytes et les petits peptides. A l'inverse le filtre glomérulaire empêche le passage des particules de plus de 50 kDa. Il est ainsi, en condition physiologiques totalement imperméables aux protéines, en particulier l'albumine. En conséquence, la présence de protéines, d'albumine dans les urines est un signe majeur de dysfonction glomérulaire.

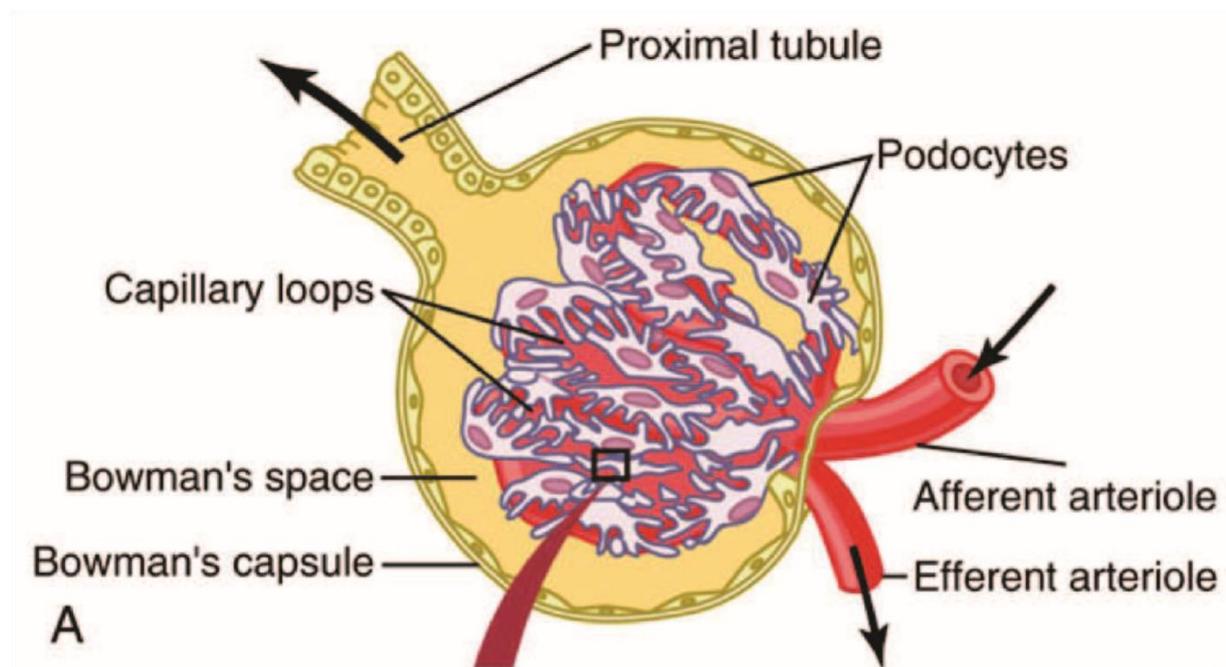


Figure 3: schéma d'un glomérule

4-2-réabsorption

Au niveau du tubule rénal s'effectue des processus de réabsorption. Ces phénomènes permettent de réguler la perte de certains constituants importants pour le maintien de l'homéostasie. En effet, la majeure partie de l'urine primitive filtrée par le glomérule, est par la suite réabsorbée dans le sang. Ces éléments sont : les sels minéraux, l'eau et l'urée.

Dans le tubule contourné proximal, il y a réabsorption d'environ 70% de l'eau, du glucose, du sodium, du potassium et du chlore présent dans l'urine primitive.

Au niveau du tubule contourné distal, des mécanismes de régulation fine du sodium sont mis en jeu. Ce dernier peut être réabsorbé par un Co-transport chlore-sodium ou par des canaux de sodium en échange de potassium. Cette réabsorption est favorisée par l'aldostérone. Cependant, le tubule distal étant imperméable à l'eau, la réabsorption de l'eau se fait au niveau du tube collecteur grâce aux aquaporines régulées par l'hormone antidiurétique(ADH).

Le but de la réabsorption tubulaire est l'élaboration de l'urine définitive.

- 4-3-Sécrétion endocrine

Hormis sa fonction principale de filtration et d'épuration du sang, le rein intervient ainsi dans la sécrétion endocrine d'hormones ou de substances régulatrices comme l'érythropoïétine (EPO), le 1,25-dihydroxycholecalciferol et rénine.

L'érythropoïétine est une hormone de nature glycoprotéique. Il s'agit d'un facteur de croissance des précurseurs des globules rouges dans la moelle osseuse et entraîne ainsi une augmentation du nombre de globules rouges dans le sang. Elle est sécrétée essentiellement par le cortex rénal (près de 90 % de la production) et est stimulée par la baisse du taux d'oxygène qui se répercute au niveau des artères rénales.

Le 1,25-dihydroxycholecalciferol est la forme physiologiquement active de la vitamine D. elle est formée par hydroxylation du 25-hydroxycalciférol au niveau rénal. Sa production est régulée par une calcémie diminuée ou par hormone parathyroïdienne (PTH).

Elle agit au niveau intestinal où elle stimule l'absorption du calcium et de phosphore.

Associée à la PTH, elle favorise également la résorption osseuse.

-Enfin, le rein joue un rôle central dans le contrôle de la pression artérielle. En effet, c'est le site de production principale de la rénine, une hormone impliquée dans la production de l'Angiotensine II. L'angiotensine II est un peptide

hypertenseur majeur, capable de régulé la production d'aldostérone et d'adrénaline, stimulant ainsi la vasoconstriction et la réabsorption du sodium.

II- Syndrome néphrotique idiopathique

1- Histoire [38]

Les premiers cas de syndromes néphrotiques furent rapportés au quinzième siècle. Avant l'avènement de la médecine moderne, notamment des antibiotiques et corticostéroïdes. La mortalité des enfants souffrant de syndrome néphrotique(SN) était de l'ordre de 40%.

Les conceptions en matière de syndrome néphrotique sont passées par plusieurs étapes : la découverte d'une substance coagulante dans les urines d'un malade atteint d'œdèmes généralisés par WILLIAMS Charles Weller en 1811, motiva de nombreuses études à la recherche des causes des œdèmes.

-Le terme de « néphrose » fut créé en 1905 par Müller, qui dans sa classification de néphroses, oppose les « néphrites », caractérisées par une atteinte inflammatoire aux « néphroses » caractérisées par une atteinte dégénérative du rein.

-Quelques années plus tard, de 1908 à 1914, Munck puis Vohlard et Fard, décrivent une néphropathie chronique avec œdèmes importants et albuminurie très élevée, présence d'une infiltration graisseuse étendue des tubes, sans lésion glomérulaires. A cette affection, Vohlard propose le nom de « néphrose lipoïdique »

-A peu près la même époque (de 1912 à 1917), Epstein considère la néphrose lipoïdique comme une maladie générale avec protéinurie, hyperlipidémie et œdème, attribués à tort à un dysfonctionnement thyroïdien.

-Cette théorie est rapidement abandonnée à la suite des travaux de Govaerts pour qui, la néphrose lipoïde est une néphropathie glomérulaire où l'albuminurie est liée à une augmentation de la perméabilité glomérulaire aux protéines.

-L'introduction de la biopsie rénale vers 1951 va permettre, du vivant du malade, un diagnostic précoce. La pratique des biopsies faites parallèlement à des études biologiques conduit à un démembrement des faits observés.

Il apparaît rapidement que l'association d'une protéinurie massive avec perturbation lipidoprotidiques constitue un syndrome relevant de causes de lésions multiples, pour ce groupe de malades s'impose peu à peu le terme de « syndrome néphrotique » qui est défini par Hamburger comme l'association d'œdèmes, d'une hypoprotidémie et d'une hyperlipidémie.

Les limites de cette définition furent rapidement dépistées du fait de l'inconstance ou même l'absence des œdèmes, de l'hyperlipidémie.

Ainsi François Aubert définit le syndrome néphrotique avec une composante beaucoup plus biologique associant une protéinurie abondante supérieure à 3g/24h, une hypoprotidémie.

2-Définitions [38]

Le syndrome néphrotique a une définition strictement biologique qui associe :

- une protéinurie supérieure à 50mg/kg/j ou 40mg/m/h
- une hypoalbuminémie inférieure à 30g/l.

Il est indispensable de rechercher la notion de pureté du SN, de différencier entre son caractère primitif ou secondaire, ainsi que de définir les différentes modalités d'évolution du SN.

Le syndrome néphrotique pur est généralement caractérisé par :

- l'absence d'hématurie ou une hématurie microscopique (inférieur à 100.000 hématies/min)
- absence d'une hypertension artérielle.

Une fonction rénale normale, cependant on peut observer une insuffisance rénale, fonctionnelle en rapport avec une oligurie importante.

- une protéinurie sélective constituée essentiellement d'albumine et de transferrine, ou d'éléments de faible poids moléculaire (proche de 70.000

daltons), qui filtre à travers la membrane glomérulaire, alors que les grosses molécules, comme les immunoglobulines ne sont pas filtrées.

Le syndrome néphrotique est dit impur, s'il s'accompagne d'un ou plusieurs de ces signes :

- une hématurie,
- une hypertension artérielle,
- une insuffisance rénale organique.

3-Epidémiologie

a- Fréquence [28,29]

Son incidence annuelle est entre 2 et 3,7 pour 100.000 enfants alors que sa prévalence est de 16 cas / 100.000 enfants âgés de moins de 16 ans.

b- Age

- La néphrose lipéidique est la néphropathie glomérulaire la plus fréquente chez l'enfant. Elle se présente entre 2 et 12 ans avec un pic à l'âge de 3ans.
- 50% des néphroses débutent entre 1 et 4 ans et 75% débutent avant l'âge de 10 ans.

Dans notre série l'âge moyen de nos patients était de 7 ans 5 mois avec des extrêmes de 2 ans et 14 ans.

c- Sexe

La néphrose lipéidique est plus fréquente chez le garçon que chez la fille. Les données de la littérature confirment cette nette prédominance masculine.

4-Signes cliniques

La circonstance de découverte du syndrome néphrotique idiopathique la plus fréquente est la constitution brutale d'un syndrome œdémateux. Il s'agit classiquement d'œdèmes périphériques palpébraux ou déclives (blancs, mous, indolores, gardant les marques de pression) mais il peut également y avoir des épanchements des séreuses (ascite, hydrocèle, épanchement pleural ou péricardique) voire un tableau d'anasarque.

On peut également observer des douleurs abdominales en cas de poussée importante avec constitution rapide d'une ascite.

Il peut y avoir une hypertension artérielle de façon transitoire en raison d'une stimulation du système rénine-angiotensine ou d'une rétention hydro-sodée.

Il n'est pas rare que le syndrome néphrotique idiopathique soit découvert lors d'un examen d'urines systématique mettant en évidence une protéinurie.

Enfin, le syndrome néphrotique idiopathique peut être révélé par une complication, en particulier infectieuse ou thromboembolique.

5-Données biologiques

a- Dans les urines [27]

La protéinurie est constante, dépassant en règle 50mg/kg/24, variable d'un jour à l'autre, presque toujours sélective. Non sélective' il fait craindre une hyalinose segmentaire et focale et / ou une corticorésistance. La lipurie atteint 0,5 à 1 g /l.

Le culot urinaire contient souvent des cylindres hyalins et graisseux ; parfois granuleux. Une hématurie microscopique s'observe dans 15 à 20% des cas tandis qu'une hématurie macroscopique est exceptionnelle. Sa survenue doit faire craindre une thrombose des veines rénales.

b- Dans le sang

b.1. Troubles protéiques [27]

Alors que de nombreuses études se sont intéressées au métabolisme des lipides au cours du syndrome néphrotique ; peu d'études ont été focalisées sur le métabolisme des protéines. La masse protéique de l'organisme est chaque jour l'objet d'un catabolisme et d'une synthèse protéique d'environ 250g soit quatre fois l'apport alimentaire quotidien. La régulation de la synthèse et du catabolisme protéique semble s'effectuer par des voies indépendantes. Au cours du syndrome néphrotique ; ces deux voies sont altérées, pouvant conduire à une perte de la masse protéique des patients et à une dénutrition progressive. Le remplacement des protéines perdues au cours du syndrome néphrotique n'entraîne ni une correction du pool d'albumine ni une normalisation de

l'albumine plasmatique. L'expérience clinique montre qu'une albuminurie modeste peut s'accompagner d'une grande hypo-albuminémie ; mais aussi qu'une importante albuminurie peut être associée à une albumine plasmatique subnormale. La variabilité de ce paramètre s'explique par l'adaptation de l'organisme à réguler la synthèse hépatique d'albumine et son catabolisme. La protidémie est souvent inférieure à 50g/l ; parfois très basse pouvant atteindre des valeurs nettement inférieure à 40g/l et l'albuminémie chute en dessous de 30g/l. Au cours des syndromes néphrotiques sévères ; l'albuminémie peut chuter au -dessous de 10g/l.

L'électrophorèse des protides montre non seulement une hypo-albuminémie mais également une augmentation des alphas 2 globulines et à un moindre degré des béta globulines, tandis que le taux des globulines est variable en fonction de la cause du syndrome néphrotique. Par exemple, au cours du syndrome néphrotique idiopathique, le taux des IgG est très diminué celui, des IgA discrètement diminué et celui des IgM augmenté.

b.2. Troubles lipidiques

La fuite protéique entraîne une augmentation de la synthèse hépatique des protéines et des lipoprotéines se traduisant par une hyperlipémie qui peut atteindre 15g ou plus avec augmentation du cholestérol et des triglycérides.

b.3 Troubles hématologiques et inflammatoires [27]

-Sur le plan hématologique, le taux d'hémoglobine et l'hématocrite sont augmentés. Cette polyglobulie traduit l'état d'hypo volémie et d'hémoconcentration des malades. A long terme une anémie microcytaire liée à la perte urinaire de sidérophiline est possible.

- Sur le plan inflammatoire ; la vitesse de sédimentation est constamment élevée au cours du syndrome néphrotique. Elle traduit la modification du taux d'albumine et constitue donc un bon stigmate de l'évolution du syndrome néphrotique. Les taux du complément hémolytique total et des différentes

fractions du complément sont normaux à l'exception du facteur B et du facteur D qui peuvent être diminués en raison de leur fuite urinaire.

b.4 Troubles de l'hémostase [27]

De nombreuses anomalies des tests explorant l'hémostase et la fibrinolyse ont été rapportées. On constate essentiellement une augmentation du taux de certains facteurs de coagulation contrastant avec une diminution du taux du principal inhibiteur de la coagulation ; l'antithrombine III (ATIII).

Les principales anomalies constatées sont résumés:

- baisse des facteurs IX et XI
- augmentation de facteurs pro coagulants : V et VII
- augmentation du fibrinogène
- diminution d'inhibiteurs de la coagulation : antithrombine III
- altération du système fibrinolytique : augmentation de l'alpha-2 anti plasmine, diminution du plasminogène.
- augmentation des capacités d'agrégation plaquettaire :
 - Thrombocytose
 - Augmentation de la libération de certaines substances in vitro (thrombine, collagène...)
- augmentation du facteur IV et de béta-thromboglobuline in vivo -altération des fonctions des cellules endothéliales.

Bien que cet ensemble de signes cliniques et biologiques constituent un faisceau d'arguments pouvant orienter le diagnostic, ils ne peuvent en aucune façon être considérées comme spécifiques d'un type histologique.

6. Etude histologique

La ponction biopsie rénale permet l'étude histologique du rein et la classification anatomo-clinique des syndromes néphrotiques primitifs et secondaires. A chaque aspect anatomique correspondant des caractères cliniques et évolutifs particuliers. Ce qui permet de prévoir le pronostic et adopter une attitude thérapeutique.

a. Indications

En pédiatrie, dans la majorité des études, les indications de la biopsie rénale sont communes :

- Age de l'enfant inférieur à un an ou supérieur à dix ans.
- Un syndrome néphrotique impur.
- Syndrome néphrotique corticorésistant / corticodépendant.
- Syndrome néphrotique secondaire.
- Avant l'instauration d'un traitement immunosuppresseurs.

b- Les résultats

- Lésions Glomérulaires Minimales (LGM)
- Hyalinose Segmentaire et Focale (HSF)
- prolifération mésangiale diffuse (PMD)

Dans notre série, la biopsie rénale n'a été réalisée chez aucun des malades du fait de plateaux techniques déficients mais aussi du manque de ressources humaines et financières.

7- Traitement

a- Éducation thérapeutique : elle débute dès la première visite.

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

b- Traitement symptomatique

Il doit être initié à la phase aiguë de la prise en charge pour éviter les complications pouvant mettre en jeu le pronostic vital des patients.

- Régime désodé et riche en protides
- Diurétiques : furosémide
- Antihypertenseurs :

Les Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) et antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2) sont néphroprotecteurs utilisés en premier intention.

- **Hypolipémiants : statines**
- **Anticoagulants** : éviter le repos au lit et favoriser la mobilisation ;

Éviter la déplétion hydrosodée brutale au cours du traitement diurétique, corriger l'hypovolémie ;

Proscrire les ponctions artérielles ou de veines profondes, la pose de cathéters centraux et éviter les perfusions inutiles ;

Le traitement par anti vitamine K (AVK).

- Anti infectieux : antibiotique, antiviraux, antifongique, antiparasitaire.

c- Traitement adjuvant

- Déparasitage systématique
- Supplémentation en calcium et en vitamine D
- Pansement gastrique

d- Le traitement de fond

✓ La corticothérapeutique

La Société Française de Néphrologie Pédiatrique préconise un traitement débuté à 60mg/m²/j de prednisone en une ou deux prises pendant 30 jours, puis passe à une prise en discontinue un jour sur deux toujours à 60mg/m²/j pendant deux mois.

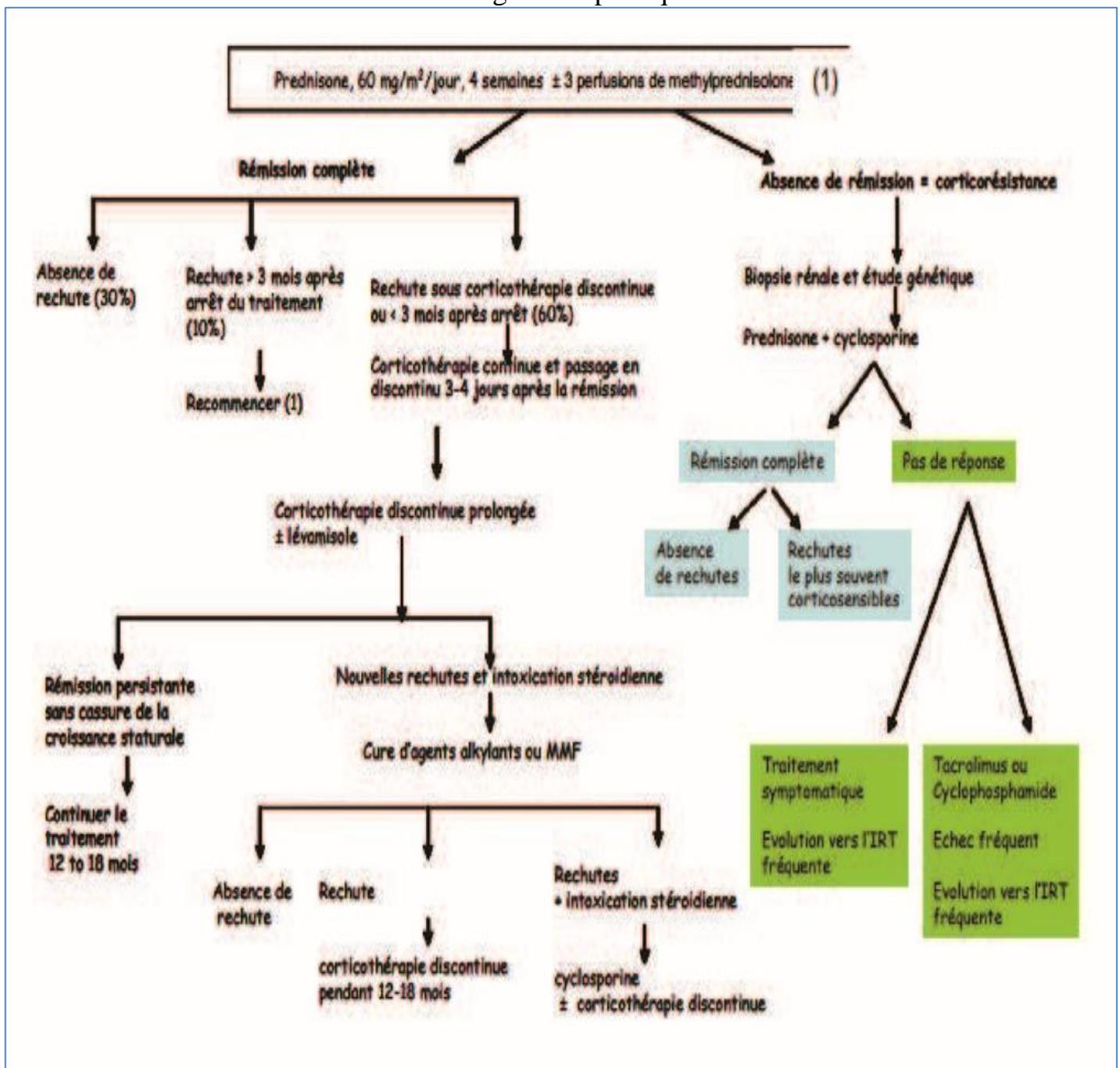
Par la suite la dose est diminuée de 15mg/m²/j tous les 15 jours. La durée totale de traitement de la première poussée est de quatre mois et demi avec une dose cumulée de 3990 mg/m².

Si au bout de 4 semaines de traitement aucune rémission n'est obtenue, on peut injecter 3 bolus de méthylprednisolone (Medrol®) de 1000mg/1.73m².

- ✓ **Les immunosuppresseurs**
 - Les agents **alkylants**

- Le **cyclophosphamide** est le plus utilise, per os à la dose de 2 mg/kg/j pendant 8 à 12 semaines.
- Le **chlorambucil** peut-être utilise à la dose de 0,2 mg/kg/j pendant 8 semaines.
- La **ciclosporine** à la dose 150 mg/m²/j
- Le **lévamisole** est un antihelminthique puissant qui peut-être utilise de 2 à 2,5 mg/kg à 1j/2
- Le **Rituximab** est un anticorps monoclonal se fixant sur l'antigène CD20 présent sur la surface des lymphocytes B.

7- Stratégie thérapeutique



a- Le traitement initial

Corticothérapie selon la Société Française de Néphrologie Pédiatrique

b- Traitement des rechutes

Le traitement de la première rechute si elle intervient plus de 3 mois après la crise initiale constitue en un traitement à 60mg/m²/j jusqu'à 6 jours après la rémission puis prise alternative un jour sur deux et diminution de 15mg/m²/j tous les mois.

Si la rechute est intervenue lors de la décroissance des doses ou au moins de 3 mois après la première crise, le schéma est le même avec une phase dégressive identique. Toutefois, la dernière phase à 15mg/m²/j un jour sur 2 sera maintenue pendant 12 à 18 mois pour éviter une nouvelle rechute.

En cas de rechutes multiples, il convient de bien cerner la dose de corticoïdes suffisante pour éviter la rechute. L'objectif étant de toujours respecter ce schéma de prise, soit débiter à 60mg/m²/j mais de descendre plus vite jusqu'à la dose minimale efficace, et y rester de manière prolongée.

Si la corticothérapie de maintien de la rémission est forte et / ou si les rechutes sont multiples on fait recours aux immunosuppresseurs (agents alkylants lévamisole, rituximab, ciclosporine...)

d- Corticorésistance

Recours aux immunosuppresseurs après la biopsie rénale pour déterminer le type histologique.

8- Suivi

La surveillance clinique et paraclinique, la rythmicité, l'organisation du suivi entre néphrologue et médecin généraliste, dépendent du profil évolutif du syndrome néphrotique idiopathique très variable d'un patient à l'autre. Le suivi dépend également des pathologies associées et des risques iatrogènes à moyen et long terme

9- Les complications

a- Infectieuses (bactérienne et virale)

- Infections urinaires
- Infections des voies respiratoires supérieures
- Pneumonie
- Péritonites
- Gastroentérite sévère
- Empyème

b- Les accidents thromboemboliques

Qui seraient expliqués par une augmentation de la production des facteurs de la coagulation par l'organisme, conjugué à une perte via les urines d'agents anticoagulants tels que l'antithrombine III. D'autres agents prothrombotiques tels que la thrombocytose, l'hémoconcentration, l'hyperlipidémie ou l'immobilisation sont aussi à considérer

c- Insuffisance rénale [37]

A la première crise ou lors d'une rechute, un enfant ayant un SNI peut voir son débit de filtration glomérulaire diminué par :

- Une hypovolémie qui implique donc que l'organisme empêche l'élimination du fluide plasmatique restant via la filtration rénale. Une fois l'hypovolémie corrigée le débit de filtration glomérulaire retrouve une valeur normale.
- La lésion glomérulaire elle-même, telle que la hyalinose segmentaire et focale ou la néphropathie membranaire.

On notera toutefois qu'il y a peu ou pas de diminution du débit de filtration glomérulaire lors d'une forme à lésions glomérulaires minimales, sauf si l'albuminémie est extrêmement faible et entraîne une hypovolémie.

L'évolution vers une insuffisance rénale chronique voire terminale est plutôt rare, et a tendance à apparaître dans les formes du SNI résistants aux traitements par les stéroïdes.

d- Hypovolémie

e- Déminéralisation et retard de croissance

METHODOLOGIE

D- Méthodologie

1. Cadre de l'étude

L'étude s'est déroulée dans le service de pédiatrie générale du département de pédiatrie du centre hospitalier universitaire Gabriel Touré à Bamako. Le CHU Gabriel Touré est une structure de 3^{ème} référence (le sommet de la pyramide sanitaire du pays), situé au centre-ville du district de Bamako. Il comprend 7 départements dont celui de la pédiatrie qui est composé de 3 services:

- a) L'unité de néonatalogie
- b) L'unité des urgences pédiatriques

c) L'unité de pédiatrie générale :

Le service de pédiatrie générale compte **72 lits** et accueille en moyenne 2162 patients par an, dont 55% sont référés par d'autres structures de santé. Le service dispense essentiellement des soins curatifs. Il comprend 4 unités :

- La Pédiatrie 1 : 22 lits
- La Pédiatrie 2 : 24 lits
- La Pédiatrie 4 : 16 lits
- l'Unité d'oncologie pédiatrique : 10 lits
- L'unité de drépanocytose
- L'unité de nutrition.
- L'unité de VIH

2. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude descriptive rétrospective au département de pédiatrie (Unité de pédiatrie générale) du CHU Gabriel Touré.

3. Période d'étude

Cette étude a été menée du 01 janvier 2017 au 31 décembre 2018.

4. Population d'étude

Cette étude avait concerné les enfants âgés de 1 à 15 ans admis dans le département de pédiatrie pour syndrome néphrotique.

a) Les critères d'inclusion

Les critères d'inclusion des dossiers sélectionnés :

enfants atteints du syndrome néphrotique idiopathique (association d'une protéinurie supérieure ou égale à 50 mg/kg/24h, d'une hypoalbuminémie inférieure à 30g/L et d'une hypoprotidémie inférieure à 60g/L) admis au service de pédiatrie générale du CHU GT pendant la période d'étude et suivis pendant une période minimale de 12 mois..

b) Les critères de non inclusion

Les patients ayant des dossiers incomplets et ceux non suivis n'ont pas été inclus. Les cas de SN congénitaux et secondaires n'ont pas été retenus.

5. Recueil des données :

Le recueil des données a été fait sur une fiche d'enquête à partir des dossiers médicaux, le cahier de suivi et des registres du service.

Les dossiers retenus ont fait l'objet d'une analyse sur le plan démographique, clinique, thérapeutique et évolutif.

Les patients étaient revus tous les 2 à 4 semaines en fonction de leur lieu de résidence. Les constantes cliniques et biologiques étaient évaluées lors de chaque visite de suivi.

6-Protocole utilisé :

Le traitement initial du syndrome néphrotique dans notre service comprend de la prednisone à une dose de 60 mg / m² / jour (2 mg/kg/j) en 2 prises per os sans dépasser 60 mg/j pendant 4 semaines.

En cas de corticosensibilité, poursuite avec les mêmes doses 1 jour sur deux pendant 2 mois puis réduction [par quart de dose (0,5 mg/kg)] tous les 15 jours (soit environ 4 mois et demi de traitement).

En cas de cortico-résistance ou des signes d'intolérance à la corticothérapie, nous procédons à l'adjonction du cyclophosphamide (2-3 mg / kg / jour pendant 2-3 mois).

En cas de corticodépendance, reprendre le traitement en raison de: 2 mg/kg/jour jusqu'à 6 à 8 jours après la négativation de la protéinurie, poursuite avec les mêmes doses 1 jour sur deux pendant 4 semaines puis réduction de 0,5 mg/kg tous les 4 semaines jusqu'à la dose minimale nécessaire pour maintenir la rémission pour une durée totale de 12 à 18 mois avant de tenter une diminution puis un arrêt des corticoïdes.

7. Analyse des données

Les données ont été analysées à l'aide du logiciel statistique pour les sciences sociales (SPSS), version 20.0.

8. Définitions opérationnelles [37]

a- Le SN était défini par l'association d'une protéinurie supérieure ou égale à 50 mg/kg/24h, d'une hypoalbuminémie inférieure à 30g/L et d'une hypoprotidémie inférieure à 60g/L.

b- Le SN est dit **primitif ou idiopathique** (SNI) lorsqu'il ne s'intègre pas dans le cadre d'une maladie générale et n'est pas secondaire à une cause évidente.

Le caractère idiopathique du SN était retenu devant un bilan étiologique négatif comportant une recherche de drépanocytose, de lupus, de diabète, de VIH et de VHB, VHC, bilharziose, syphilis, paludisme.

c- **Syndrome néphrotique impur** était défini par la présence au diagnostic d'une hématurie macroscopique, d'une hypertension artérielle ou d'une insuffisance rénale organique.

d- **Syndrome néphrotique pur** était défini par l'absence au diagnostic d'une hématurie, d'une hypertension artérielle ou d'une insuffisance rénale organique.

e- **La corticosensibilité** était définie par la rémission complète avec disparition de la protéinurie à l'issue des 4 semaines de traitement oral par prednisone ou après 3 perfusions de méthylprednisolone.

- f- La corticorésistance** était définie par l'absence de rémission à la fin des 4 semaines de traitement oral plus 8 j après les perfusions de méthylprednisolone.
- g- Une rechute** était définie par une protéinurie s'accompagnant d'un syndrome néphrotique, nécessitant une reprise de la corticothérapie à une dose supérieure ou égale à 1 mg/kg par jour.
- h- Cortico-dépendance** était définie par la survenue d'une rechute durant la diminution des doses corticoïdes ou dans les trois mois suivant l'arrêt des corticoïdes.
- i- Absence de rémission** était définie par la persistance d'une protéinurie supérieure à 50 mg/kg/jour ou supérieure à 40 mg /m²/heure
- j- Malnutrition** était définie par le poids / taille inférieur à -3Z-score pour les enfants d'âge inférieur à 5 ans et indice de masse corporelle inférieur à 18 kg /m² pour les plus de 5 ans.

RESULTATS

E-Résultats**I-Fréquence :**

Pendant la période d'étude, 3744 enfants ont été admis dans le service. La fréquence du syndrome néphrotique idiopathique était de 0,93% soit environ 18 cas par an.

II- Aspects socio-démographiques**Tableau I:** Répartition des patients selon l'âge

Age (ans)	Effectif	Pourcentage(%)
[2 - 5 ans]	12	34
[6 - 10 ans]	9	26
[11 - 14 ans]	14	40
Total	35	100

Les enfants de moins de 11 ans représentaient 60%. L'âge moyen des patients était de 7 ans 5 mois avec des extrêmes de 2 et 14 ans.

Tableau II : Répartition des patients selon le sexe

Sexe	Effectif	Pourcentage(%)
Masculin	24	69
Féminin	11	31
Total	35	100

Le sex-ratio était de 2,22.

Tableau III: Répartition des patients selon la provenance

Région d'origine		Effectif	Pourcentage(%)
Bamako		16	46
Hors Bamako	Koulikoro	9	25
	Kayes	5	13
	Ségou	3	9
	Sikasso	2	6
Total		35	100

Les patients résidaient hors de Bamako dans 54% des cas.

Tableau IV: Répartition des patients selon le délai de consultation

Délai de consultation	Effectif	Pourcentage(%)
] 1 - 3 semaines [4	11
[3 - 6 semaines [13	37
[6 - 9 semaines [10	29
[9 - 12 semaines [1	3
[12 - 15 semaines [2	6
> à 15 semaines	5	14

Le délai moyen de consultation était de 52 jours avec des extrêmes de 6 et 188 jours.

III- Aspects cliniques**Tableau V** : Répartition des patients selon le motif de consultation et la localisation des œdèmes.

Localisations	Effectif	Pourcentage(%)
Paupières	35	100
Chevilles	35	100
Généralisé	32	91

L'œdème était le seul motif de consultation. Il était généralisé dans 91% des cas.

Tableau VI: Répartition des patients selon les signes cliniques

Signes cliniques	Effectif	Pourcentage(%)
Œdèmes	35	100
Malnutrition	23	66
HTA	12	36
Douleur abdominale	8	24
Détresse respiratoire	8	24
Urines troubles	8	24
Hématurie	3	9
Fièvre	3	9
Oligurie	2	6
Altération de la conscience	1	3

Les signes associés à l'œdème étaient l'HTA (36%), la douleur abdominale (24%) et la détresse respiratoire (24%). Les signes de malnutrition étaient observés chez 66% des patients

IV- Aspects paracliniques**Tableau VII:** Répartition des patients selon les résultats de la bandelette urinaire

Bandelette urinaire	Effectif	Pourcentage(%)
Protéinurie +++	35	100
Hématurie	3	9
Leucocyturie	8	23
Bactériurie	8	23

La bandelette urinaire avait objectivé une hématurie dans 9%, une leucocyturie dans 23% et, bactériurie 23% des cas.

Tableau VIII: Répartition des patients selon la protéinurie de 24 heures

PU/24 (mg/kg/24h)	Effectif	Pourcentage(%)
60 - 99	8	23
100 -150	14	40
151 -200	12	34
>200	1	3
Total	35	100

La protéinurie moyenne était de 105,44mg/kg/24h. Elle dépassait 100mg/kg/24h chez 77% des patients. L'albumine sérique moyenne était de 13,25 g /L et la protidémie moyenne à 41,31g/L.

Tableau IX: Répartition des patients selon la créatinémie

Créatinémie ($\mu\text{mol/l}$)	Effectif	Pourcentage(%)
6 - 30	5	14
40 - 95	23	66
100 - 150	4	11
>150	3	9
Total	35	100

La créatinémie était supérieure à 100 $\mu\text{mol/l}$ dans 20% des cas. La valeur moyenne de la créatinine était de 77,7 $\mu\text{mol/l}$.

Tableau X: Répartition des patients selon l'azotémie

Urée (mmol/l)	Effectif	Pourcentage(%)
1.30 - 2,20	3	8
2.50 - 7,5	22	63
8.40 - 25	10	29
Total	35	100

L'urémie était supérieure à 8 mmol/l dans 29% des cas.

Tableau XI: Répartition des patients selon les autres examens biologiques réalisés

Examens biologiques	Effectif	Pourcentage(%)
C3 normal	15	43
ASLO normaux	13	37
CRP supérieure à 6mg/l	24	69

La fraction C3 du complément dosée chez 15 patients était normale dans tous les cas. La C-réactive protéin était élevée dans 69%. L'ASLO était normaux chaque fois qu'elle a été dosée.

Tableau XII: Répartition des patients selon les résultats de l'hémogramme

NFS	Effectif	Pourcentage(%)
hyperleucocytose	15	43
Anémie	18	51
Thrombopénie	5	14
Thrombocytose	10	29

Une hyperleucocytose était observée dans 43% des cas. Le taux d'hémoglobine moyen était de 9,83g/dl. Le taux d'hémoglobine était inférieur à 8g/dl chez 25% des patients. Une thrombopénie a été observée chez 14 % des patients.

IV-Aspects thérapeutiques et évolutifs :

Tableau XIII: Répartition des patients selon les complications

Complications/comorbidités	Effectif	Pourcentage(%)
Paludisme	8	23
Infection urinaire	7	20
Infection cutanée	3	9
Infection pulmonaire	2	6
Otite purulente	1	3

L'infection urinaire était présente chez sept patients (20%) et 23% avaient une goutte épaisse positive.

Tableau XIV: Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation	Effectif	Pourcentage(%)
] 1 - 2 semaines]	10	29
[3 - 4 semaines]	16	46
[5 - 6 semaines]	6	17
> 6 semaines	3	8

La durée moyenne d'hospitalisation était de 24 jours avec des extrêmes de 1 à 6 semaines.

Tableau XV : Répartition des patients selon le traitement

Traitements	Effectif	Pourcentage(%)
Corticothérapie	35	100
Diurétique	33	94
Antibiothérapie	30	87
Inhibiteur calcique	7	20
IEC	3	9
Boulus de méthylprédnisolone	2	6
Artesunate	8	23

Tous nos patients avaient reçu une corticothérapie ; les diurétiques et les antibiotiques avaient été prescrits respectivement dans 94% et 87%.

Tableau XVI: Répartition des patients selon les traitements adjuvants

Autres traitements	Effectif	Pourcentage(%)
Albendazole	35	100
Calcium + vitamine D	35	100
Plasma frais congelé	5	14
Transfusion de sang	1	3
IPP	23	66

Le déparasitage et la supplémentation en calcium étaient systématiques.

Tableau XVII: Répartition des patients selon l'évolution de la maladie

Devenir	Effectif	Pourcentage(%)
Corticosen-sibilité	30	86
Cortico-résistance	5	14
Rémission complète	23	66
Corticodépendance	4	11
Rechute	3	9
Décès	4	11
Total	35	100

La rémission complète était obtenue chez 66% de nos malades et 14% des patients étaient corticorésistants dans notre série.

Tableau XVIII: Répartition des patients selon le délai de consultation et l'évolution de la maladie

devenir délai de consultation	corticorésistance	rémission	Corticodépendance	rechute	décès
<4 semaines	2	11	1	2	1
[4-8 semaines [8	1	1	
[8-12 semaines [1	1			1
>=12 semaines	2	3	2		2

Le délai de consultation était inférieur à 8 semaines chez 19 patients en rémission.

Deux patients corticorésistants avaient eu une insuffisance rénale aiguë probablement en rapport avec un traitement par le cyclophosphamide.

Les patients corticodépendants ont été maintenus sous un traitement prolongé par corticoïde à la dose minimale nécessaire pour maintenir la rémission.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

F. Commentaires et discussion

Malgré les limites méthodologiques de notre étude notamment le caractère rétrospectif et monocentrique, nous avons pu apprécier les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques du syndrome néphrotique idiopathique dans le service de pédiatrie générale du CHU-GT.

I. Epidémiologie

. Dans notre étude, la fréquence hospitalière du SNI était estimée à 0.93%. Cette fréquence est très variable selon les études à travers le monde. En effet, au Sénégal, Keita et al avaient rapporté une fréquence de 1,56%, contre 0,02 à 0,04% aux Etats-Unis, en Chine et au Royaume-Uni [2]. Nos résultats étaient statistiquement proches de ceux obtenus au Congo Brazzaville par Moyen et al. (0,8%) [11].

1. Age

L'âge moyen était de 7,5 ans (extrêmes : 2 et 14 ans). Ces résultats étaient similaires à ceux de Kari et al en Arabie Saoudite, de même qu'à ceux Kumar et al en Inde [12,13] mais inférieurs à ceux précédemment rapportés par Moyen et al au Congo qui avaient rapporté un âge moyen de 10 ans et 8 mois [11]. Selon la littérature, le SNI peut survenir à tout âge, mais débute le plus souvent entre 2 et 7 ans, souvent après un facteur déclenchant infectieux ou allergique [8].

2. Sexe

L'échantillon était composé de 24 garçons (69%) et 11 filles (31%) avec un sex-ratio de 2,22. Cette prépondérance masculine avait été signalée plus tôt par d'autres auteurs africains [2,14]. Le sex-ratio est dans la plupart des études et selon la localisation géographique entre 1 (absence de prépondérance masculine) et 3,8 (majorité écrasante des garçons). La prépondérance masculine tendrait à s'annuler à l'approche de l'adolescence [14,15].

La majorité des patients résidait en dehors de Bamako (54%), il serait alors intéressant de rechercher une interaction entre le SN et les facteurs climatiques

et l'utilisation des pesticides ou autres produits utilisés dans les travaux champêtres.

II. Données cliniques

L'œdème était le seul motif de consultation chez nos malades. Il était généralisé (OMI, ascite et hydrocèle) dans 91% des cas. Cet état serait surtout dû au long délai de consultation médicale dont la moyenne était 52 jours avec des extrêmes de 6 à 188 jours. L'HTA due à une stimulation du système rénine-angiotensine-aldostérone(RAA) était très fréquente dans notre série (36%). L'HTA au cours du SN a été rapporté par Asinobi au Nigeria [6]. Selon la littérature, le risque d'HTA au cours du SN était associé généralement à la race noire [16].

Une étude américaine avait révélé un risque élevé d'insuffisance rénale chez les afro-américains par rapport aux américains d'origine européenne [17]. Certains auteurs avaient lié les complications rénales au retard de consultation [10]. En absence d'étude moléculaire chez les africain, il n'est pas prudent de retenir cette hypothèse.

Une étude chinoise avait montré une liaison entre un âge supérieur à 8 ans au début du SN et le risque de l'hypertension artérielle et d'hématurie [18].

Le retard de consultation, habituel dans les pays africains, a beaucoup été cité comme le principal facteur explicatif des complications de la maladie. Dans notre étude, le délai moyen de consultation était de 52 jours (extrêmes : 6 et 188 jours).

III. Données biologiques

La protéinurie moyenne dans notre échantillon était supérieure à 100 mg/kg/24h. Cette protéinurie massive était accompagnée d'une dénutrition sévère dans 66% des cas. Des études précédentes avaient démontré qu'une protéinurie massive et une hypoalbuminémie excessive (albuminémie < 20g/l) constitueraient un facteur de risque de thrombose veineuse et / ou artérielle d'évolution vers les rechutes fréquentes [8, 19].

L'anémie était présente chez 51% des enfants, elle était microcytaire dans 31% des cas. Des études ont prouvé que cette anémie était la conséquence des pertes urinaires importantes d'EPO et de transferrine en cas de syndrome néphrotique [20,21]. De même, il a été démontré que la transferrinurie et l'augmentation du catabolisme de la transferrine provoqueraient une hypotransferrinémie et, dans certains cas, une anémie ferriprive [3].

Un syndrome inflammatoire (CRP élevée et hyperleucocytose) était observé dans la plupart des cas. Selon la littérature, la poussée ou les rechutes de syndrome néphrotique idiopathique sont généralement précédées d'un épisode infectieux aigu ou allergique [10]. Certaines affections telles que le paludisme et l'infection urinaire ont été retrouvées chez nos patients dans respectivement 23 et 20 %. Elles sont parfois incriminées dans la genèse du SN [11].

La créatinémie était supérieure à 150 $\mu\text{mol/l}$ chez 9% de nos malades. Selon la littérature, l'infection, la déshydratation, l'exposition à des médicaments néphrotoxiques et l'âge avancé à l'admission étaient les facteurs de risque d'IRA chez les patients hospitalisés pour SNI [23].

L'apport de la ponction-biopsie rénale (PBR) dans le diagnostic, le traitement et l'évaluation pronostique du SNI est considérable. Elle permet l'identification précise des lésions rénales et leur classification nosologique, l'appréciation des signes d'activité et de gravité, et l'évaluation de l'importance des lésions chroniques [24]. Aucune ponction biopsie rénale n'a été réalisée chez nos patients par insuffisance du plateau technique. La biopsie rénale n'est indiquée au diagnostic qu'en cas d'atypie : enfant de moins de 1 an ou plus de 12 ans, hématurie macroscopique, début progressif, hypertension artérielle sévère, signes extrarénaux, hypocomplémentémie, insuffisance rénale, sérologie hépatite positive [8]. Une étude de l'ISKD (International Study of Kidney Disease) portant sur 521 enfants de différents pays ayant eu une PBR avait retrouvée 76,6% de LGM (lésion glomérulaire minime), 6,9% d'HSF (hyalinose segmentaire et focale) et 7,5% de PMD (prolifération mésangiale diffuse) [2, 9].

IV. Aspects thérapeutiques et évolutifs

La corticothérapie représente la pierre angulaire de la prise en charge. Selon la littérature, elle permet d'obtenir une rémission dans 90% des cas [1].

La corticosensibilité chez nos patients était très proche des données de la littérature. L'évolution de nos patients était marquée par une rémission complète dans 66% des cas et une corticodépendance dans 11% des cas. Dans le syndrome néphrotique idiopathique, la corticorésistance est le principal facteur de mauvais pronostic.

Les conséquences physiopathologiques du syndrome néphrotique comme l'hypovolémie, l'insuffisance rénale aiguë, l'œdème, l'hypercoagulation et les infections doivent être traitées de manière symptomatique [3]. La fréquence élevée des complications pourraient expliquer la longue durée d'hospitalisation dans notre étude.

En tant qu'étude rétrospective, il était difficile pour nous d'obtenir des données objectives concernant le suivi et l'observance thérapeutique dans notre étude. L'inobservance est une cause majeure d'échec thérapeutique dans les maladies chroniques pédiatriques [25].

Malgré plusieurs avancées en physiopathologie, le SNI reste une maladie complexe qui nécessite de nouvelles thérapies adaptées aux contextes locaux.

CONCLUSION

G. CONCLUSION

Le SNI est une affection courante en pédiatrie avec une prépondérance masculine. La majorité des cas survient chez les enfants d'âge scolaire. L'œdème était la principale manifestation clinique. Il était associé généralement à une HTA et une hématurie dans la majorité des cas mais les rechutes n'étaient pas rares (9%).

La cyclophosphamide avait été utilisée chez deux patients atteints de SNI corticorésistant.

Le traitement devrait être individualisé en fonction de l'histopathologie, de l'état clinique et socio-économique des enfants. Le taux de la létalité était à 11% dans notre étude.

RECOMMANDATIONS

H. RECOMMANDATIONS

Nous profitons donc de cette occasion pour faire un plaidoyer

1) Auprès des autorités sanitaires

- Rendre accessible les moyens diagnostiques et thérapeutiques, qui améliorerait le pronostic des enfants atteint de SNI
- Promouvoir des campagnes de sensibilisation sur la maladie afin d'améliorer l'accessibilité aux soins de santé dans les communautés surtout rurales.

2) Aux agents de santé

- Elaborer un protocole efficace et adapté pour une prise en charge multidisciplinaire et le suivi rigoureux.

3) A la population

- Consulter précocement dans une structure sanitaire dès les premiers symptômes
- la bonne observance du traitement et la patience

BIBLIOGRAPHIE

I-BIBLIOGRAPHIE

- 1- **Maalley B, weli M, Charfi F et al.** Prise en Charge Thérapeutique du Syndrome Néphrotique Corticodépendant de l'enfant. J.I. M. Sfax.2019 fév ; (31) :1-11.
- 2- **Keita Y, Lemrabott AT, Sylla A et al.** Le syndrome néphrotique idiopathique (SNI) de l'enfant à Dakar : à propos de 40 cas. PAMJ. 2017Mars 21; 26(106):1-6. DOI: 10.11604/pamg.2017.26.161.10130.
- 3- **Banh TH, Hussain-Shamsy N, Patel V, et al.** Ethnic Differences in Incidence and Outcomes of Childhood Nephrotic Syndrome. Clin J Am Soc Nephrol. 2016 Oct 07; 11(10):1760–1768. doi:10.2215/CJN.00380116.
- 4- **Davin JC, Rutjes NW.** Nephrotic syndrome in children: from bench to treatment. Int J Nephrol. 2011 Aug 22. doi:10.4061/2011/372304.
- 5- **Sharples PM, Poulton J, White RHR.** Steroid responsive nephrotic syndrome is more common in Asians. Arch Disease Child. 1985 Nov; 60(11):1014-7.doi:10.1136/adc.60.11.1014
- 6- **Asinobi AO, Ademola AD, Okolo CA, Yaria JO.** Trends in the histopathology of childhood nephrotic syndrome in Ibadan Nigeria: preponderance of idiopathic focal segmental glomerulosclerosis. BMC Nephrol. 2015 Déc 15 ;16 (213). doi : 10.1186/s12882-015-0208-0.
- 7- **Mulbocus S.** Le Syndrome Néphrotique idiopathique de l'enfant : Physiopathologie et prise en charge associé [Thèse de Doctorat Pharmacie], Normandie : université de Rouen UFR de médecine et de pharmacie ; 2014
- 8- **Boyer O, Baudouin V, Bérard E et al.** Aspects cliniques du syndrome néphrotique de l'enfant. Arch Pediatr.2017 Dec 08; 24 (12):1338–43. DOI:10.1016/j.arcped.2017.09.022
- 9- **International Study of Kidney Disease in Children. Nephrotic syndrome in children.** Prediction of histopathology from clinical and laboratory characteristics at time of diagnosis. Kidney Int .1978 Feb;13(2):159-65.DOI :10.1033/ki1978.23

- 10- **Ruin M.** le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant à la Réunion. Epidémiologie, description clinique et aspects évolutifs sur une période de 11 ans [Thèse de Doctorat en Médecine humaine et pathologique]. France : Université de Bordeaux U.F.R des sciences médicales;2016,
- 11- **Moyen G, Assambo-Nkieli C, Fourcade V, Mpemba AB, Nzingoula S.** Syndrome néphrotique de l'enfant au Brazzaville à propos de 36 cas. Méd. Afr. Noir. 1993; 40 (6): 381-4.
- 12- **Kari JA, Halawani M.** Treatment of steroid resistant nephrotic syndrome in children. Saudi J Kidney Dis Transpl 2010Avril 26; 21(3): 484-7.
- 13 -**Kumar J , Gulati S , Sharma AP , Sharma RK , Gupta RK.** Spectre histopathologique du syndrome néphrotique infantile chez les enfants indiens. Pédiatre néphrol. 2013 mai 13; 18 (7): 657-60.
- 14- **Anigilaje EA, Fashie AP and Ochie C.** Childhood nephrotic syndrome at the University of Abuja Teaching Hospital, Abuja, Nigeria: a preliminary report supports high steroid responsiveness. Sudanjp. 2019 Nov 12; 19(2): 126-39.
- 15- **Tapia C, Bashir K.** Nephrotic Syndrome. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatedPearlsPublishing. 2020 Jan
- 16- **Bakhiet YM, Mudi A, Khumalo T, Moonsamy G, Levy C.** Idiopathic nephrotic syndrome in South African children. Afr Health Sci. 2017 Dec; 17(4):1130–6. doi: 10.4314/ ahs.v17i4.22
- 17-**Kiberd BA, Clase CM.** Cumulative risk for developing end-stage renal disease in the US population. J Am Soc Nephrol. 2002 Jun; 13(6):1635–44
- 18- **Mortazavi F, Khiavi YS.** Steroid response pattern and outcome of pediatric idiopathic nephrotic syndrome: a single-center experience in northwest Iran. Ther Clin Risk Manag. 2011 May 27; 2011(7): 167-171.doi:10.2147/TCRM.S19751
- 19- **Jellouli M, Brika M, Abidi, Ferjani KM, Naija O et al.** Syndrome néphrotique de l'enfant : facteurs prédictifs de corticodépendance. La tunisie Medicale. 2016; 94 (7): 401-405

- 20- **Vaziri ND.** Erythropoietin and transferrin metabolism in nephrotic syndrome. *Am J Kidney Dis.* 2001 Jul; 38(1):1–8. doi:10.1053/ajkd.2001.25174
- 21- **Shibasaki T, Misawa T, Matsumoto H et al.** Characteristics of anemia in patients with nephrotic syndrome. *Nihon Jinzo Gakka i Shi.* 1994; 36(8):896–901. doi: <https://doi.org/10.14842/jpnjnephrol1959.36.896>
- 22- **Rheault MN, Zhang L, Selewski DT, et al.** AKI in Children Hospitalized with Nephrotic Syndrome. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2015 Dec 7; 10(12):2110–8. doi:10.2215/CJN.06620615
- 23- **Kim MY, Cho MH, Kim JH, et al.** Acute kidney injury in childhood-onset nephrotic syndrome: Incidence and risk factors in hospitalized patients. *Kidney Res Clin Pract.* 2018 Dec 31; 37(4):347–55. doi:10.23876/j.krcp.18.0098
- 24- **Mbarki H, Belghiti KA, Harmouch T, Najdi A, Arrayhani M, Sqalli T.** Ponction biopsies rénales dans le Service de Néphrologie de Fès: indications et résultats: à propos de 522 cas. *Pan Afr Med J.* 2016 May 6; 24(21). doi:10.11604/pamj.2016.24.21.3982
- 25- **Wang CS, Yan J, Palmer R, Bost J, Wolf MF, Greenbaum LA.** Childhood Nephrotic Syndrome Management and Outcome: A Single Center Retrospective Analysis. *Int J Nephrol.* 2017 Feb 23;2017(ID2029583).doi:10.1155/2017/2029583.
- 26- **De La Roque CD, Prezelin-Reydit M, Vermorel A, et al.** Idiopathic Nephrotic Syndrome: Characteristics and Identification of Prognostic Factors. *J Clin Med.* 2018 Sep 9;7(9):265. doi:10.3390/jcm7090265.
- 27- **Niaudet P.** Syndrome néphrotique chez l'enfant. *EMC nephrol.* 2008 Jul 31 ;149-61. doi:10.1016/S1762-0945(08)48480-2
- 28- **Bérard E, Broyer M, Dehennauld M, Dumas R, Eckart P, Fischback M.** syndrome néphrotique pur (ou néphrose) corticosensible de l'enfant protocole de traitement. *La société de Néphrologie Pédiatrique Néphrologie et thérapeutique* 2005 Jul 1; 1 :150-156.

- 29- **Deschênes G, Leclerc A.** Epidémiologie du syndrome néphrotique de l'enfant. Archives de Pédiatrie 2010 Juin 21 ; 17(6) :622-623.
- 30- Lacour B et Belon JP. Physiologie humaine. Paris : Masson ;2016
- 31- **Gougou A.** physiologie des reins et des liquides corporels. Québec : multimondes ; 2009
- 32-**Godin Ribuot D.** la filtration glomérulaire et sa régulation. [Ligne]. Université de Josef Fourier en Grenoble. Hptt //www. Medatice-Grenoble.fr
- 33- **Zech P. néphrologie clinique.** Villeurbanne : SIMEP ; 1978
- 34-**Togo B. Traoré F, Togo AP, et al.** Épidémiologie et pronostic des cancers pédiatriques au CHU Gabriel-Touré de Bamako (Mali). Med Sante Trop 2014 ; 24 : 68- 72.doi :10.1684/mst.2014.0291
- 35- **Therrien R, Delisle JF, Ferland G, Larocque D et al.** Le cancer chez l'enfant. Pharmactuel.2013; 46 (3).
- 36- **Agarwal N, Phakdhe KD, Garg I, et al.** Acute renal failure in children with idiopathic nephrotic syndrome. Pediatr Nephrol. 2003 oct 24, (18), 1289-92.
- 37-**Ernould S, Godron A, Nelson RJ, Rigothier C, Llanas B, harambah J.** Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant incidence, présentation clinique et devenir dans le département de la Gironde, France. Arch Pédiatrie.2011april 1; 18(5) 522-8.
- 38-**Andolino TP et Reid-Adam J.** Généralités sur le syndrome néphrotique idiopathique .Pediatrics in Review 2015. mars, 36 (3) : 117-126
DOI: <https://doi.org/10.1542/pir.36-3-117>

ANNEXES

J. ANNEXES

Fiche exploitation : Syndrome néphrotique idiopathique chez l'enfant de 2-14 ans

I-Identité du malade :

- 1 Nom et prénom :.....
- 2 Age :.....ans
- 3 Sexe /...../1 : masculin, 2 : féminin
- 4 Résidence / / 1-Bamako ; 2-horsBamako :.....

II-Signes clinique :

1. Date de la 1^{ère} poussée :...../ /201
2. Délai 1^{er} symptôme/ diagnosticjours
3. Œdèmes / / 1 : oui, 2 : non
 - a. Cheville / // 1 : oui, 2 : non
 - b. Paupière / / 1 : oui, 2 : non
 - c. Ascite / / 1 : oui, 2 : non
4. Poids :..... Taille :..... IMC :.....
5. PA/.....PA élevée / / 1 : oui, 2 : non
6. Douleur abdominal / / 1 : oui, 2 : non
7. Oligo-anurie / / 1 : oui, 2 : non
8. Hématurie/ / 1 : oui, 2 : non
9. Fièvre/ / 1 : oui, 2 : non
10. Détresse respiratoire/ / 1 : oui, 2 : non
11. Altération de l'état général/ / 1 : oui, 2 : non
12. Déficit moteur/ / 1 : oui, 2 : non

III-Biologie :

1- BU

Aspect des urines/ / 1-claire, 2-trouble, 3-hématique

Protéinurie à 3croix / / Protéinurie à 2croix / / Protéinurie à 1croix / /

2- **Protéinurie des 24Heures**:.....mg/kg/24Heure

3-+ECBU

Hématurie/ / 1 : oui, 2 : non

Leucocyturie / / 1 : oui, 2 : non

Bactériurie/ / 1 : oui, 2 : non

4-Fonction rénale

a. Créatinémie :.....

b. Urée :.....

c. Clairance de la créatinémie :.....

5-Complément C3/ / 1-normal, 2-abaissé

6-ASLO/ / 1-normal, 2-abaissé

7-Protidémie.....g/l

8-Albuminémie :.....g/l

9-CRP :.....

10-Numération formule sanguine :

GB.....

Hématocrite.....

PNN.....

Hémoglobine.....

PNE.....

VGM.....

ONB

TCMH.....

Lymphocytes.....

Plaquettes.....

IV. Complications :

1 Complications bactériennes ou virales/ /1 : oui, 2 : non (si oui préciser :.....)

2 Complication thromboembolique/ /1 : oui, 2 : non

3 Insuffisance rénale/ /1 : oui, 2.non

4 Choc hypovolémique/ /1 : oui, 2 : non

5 Complication iatrogène/ /1 : oui, 2 : non

V- .Traitement initial

- 1 Durée d'hospitalisation.....jours
- 2 Corticothérapie (prednisone)/ / 1 : oui ; 2 : non
- 3 Doses initiales :.....mg
- 4 Durée de la corticothérapie.....jours
- 5 Bolus de solumédrol : / /1 : oui ; 2 : non
- 6 AVK héparine / / 1 : oui ; 2 : non
- 7 Antibiothérapie/ /1 : oui ; 2 : non
- 8 Diurétique/ /1 : oui ; 2 : non
- 9 IEC/ /1 : oui ; 2 : non
- 10 Inhibiteur calcique/ /1 : oui ; 2 : non
- 11 Ponction biopsie rénale/ /1 : oui ; 2 : non
- 12 Autres traitement.....

VI-Traitement après bolus

- 1 Anticalcineurines (cyclosporine) : / /1 : oui, 2 : non
- 2 Cyclophosphamide / /1 : oui, 2 : non
- 3 Anticalcineurines et corticoïde / /1 : oui, 2 : non
- 4 Cyclophosphamide et corticoïde/ /1 : oui, 2 : non
- 5 Durée totale du traitement.....jours
- 6 Aucun traitement/ /1 : oui, 2 : non

VII- Evolution

- 1 Rémission partielle/ / 1 : oui ; 2 : non
- 2 Rémission totale/ / 1 : oui ; 2 : non
- 3 Corticorésistance/ / 1 : oui ; 2 : non
- 4 Rechute / / 1 : oui ; 2 : non
- 5 Décès/ / 1 : oui ; 2 : non

FICHE SIGNALETIQUE

NOM: BALDE

PRENOMS: Mahamadou Salihou

CELL : 77 00 77 81/ 69 49 48 25

ADRESSE E-MAIL : salihou@gmail.com

TITRE : SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE AU
DEPARTEMENT DE PEDIATRIE DU CHU GABRIELTOURE

ANNEE UNIVERSITAIRE: 2019-2020

VILLE DE SOUTENANCE: Bamako

PAYS D'ORIGINE: Mali

SECTEUR D'INTERET: Pédiatrie

LIEU DE DEPOT : Bibliothèque de la faculté de médecine et
d'odontostomatologie

RESUME

Objectif: Décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs du syndrome néphrotique idiopathique (SNI). **Méthodologie:** Il s'agissait d'une étude rétrospective dans un hôpital de référence sur une période de 2 ans (2017 et 2018). Nous avons inclus 35 patients âgés de 2 ans à 14 ans présentant un SNI, défini par l'association d'une protéinurie supérieure ou égale à 50mg/kg/24h, d'une hypoalbuminémie inférieure à 30g/L et d'une hypoprotidémie inférieure à 60g/L. **Résultats:** Le SNI représentait 0,93% des admissions pédiatriques. Nous avons colligé 24 garçons et 11 filles. L'âge moyen des patients était de 7 ans. L'œdème était le principal signe clinique, associé à l'hypertension artérielle (36%) et à la douleur abdominale (24%). L'hématurie était présente chez 9% des patients. La protéinurie moyenne était de 105mg/kg/24h. La prednisone a permis d'obtenir une corticosensibilité dans 86% des cas et une rémission complète dans 70% des cas. La durée moyenne d'hospitalisation était de 24 jours. La mortalité était de 11%. Elle survenait le plus souvent dans un contexte d'insuffisance rénale, d'hypertension et

d'infections. **Conclusion:** Cette étude appelle à d'avantage d'essais pour mieux élucider les indicateurs de pronostic et développer de meilleures approches thérapeutiques.

Mots clés : pédiatrie, syndrome néphrotique idiopathique, corticothérapie

Abstract:

Objective: describe the diagnostic, therapeutic and evolving aspect of idiopathic nephrotic syndrome (INS). Methodology: it was a retrospective study in a reference hospital over a period of 2 years. We include 35 patients aged from 2 to 14 years having idiopathic nephrotic syndrome, defined by the association proteinuria greater over or equal to 50 mg/kg/24 hours, of a hypoalbuminemia less than 30g/l and a hypoprotidemia less than 60 g/l .

Results: idiopathic nephrotic syndrome represents 0.93% pediatric admissions. We collected 24 boys and 11 girls. The average age of patients was 7 years old. Edema was the main clinical sign associated with high blood pressure (36 %) and abdominal pain (28%). Haematuria was present in 9% patients. Average proteinuria was 105mg/kg/24 hours. Prednisone was provided corticosenstivity in 86% cases and complete remission in 80% cases. The average duration of hospitalization was 24 days. The death-read was 11%.it often occurs in a context of renal failure, high blood pressure and infectious. Conclusion: this study has more tests to better elucidate prognosis indicators and develop better therapeutic approaches.

Key word: pediatric, idiopathic nephrotic syndrome, steroid therapy.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté et de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verrons pas ce qui se passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le Jure