



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 171

Le syndrome néphrotique chez l'adulte: profil étiologique, thérapeutique et évolutif

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 05/06/2018

PAR

Mlle. **Mouna ELAABASSI**

Née Le 08 Octobre 1992 à Casablanca

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Syndrome néphrotique – Étiologie – Traitement – Évolution

JURY

Mme. **I. LAOUAD**

Professeur de Néphrologie

PRESIDENT

Mme. **W. FADILI**

Professeur agrégée de Néphrologie

RAPPORTEUR

Mme. **S. ZAOUI**

Professeur agrégée de Pharmacologie

Mme. **F. HAZMIRI**

Professeur agrégée d'Histologie- embryologie Cytogénétique

} JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي إنّني تبت
إليك وإني من المسلمين"
صدق الله العظيم

سورة الأحقاف الآية 15



Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

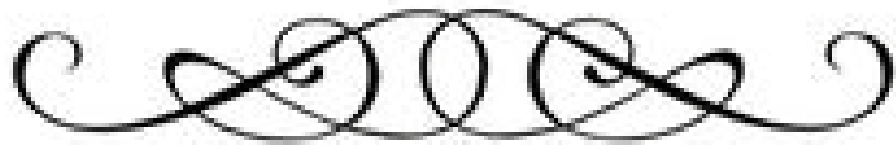
Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

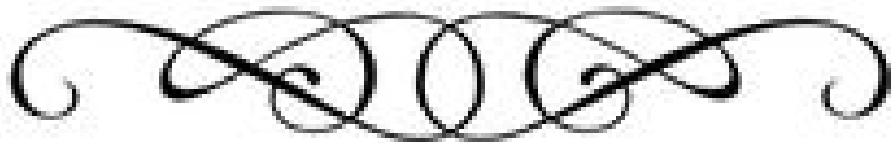
Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino- laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie

BOUAITY Brahim	Oto-rhino-laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato-orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique

ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	HAROU Karam	Gynécologie–obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie–obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie–vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo–phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMACHI Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie–obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato– orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo–phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie

BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOUISS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	RADA Nouredine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

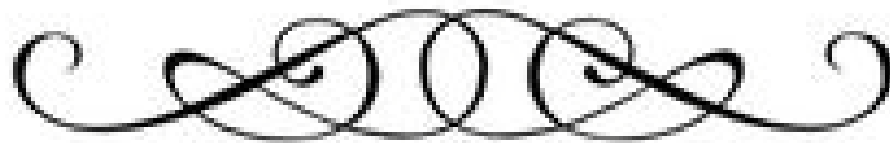
Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDEFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	Hammoune Nabil	Radiologie

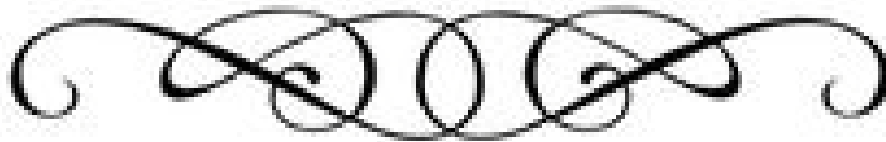
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	JALLAL Hamid	Cardiologie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo– phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo– phtisiologie
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto–Rhino – Laryngologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie

BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie – pathologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio–organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo– phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio– Vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 12/02/2018



DÉDICACES



*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots
qu'il faut...*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la
gratitude, l'amour, le respect,
la reconnaissance...*

Aussi, c'est tout simplement que



Je dédie cette Thèse

A MES CHÈRES PARENTS:

Je vous dois ce que je suis. Vos prières votre amour et vos sacrifices m'ont comblé tout au long de mon existence.

Je vous dédie ce travail qui est le résultat de vos efforts et des lourds sacrifices que vous avez consentis, et que vous continuez à faire.

Quoi que nous fassions, nous n'égalons jamais la tendresse et le dévouement que vous nous avez consacré. J'ai une chance inestimable d'être née dans une famille si aimante et si généreuse.

Chaque ligne de cette thèse, chaque mot et chaque lettre vous exprime la reconnaissance, le respect, l'estime et le merci d'être mes parents.

Que ce travail vous apporte l'estime, et le respect que je porte à votre égard, et soit la preuve du désir que j'avais depuis toujours pour vous honorer.

A MA TRÈS CHÈRE MÈRE KHADIJA ID HMIDA :

Je ne trouve pas les mots pour traduire tout ce que je ressens envers une mère exceptionnelle dont j'ai la fierté d'être la fille.

Ta noblesse et ta bonté sont sans limites.

Que ce travail soit un hommage aux énormes sacrifices que tu t'es imposées afin d'assurer mon bien être, et que Dieu tout puissant, préserve ton sourire et t'assure une bonne santé et une longue vie afin que je puisse te combler à mon amour.

Tu étais toujours là à mes côtés pour me reconforter, essuyer mes larmes, soulager mes peines et ma tristesse et partager mes joies.

*Si j'en suis là aujourd'hui, c'est surtout grâce à toi
je t'aime mami..*

A MON TRÈS CHER PÈRE ABDELLAH ELAABASSI :

*J'ai vécu dans l'admiration de ta grande personnalité et de ta bonté.
Ton amour et ton soutien inconditionnel m'ont été d'un grand secours
pour mener à bien mes études.*

*Tu as été tout le temps présent pour moi, toujours à mes côtés et tu
continues à le faire. Tu m'as hissé vers le haut quand je baissais les bras.
Puisse Dieu, le tout puissant, te protéger et t'accorder meilleure santé et
longue vie afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois.*

Je t'aime papa..

A MA SŒUR CHÈRE LAMIAA ELAABASSI :

Je suis plus que chanceuse d'avoir une sœur comme toi.

Tu m'as toujours soutenu, compris et réconforté.

*Merci pour ta tendresse, ton attention, ta patience et tes
encouragements.*

Tu es pour moi l'exemple de persévérance, de courage et de générosité

*Puisse DIEU te préserver du mal, te combler de santé, de bonheur
et te procurer une longue vie pour son service.*

*Je t'aime ma belle et je te dédie ce travail en souvenir des meilleurs et des
plus agréables moments passés ensemble.*

A MES CHÈRES GRANDS PARENTS MATERNELS :

Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux que vous n'avez cessé de formuler dans vos prières.

. Puisse Dieu, le tout puissant, vous protéger et vous accorder meilleure santé et longue vie.

A LA MEMOIRE DE MES CHÈRES GRANDS PARENTS PATERNELS :

Qui n'ont pas pu voir ce jour. Vous étiez et vous serez toujours dans mon esprit et dans mon cœur

Vous étiez toujours à mes côtés par vos prières.

Je vous dédie aujourd'hui ma réussite.

Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis.

A MES ONCLES ET LEURS EPOUSES :

En témoignage de mon attachement et de ma grande considération.

J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes sentiments les plus chaleureux.

. Tous mes vœux de bonheur et de santé.

A Toutes les familles ELAABASSI et ID HMIDA

Avec toute mon affection et mon respect.

A MES TRÈS CHÈRES AMIS :

IHSANE ELJAADI . INSSAF ELOUAFI.

AICHA LAAROUS, IMANE ELHADGUI, LAMIA

ELHARRAR, LEILA ELOMARI, ,MERYEM ELKHALIFA ,

FARAH ELGHARROUDI,

*Nous avons partagé les bons et les mauvais moments des études
médicales.*

Merci pour votre amitié, soutiens et vos encouragements.

*Merci pour les heures de fous rires, de joie, de folie. Nous avons marché
toutes à travers les étapes les plus importantes de nos vies, ensemble, et
c'est une marche que j'espère ne s'arrêtera jamais.*

Que ce modeste travail soit le témoignage de mon affection.

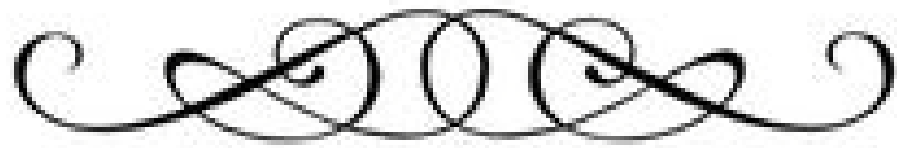
A TOUS MES MAÎTRES DU PRIMAIRE, COLLEGE ET LYCEE

*A mes maîtres de la Faculté de Médecine Et de Pharmacie de
Marrakech*

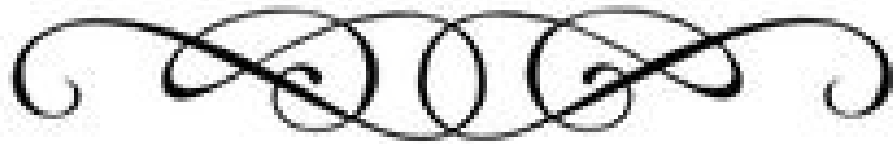
En témoignage de mes profonds respects

*A tous mes amis et collègues de la Faculté de Médecine de
Marrakech*

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



REMERCIEMENTS



A

Mon maître et présidente de thèse
Madame la professeur INASS LAOUAD
Professeur de l'enseignement supérieur
Et chef de service de néphrologie au CHU Med VI Marrakech

Aucun mot ne saurait exprimer mes sentiments de considération et de reconnaissance envers vous Professeur.

je vous remercie pour le grand honneur que vous me faites en acceptant de juger et de présider ce travail de thèse.

De votre enseignement brillant et précieux je garde les meilleurs souvenirs. En tant qu'étudiante, votre cours magistral était l'un de mes plus précieuses envies.

Votre gentillesse, vos qualités humaines, votre modestie n'ont rien d'égal que votre compétence. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de nos sincères remerciements.

A

A mon maître et rapporteur de thèse
Madame la professeur WAFIA FADILI
Professeur Agrégée en néphrologie au CHU Med VI de Marrakech.

Il m'est impossible de dire en quelques mots ce que je vous dois.

Par votre rigueur, votre dynamisme et votre passion dans l'exercice de votre métier, vous avez su me communiquer le désir d'offrir le meilleur de moi même.

Vous m'avez fait un grand honneur en acceptant de me confier la responsabilité de ce travail.

Je vous en remercie profondément

Vos qualités humaines exemplaires, votre compétence et votre dévouement sont pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de la profession médicale.

Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de ma vive gratitude, de mes sentiments les plus distingués et de ma plus haute considération

A notre maître et juge de thèse

Madame ZAOUI SANAE

Professeur de au CHU Mohammed VI de Marrakech.

Votre présence au sein de notre jury constitue pour nous un grand honneur.

Vous avez toujours suscité notre admiration par votre sérieux, votre rigueur, vos compétences, et vos grandes qualités de pédagogue. Qu'il nous soit permis de vous présenter, Madame, à travers ce travail le témoignage de notre grand respect et de notre profonde reconnaissance.

A notre maître et juge de thèse

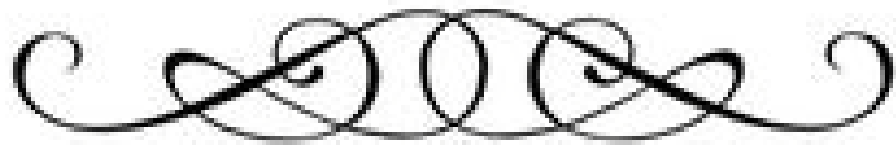
Madame FATIMA ZAHRAE HAZMIRI

Professeur de au CHU Mohammed VI de Marrakech.

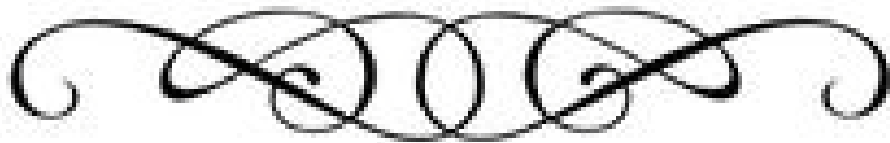
Nous sommes très honorées de vous compter dans notre Jury et de bénéficier une fois de plus de votre expérience.

Nous avons été impressionner par votre simplicité, votre rigueur, et votre facilité à transmettre.

Cher maître acceptez nos humbles et sincères remerciements.



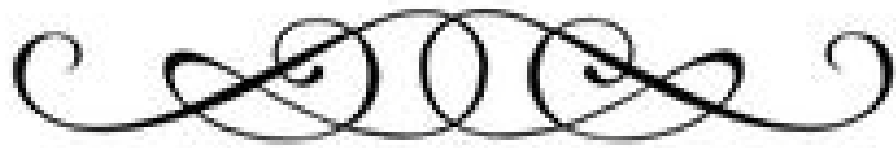
ABBREVIATIONS



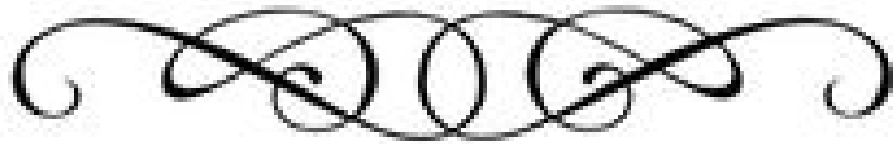
Liste des abreviations.

AAN	: Anticorps Antinucléaires
Ac DNA	: Anticorps anti-DNA natifs
Ag	: Antigène
AINS	: anti-inflammatoire non stéroïdien.
ALB	: albumine
ANCA	: Anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles
ARA	: antagonistes des récepteurs de l'angiotensine
AVK	: anti vitamine K
CT	: Cholestérol total.
DFG	: débit de filtration glomérulaire.
ECBU	: examen cytbactériologique des urines.
FCV	: Frottis cervico-vaginale
GEM	: glomérulonéphrite extramembraneuse
GN	: glomérulonéphrite.
GNA	: glomérulonéphrite aiguë
GNEC	: glomérulonéphrite extra capillaire
GNMP	: glomérulonéphrite membrano-proliférative
HBPM	: Héparine de bas poids moléculaire.
HBV	: Virus de l'hépatite B
HSF	: hyalinose segmentaire et focale
HTA	: hypertension artérielle
IEC	: inhibiteur de l'enzyme de conversion
IRCT	: insuffisance rénale chronique terminale
LED	: lupus érythémateux disséminé
LGM	: lésions glomérulaires minimes
MBG	: membrane basale glomérulaire
MDRD	: Modification of Diet in Renal Disease

ME : Microscopie électronique
MMF : Mycophénolate mofétil
MO : Microscopie optique
PBR : ponction biopsie rénale
PU : Protéinurie urinaire
RAA : rhumatisme articulaire aigue
SN : syndrome néphrotique
TG : Triglycérides
VIH : Virus de l'immunodéficience humaine

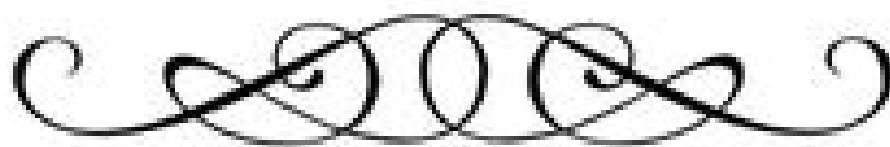


PLAN



INTRODUCTION	1
PATIENT ET MÉTHODE	4
I. Type d'étude	5
II. Critères d'inclusion et d'exclusion	5
1. Critères d'inclusion	5
2. Critères d'exclusion	5
III. Variables étudiées	5
IV. Définitions	6
RÉSULTATS	7
I. Données démographiques	8
1. L'âge	8
2. Le sexe	8
II. Résultats cliniques	9
1. Antécédents	9
2. Données cliniques	10
III. Résultats paracliniques	12
1. Données biologiques	12
2. Présentation syndromique	13
3. L'échographie rénale	14
IV. Ponction biopsie rénale	14
1. Technique	14
2. Résultats	15
V. Bilan étiologique	17
VI. Etiologies	18
VII. Traitement	19
1. Traitement symptomatique	19
2. Traitement des néphropathies primitives	21
3. Traitement des néphropathies glomérulaires secondaires	22
VIII. Evolution	22
DISCUSSION	23
I. Définition	24
II. EPIDEMIOLOGIE	25
1. Incidence et prévalence	25
2. SEXE	25
3. Âge	25
III. PHYSIOPATHOLOGIE	26
1. physiopathologie de la protéinurie	26
2. Physiopathologie de la rétention sodée et la formation de l'œdème	26
3. Physiopathologie de l'hyperlipidémie	27
4. Physiopathologie des anomalies de la coagulation	28
5. Physiopathologie des infections	28

6. Physiopathologie de la dénutrition.....	29
IV. Anatomopathologie.....	30
1. Lésions glomérulaires minimales	30
2. Glomérulonéphrite extramembraneuse.....	30
3. Hyalinose segmentaire et focale.....	32
4. GNMP.....	33
5. Néphropathie lupique.....	33
6. Néphropathie amyloïde.....	34
7. Néphropathie diabétique.....	35
V. Les données clinico-biologique.....	37
1. Présentation clinique.....	37
2. Présentation biologique.....	38
VI. Etiologie.....	40
1. LGM.....	40
2. GEM.....	41
3. GNMP.....	41
4. HSF.....	41
5. Amylose	42
VII. TRAITEMENT.....	43
1. Traitement symptomatique du syndrome néphrotique:.....	43
2. Traitement spécifique:.....	46
VIII. Evolution	52
1. LGM.....	52
2. GNEM.....	53
3. GNMP.....	53
4. HSF.....	54
5. Amylose.....	55
6. néphropathie diabétique.....	56
7. Néphropathie lupique.....	56
CONCLUSION.....	58
ANNEXE.....	60
RÉSUMÉS.....	65
BIBLIOGRAPHIE.....	72



INTRODUCTION



Le syndrome néphrotique est défini par un ensemble de signes biologiques et éventuellement cliniques secondaires à une protéinurie suffisamment abondante pour entraîner des perturbations plasmatiques. Le syndrome néphrotique est toujours secondaire à une néphropathie glomérulaire. Il est en rapport avec une augmentation de la perméabilité de la membrane basale glomérulaire aux protéines plasmatiques [1].

Il se caractérise par les symptômes cardinaux suivants: une protéinurie $>3-3,5$ g/1,73 m²/jour, une hypoalbuminémie, des œdèmes périphériques et une hyperlipidémie [2].

La protéinurie au cours du syndrome néphrotique est une protéinurie massive >3 g/24h, elle entraîne des perturbations majeures ; son caractère plus ou moins sélectif dépend largement de la lésion anatomique en cause [3]. Il peut être isolée, on parle alors de syndrome néphrotique pur. A l'inverse, on parle de syndrome néphrotique impur lorsqu'il s'accompagne d'une hématurie, d'une hypertension artérielle ou d'une insuffisance rénale aiguë organique.


Le syndrome néphrotique traduit l'existence d'une néphropathie glomérulaire. Ces néphropathies glomérulaires, cinq à six fois plus fréquentes en Afrique qu'en Europe , sont responsables de près de la moitié des insuffisances rénales chroniques observées aussi bien aux Etats-Unis, qu'en Europe ou en Afrique sub-saharienne. A côté des causes classiques décrites en Occident, de nombreux agents infectieux, viraux et parasitaires ont été incriminés dans l'étiologie des syndromes néphrotiques, notamment en Afrique [4,5].

Sa physiopathologie reste imparfaitement connue, les dernières recherches ont permis non seulement d'identifier des gènes dont les mutations sont responsables de formes héréditaires évoluant vers l'insuffisance rénale mais également de progresser dans la compréhension des mécanismes de la perméabilité glomérulaire aux protéines plasmatiques [6].

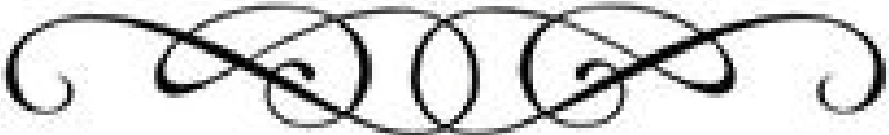
La fréquence, la gravité et la multiplicité des causes possibles de ces syndromes néphrotiques, et l'absence de registre national nous ont donc incités à entreprendre ce travail

Notre travail a pour objectifs :

- Une étude descriptive des données épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques, ainsi que du profil évolutif de l'ensemble des patients atteints de syndrome néphrotique colligés au service de Néphrologie-Dialyse et Transplantation Rénale du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI.
- Une évaluation des facteurs de risque d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale.



PATIENTS ET MÉTHODE



I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, colligée au service de Néphrologie, Dialyse et Transplantation Rénale du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI, portant sur une période de 3 ans, allant de janvier 2015 au mois de janvier 2017.

II. Critères d'inclusion et d'exclusion :

1. Critères d'inclusion:

- Patients adultes âgés de plus de 15 ans.
- Patients présentant un syndrome néphrotique.

2. Critères d'exclusion:

- Les dossiers dont les données cliniques ou paracliniques étaient incomplètes.
- Les patients perdus de vue.

III. Variables étudiées :

Nous avons relevé les données démographiques (âge et sexe) et les données cliniques (co-morbidités, les antécédents et la présentation clinique) à partir des dossiers médicaux. Les données biologiques étudiées étaient la protéinurie de 24h, le protidogramme, le débit de filtration glomérulaire (DFG en ml/mn/1,73m²) selon la formule de MDRD, l'ECBU, l'hémogramme, le bilan inflammatoire (VS, CRP) et le bilan lipidique (Cholestérol total, TG). Le diagnostic histologique était basé sur l'examen anatomopathologique du parenchyme rénal obtenu par ponction-biopsie-rénale.

Nous avons également étudié le bilan étiologique à la recherche d'une cause secondaire du syndrome néphrotique en fonction de l'orientation clinique:

- Les sérologies (hépatitiques, syphilitiques et HIV).
- bilan infectieux (recherche de BK , d'une endocardite infectieuse, d'une infection ORL).
- Le bilan radiologique (radiographie thoracique, échographie abdomino-pelvienne).
- Le bilan immunologique de maladies de système.
- Le bilan à la recherche de causes néoplasiques (écho-cervicale, bilan thyroïdien, TDM thoracique, mammographie, FCV avec examen gynécologique, colonoscopie, PSA totale).

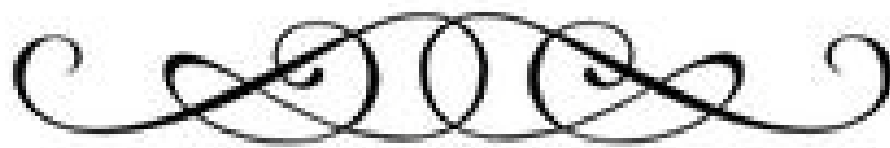
Nous avons analysé les différentes modalités thérapeutiques: le traitement symptomatique, la corticothérapie et les immunosuppresseurs. Nous avons évalué l'évolution fonctionnelle rénale (rémission complète, partielle ou IRT) et l'évolution vers le décès.

IV. Définitions :

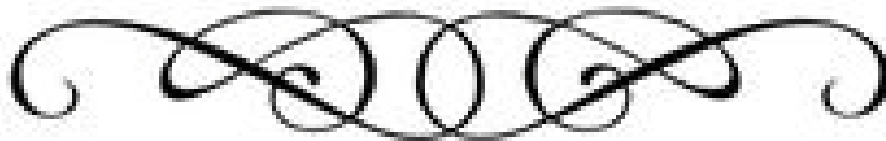
La rémission complète a été définie par une protéinurie inférieure à 0,3 g/24h, associée à une albuminémie et une fonction rénale normales.

La rémission partielle a été définie par une protéinurie inférieure à 3 g/24h avec une diminution de 50% ou plus par rapport à la valeur maximale de la protéinurie sans atteindre une $PU < 0.3g/j$, associée à une normalisation de l'albuminémie et une créatininémie stable.

Le débit de filtration glomérulaire a été estimé selon la formule MDRD (Modification of Diet in Renal Disease).



RÉSULTATS



Un total de 120 patients avec un syndrome néphrotique répondant aux critères d'inclusion a été rapporté.

I. Données démographiques:

1. l'âge :

La moyenne d'âge des patients a été de 38.3 ± 17.15 ans, La médiane d'âge était de 35 ans avec des âges extrêmes allant de 15 ans à 82 ans. Le tableau I représente la répartition des patients par tranche d'âge.

Tableau I : Répartition des patients par tranche d'âge.

Tranches d'âge	Total	pourcentage
15 ans- 30ans	50	41.66%
31 ans- 40 ans	19	15.83%
41 ans- 50 ans	22	18.33%
> 50 ans	29	24.16%

Le syndrome néphrotique était plus fréquent chez les sujets âgés de 15-30 ans (41,66%) et de plus de 50 ans (24,16%).

2. le sexe:

Dans notre série, on note une prédominance globale masculine: 71 hommes soit 59% contre 49 femmes soit 41% avec un sexe ratio homme/femme de 1,43 (figure 1) .

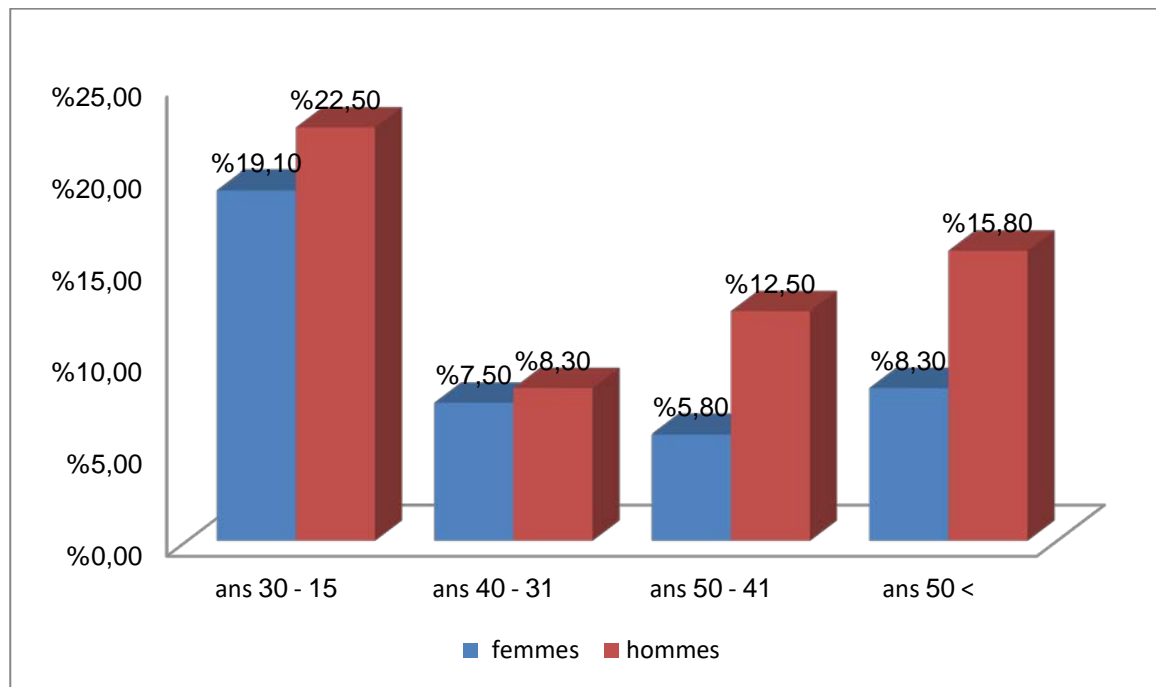


Figure 1: La répartition des malades selon le sexe et les tranches d'âge.

II. Résultats cliniques :

1. Antécédents:

On n'a pas noté d'antécédents pathologiques particuliers chez 62 patients soit 51.66%, trois patients avaient des antécédents urologiques (lithiases urinaires), onze patients étaient tabagiques chroniques, dix-huit patients avaient des antécédents de maladies infectieuses (trois cas d'angines à répétition, deux cas de RAA, un cas d'endocardite infectieuse, deux cas de bronchite chronique, neuf cas de tuberculose et un cas de VIH), dix patients étaient diabétiques, six patients avaient une hypothyroïdie, six patients étaient suivis pour des maladies de système (quatre patients lupiques et deux cas de polyarthrite rhumatoïde), et trois patients étaient allergiques (deux patients aux AINS et un patient aux C3G) (tableaux 3).

Tableaux II: Antécédents de notre population d'étude.

ATCDS	Nombres de cas
Atcuds urologiques	3
Tabagisme chronique	11
Angines à répétition	3
Rhumatisme articulaire aigue	2
Endocardite infectieuse	1
Bronchite chronique	2
tuberculose	9
VIH	1
Diabète	10
hypothyroïdie	6
Lupus	4
Polyarthrite rhumatoïdes	2
Allergie aux AINS	2
Allergie aux C3G	1

2. Données cliniques :

2.1. Signes généraux :

- un syndrome œdémateux a été noté chez 115 patients soit 96% des cas
- une perte de poids a été rapporté par 66 patients soit 55% des cas et une asthénie générale chez 21 patients soit 17.5% des cas
- Une hypertension artérielle a été retrouvée chez 47 patients soit 39,16% des cas (figure 2).

2.2. signes rénaux :

Les différents signes rénaux retrouvés chez nos patients ont été :

- une hématurie microscopique chez 68 patients soit 56,66% des cas et une hématurie macroscopique chez 14 patients soit 11,66% des cas .
- une oligurie chez 6 patients soit 5% des cas (figure 2).

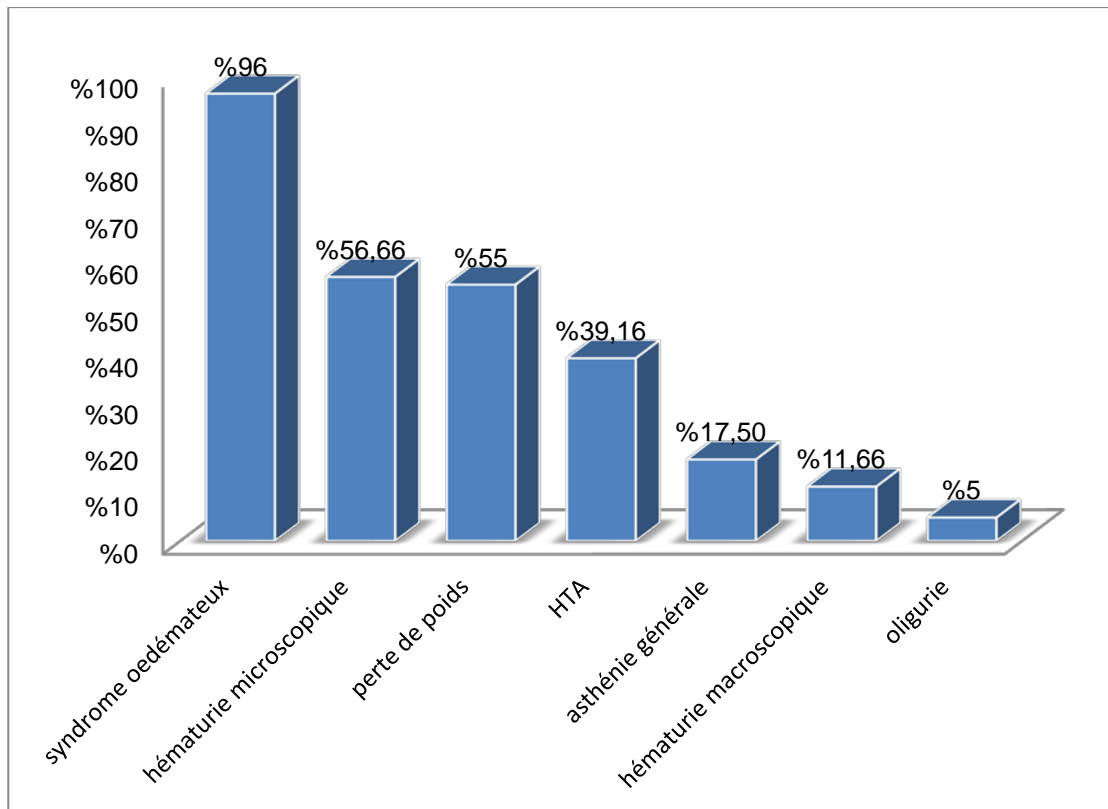


Figure 2: Répartition des signes généraux et rénaux rencontrés chez nos malades.

2.3. signes extra rénaux:

Les signes extrarénaux étaient présents chez 64 patients soit 53,3% des cas (tableaux III).

- les arthralgies chez 27 patients soit 22,5% des cas.
- les signes dermatologiques à type d'érythème, photosensibilité, chute de cheveux et sécheresse buccale chez 22 patients soit 18,33% des cas.
- les signes neurologiques ont été observés chez 4 patients soit 3,33% des cas, sous forme d'impotence fonctionnelle des deux membre inférieurs (2 cas), et convulsions (2 cas).
- les signes digestifs étaient présents chez 10 patients soit 8,33% des cas, faits de vomissements, diarrhées, douleurs abdominales et anorexie .
- les signes ophtalmiques étaient observés chez 1 patient soit 0,83% des cas correspondant à une baisse importante de l'acuité visuelle.

Tableau III: Illustration des signes extrarénaux observés.

	Nombres des cas	pourcentages
les arthralgies Polyarthralgies inflammatoires	27	22,5%
les signes dermatologiques érythème	3	6.66%
photosensibilité	1	
chute de cheveux	3	
secheresse buccale	1	
les signes neurologiques impotence fonctionnel	2	3.33%
convulsion	2	
Les signes digestifs Vomissements	4	8.33%
Anorexie	1	
Douleurs abdominales	4	
Diarrhée	1	
Signes ophtalmiques Baisse de l'acuité visuelle	1	0.83%

III. Résultats paracliniques :

1. Données biologiques:

Les signes biologiques notés chez nos patients ont été (tableau III):

- la protéinurie moyenne était de $6,34 \pm 2,12$ g/24h.
- la protidémie moyenne était de $43,78 \pm 2,82$ g/l.
- l'albuminémie moyenne était de $17,83 \pm 0,63$ g/l avec 64,16% des patients ayant un taux d'albumine <20g/l.
- La médiane du débit de filtration glomérulaire estimé par la formule MDRD était de 50 ml/mn avec des extrêmes de 3.37ml/min et 458ml/min chez nos patients.
- Vingt patients soit 16.66% des cas avaient un DFG >120 ml/min, 23 patients soit 19.16% avaient un DFG entre 80 ml/min et 120 ml/min, 17 patients soit 14.1%

avaient un DFG entre 60 ml/min et 80 ml/min et 60 patients soit 50 % des cas avaient un DFG < 60 ml/min.

- Une hypercholestérolémie a été notée chez 76 patients soit 63% des cas.
- Une hypertriglycéridémie était présente chez 78 patients soit 65% des cas.

Tableau IV: Signes biologiques à l'admission des malades.

	Taux moyen	Ecart-type
Protéinurie de 24h (g/j)	6.34	2.12
Protidémie (g/l)	43.78	2.82
Albuminémie (g/l)	17.83	0.63
DFG (ml/min)	50	-
Cholestérol total (g/l)	2.57	1.47
Triglycéride (g/l)	2.35	1.59

2. Présentation syndromique:

- Syndrome néphrotique pur: 22 patients soit 18.33% des cas.
- Syndrome néphrotique impur avec hématurie et/ou HTA et/ou IR: 98 patients soit 81.66% des cas.

La figure 3 résume la répartition du type du syndrome néphrotique en fonction de l'âge des patients.

nous avons noté une prédominance du SN impur dans toutes les tranches d'âge essentiellement entre 15 et 30 ans, 41-50 ans et >50 ans.

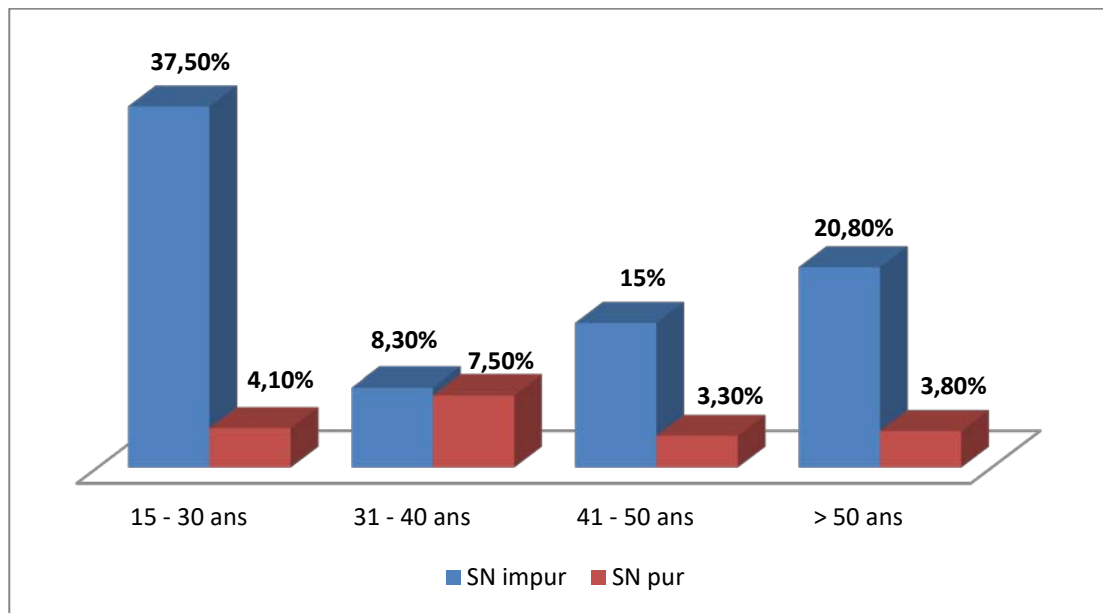


figure 3: montre la répartition du syndrome néphrotique pur et impur selon les tranches d'âge.

3. L'échographie rénale :

L'échographie rénale a trouvé des reins de taille normale, de contours réguliers et bien différenciés chez 116 patients soit 96% des cas. Deux patients avaient un kyste rénal droit classé type 1 de bosniak, un patient avait un rein multi kystique et un patient avait un rein unique.

IV. Ponction biopsie rénale:

1. Technique:

La ponction biopsie rénale a été réalisée après vérification du bilan d'hémostase, du taux d'hémoglobine et de plaquettes et contrôle de la tension artérielle. Le prélèvement a été réalisé après repérage échographique du rein sous une anesthésie locale à la Xylocaïne par un trocad Bard pour prélever une carotte d'environ 1 cm x 1 mm, directement sous capsulaire, renfermant généralement 5 à 30 glomérules. Le prélèvement doit ramener au moins 2 carottes, l'une pour la microscopie optique (fixation immédiate), l'autre pour l'immunofluorescence directe.

2. Résultats:

la PBR a été indiquée dans tous les cas mais 12 patients n'ont en pas bénéficié de PBR (2 patients avaient un kyste rénal gauche type 1 de bosniak, 1 patient avait un rein unique, 1 patient avait un rein multi kystique, 7 patients pour trouble d'hémostase, et un patient a refusé de la faire) et une PBR était blanche .

les différents types de néphropathies retrouvés chez nos patients ont été: le SN à LGM (28 cas, 26.16%), la HSF(7 cas, 6.54%), la GNEM (13 cas, 12.14%), la GNMP (12 cas, 11.21%), la néphropathie amyloïde (12 cas, 11.21%), la néphropathie lupique (22 cas, 20.56%), la néphropathie diabétique (2 cas, 1.87%), la GNEC (2 cas, 1.87%), la glomérulonéphrite aigue post-infectieuse (5 cas, 4.67%), une glomérulonéphrite mésangiale (2 cas, 1.87%), les lésions glomérulaires de pré éclampsie (2 cas, 1.87%) (tableau V).

Tableau V: les différents types des néphropathies retrouvées chez nos patients.

Néphropathie	Nb de cas (%)	Age moyen	+/- Ecart type	SN pur n(%)	SN impur n(%)
LGM	28 (26.16)	31.92	11.56	11 (39.28)	17 (60.7)
HSF	7 (6.54)	39	16.98	-	7 (100)
GNEM	13 (12.14)	37.53	19.86	8 (61.53)	5 (38.46)
GNMP	12 (11.21)	30.75	14.44	1 (8.33)	11 (91.66)
GNEC	2 (1.87)	72	11.13	-	2 (100)
néphropathie amyloïde	12 (11.21)	52.75	15.16	3 (25)	9 (75)
néphropathie lupique	22 (20.56)	31	8.54	-	22 (100)
néphropathie diabétique	2 (1.87)	57.5	7.77	-	2 (100)
glomérulonéphrite aigue	5 (4.67)	28.2	7.57	2 (40)	3 (60)
glomérulonéphrite mésangiale	2 (1.87)	40.5	21.92	-	2
lésions glomérulaires de pré éclampsie	2 (1.87)	27	2.82	-	2

Le SN à LGM a été la néphropathie la plus souvent retrouvées chez les patients âgés de moins de 50 ans suivi par la néphropathie lupique qui a été rapportée essentiellement

chez les sujets âgés de moins de 40 ans. Par contre, après l'âge de 50 ans la néphropathie amyloïde a été la plus fréquente (figure 4).

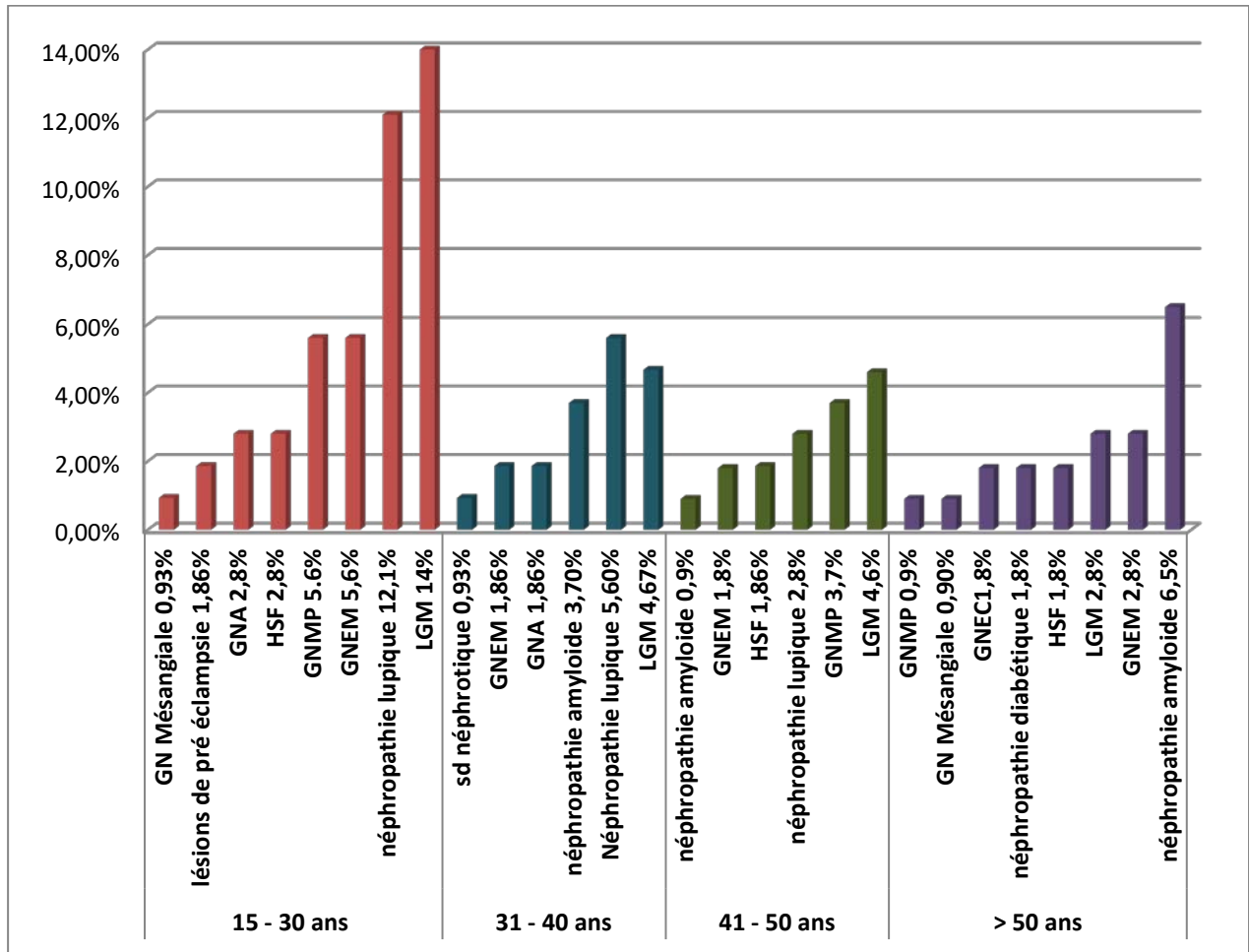


Figure 4: répartition des résultats de la PBR selon les tranches d'âge.

Une insuffisance rénale avec DFG < 60 ml/min a été le plus souvent observée en cas de néphropathie lupique, d'amylose rénale et de GNMP, alors qu'un DFG > 90 ml/min a été retrouvé essentiellement chez les patients présentant un SN à LGM (figure 5).

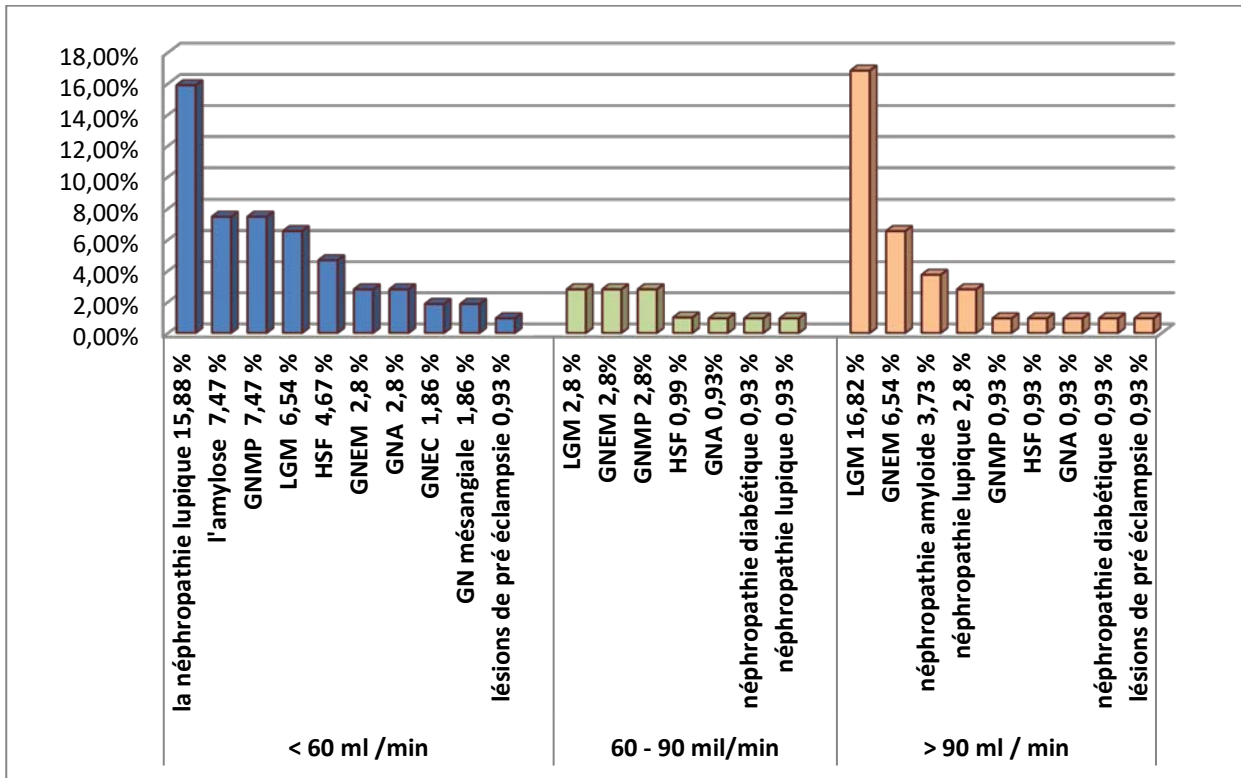


Figure 5: répartition des résultats de la PBR selon le DFG.

V. Bilan étiologique :

Le bilan étiologique a été réalisé chez tous nos patients, et il a été orienté selon le contexte clinique de chaque patient

- Les sérologies de l'hépatite virale B et C, de la syphilis et de l'HIV : 96 patients (80%).
- Les anticorps anti-nucléaires et anti-DNA : 83 patients (69.16%).
- une électrophorèse des protéines plasmatiques: 120 patients (100%)
- Un bilan thyroïdien : 19 patients (15.83%).
- La recherche de BK: 82 patients (68.33%).
- Une radiographie thoracique: 100 patients (83.33%).
- La mammographie avec frottis cervico-vaginal: 12 patientes (10%).
- Un dosage de la PSA : 6 patients (5%).
- Une tomodensitométrie thoracique : 2 patients (1.66%).
- Une colonoscopie: 4 patients (3.33%).

VI. Etiologies :

Suite au bilan étiologique, le syndrome néphrotique a été considéré primitif chez 56 patients soit 52.33% des cas.

Dans notre série, le syndrome néphrotique a été secondaire à une amylose rénale AA (7 cas soit 6.54% des cas) et à un myelome multiple dans 7 cas soit 6.54% des cas (dont 5 cas d'amylose rénale AL), une hépatite virale B chronique (2 cas soit 2.8% des cas), à un lupus érythémateux aigu disséminé (22 cas soit 20.56% des cas), une thyroïdite auto-immune avec hypothyroïdie (1 cas soit 0.93% des cas), une glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse (5 cas soit 4.67% des cas), un diabète (2 cas soit 1.87% des cas), une vascularite à ANCA (2 cas soit 1.87%), une pré-éclampsie (2 cas soit 2.8% des cas) et une endocardite infectieuse (1 cas soit 0.93%).

Tableau VI: Répartition du syndrome néphrotique selon les étiologies.

	primitif		secondaire	
	Nombre	pourcentage	nombre	pourcentage
LGM	28	26.17%	-	-
GNEM	12	11.21%	1	0.93%
HSF	6	5.6%	1	0.93%
GNMP	8	7.47%	4	3.73%
GNEC	-	-	2	1.87%
Amylose	-	-	12	11.21%
Néphropathie lupique	-	-	22	20.56%
Glomérulonéphrite aiguë	-	-	5	4.67%
Néphropathie diabétique	-	-	2	1.87%
Glomérulonéphrite mésentérique	2	1.87%		
Lésion glomérulaire de prééclampsie	-	-	2	1.87%

Le SN primitif a été observé essentiellement chez les patients âgés de 15 à 30 ans alors que la forme secondaire était prédominante dans les autres tranches d'âge (figure 6)

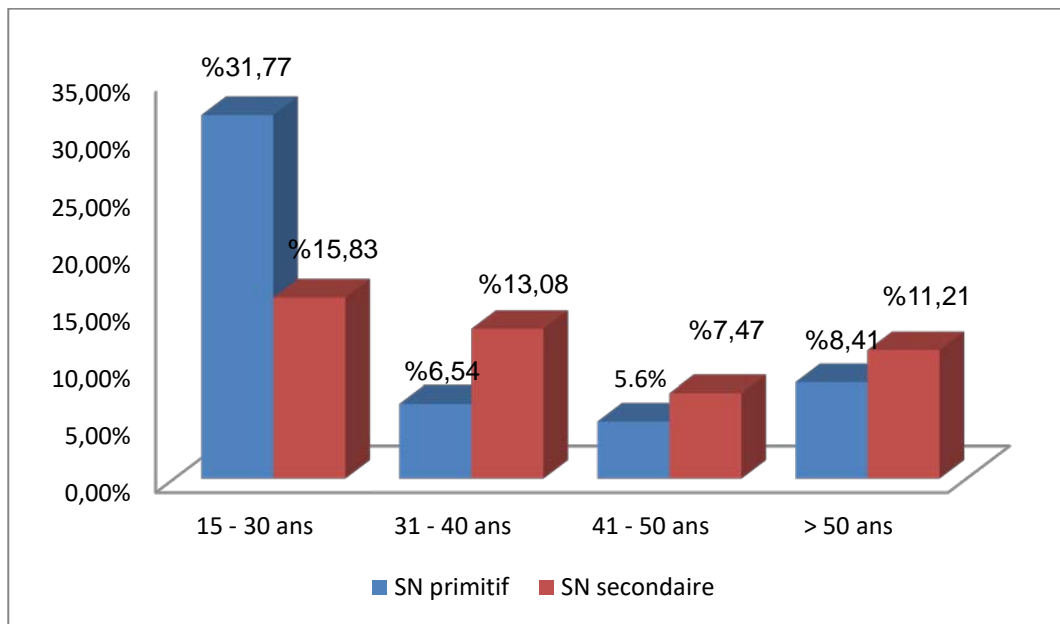


Figure 6: montre la répartition du syndrome néphrotique primitif et secondaire selon les tranches d'âge.

VII. Traitement :

1. Traitement symptomatique :

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique (figure 7).

- Un traitement antihypertenseur fait d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion chez 30 patients soit 25% des cas et d'antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II à visée également antiprotéinurique chez 2 patients soit 1.66% des cas.
- Le syndrome œdémateux a été traité par le régime sans sel et les diurétiques de l'anse chez 60 patients soit 50% des cas.
- Une anticoagulation prophylactique à base d'HBPM a été indiquée chez 12 patients soit 10% des cas.
- Un traitement par des antiagrégants plaquettaires a été indiqué chez 32 patient soit 26.6%
- Les statines ont été prescrites chez 42 patients soit 35% des cas.

– L'épuration extra rénale par technique d'hémodialyse a été réalisée chez 5 patients soit 4.16% des cas.

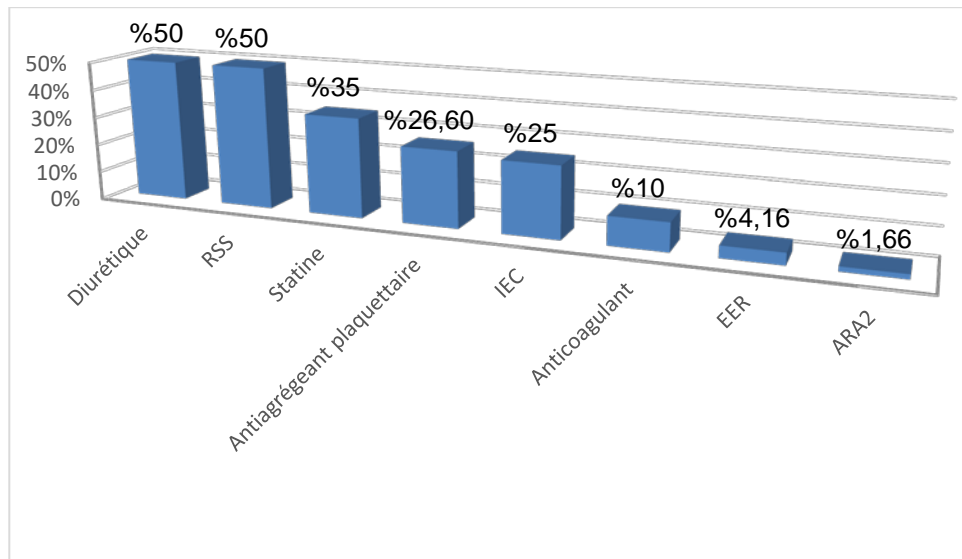


Figure 7: Traitement symptomatique du syndrome néphrotique chez nos patients.

2. Traitement des néphropathies primitives :

Tableau VII: Traitement des néphropathies primitives

Néphropathie	corticothérapie orale seul	corticothérapie orale + bolus	néphroprotecteur seul	corticothérapie+MMF	Corticothérapie+ ciclosporine	corticothérapie+ cyclophosphamide
LGM	22	6	-	-	-	-
HSF	3	1	1	-	1	-
GNEM	-	-	8	-	3	1
GNMP	2	-	1	3	-	2
GN mésangiale	2	-	-	-	-	-

3. Traitement des néphropathies glomérulaires secondaires :

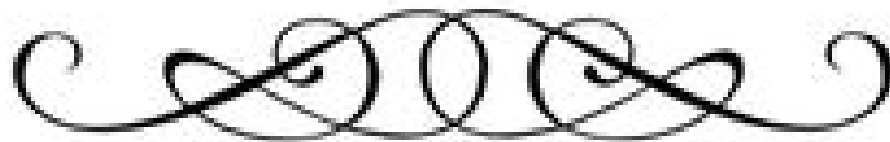
Le traitement étiologique a été indiqué chez 40 patients (37.38% des cas):

- corticothérapie seule pour 2 cas de GNA et CTC+ cyclophosphamide pour 3 cas de GNA.
- Traitement de l'hypothyroïdie.
- Traitement de l'endocardite infectieuse.
- une chimiothérapie pour 7 cas de myélome multiple
- les 2 patients atteints d'HVB n'ont pas bénéficié de traitement antiviral faute de moyens
- corticothérapie et cyclophosphamide pour les cas de néphropathie lupique et de vascularite à ANCA.
- Un traitement néphroprotecteur seul a été indiqué chez les 7 patients avec amylose AA et les 2 patients avec néphropathie diabétique et les 2 patientes avec pré-éclampsie.

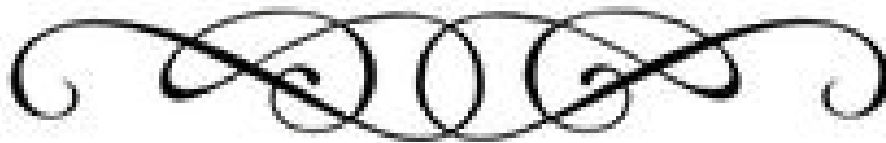
VIII. Evolution :

Tableau VIII: Evolution des néphropathies chez nos patients.

	Nombre	Rémission complète	Rémission partielle	IRCT	Décès
LGM	28	22	6	-	-
HSF	7	4	1	1	1
GNEM	13	6	6	1	-
GNMP	12	1	9	2	-
GNEC	2	-	-	1	1
Néphropathie amyloïde	12	-	6	5	1
Néphropathie lupique	22	5	8	8	1
Néphropathie diabétique	2	-	1	1	-
Glomérulonéphrite aiguë	5	2	1	1	1
Glomérulonéphrite mésangiale	2	-	2	-	-
Lésion glomérulaire de pré-éclampsie	2	1	1	-	-



DISCUSSION



I. définition:

Le syndrome néphrotique résulte de pertes urinaires excessives d'albumine et d'autres protéines plasmatiques et se caractérise par un œdème, une hyperlipidémie et une hypoalbuminémie [7, 8]. Au moins 3,5 g de protéines par 1,73 m² de surface corporelle doivent être présents dans une collecte d'urine de 24 h pour établir le diagnostic. Plus de 80% de cette protéinurie est faite d'albumine. Le reste de la protéinurie est composé d'autres protéines plasmatiques telles que les immunoglobulines, les protéines de liaison, le complément et les facteurs de coagulation [8].

Lorsque le syndrome néphrotique s'accompagne d'une hypertension artérielle et/ou d'une insuffisance rénale, et/ou d'une hématurie microscopique, on parle de syndrome néphrotique impur. Dans le cas contraire, le syndrome néphrotique est dit pur, à savoir qu'il n'est associé ni à une hématurie, ni à une hypertension artérielle, ni à une insuffisance rénale. Cette définition du syndrome néphrotique est arbitraire. Il est possible d'observer une protéinurie supérieure à 3 g/j en l'absence d'hypoalbuminémie. En règle générale, la démarche étiologique et le pronostic rénal d'une protéinurie majeure sont identiques quel que soit le taux d'albuminémie [11].

Une vaste gamme de maladies glomérulaires peuvent provoquer le syndrome néphrotique et peuvent être de nature primaire (idiopathique) ou secondaire à une maladie systémique ou à un médicament [7 – 9]. Les maladies glomérulaires primaires ou idiopathiques qui entraînent un syndrome néphrotique comprennent la lésion glomérulaire minime (LGM), la glomérulonéphrite extra-membraneuse (GEM) et la hyalinose segmentaire et focale (HSF) [7 – 9] .

Les formes secondaires peuvent être dues à certaines infections, des états inflammatoires chroniques, des tumeurs malignes, certains des médicaments et les dyscrasies plasmocytaires [7 – 9].

II. EPIDEMIOLOGIE:

1. Incidence et prévalence

L'incidence annuelle du syndrome néphrotique chez l'adulte est de trois cas pour 100000 personnes [13] .

Environ 80% à 90% des cas sont idiopathiques [14].

La néphropathie extra membraneuse est la cause la plus fréquente chez les sujets de race Blanche, et la glomérulonéphrite segmentaire et focale est plus fréquente chez les sujets de race Noirs; chacune de ces 2 néphropathies représente environ 30% à 35% des cas du syndrome néphrotique chez l'adulte, la glomérulonéphrite à lésion glomérulaire minime serait responsable de 15% des cas et les formes secondaires représentent 10% des cas [7].

Dans notre série, les néphropathies primitives étaient les plus fréquentes dominées par la LGM et les formes secondaires ont été retrouvées chez 47.66% des cas avec comme cause principale la maladie lupique.

2. SEXE :

En ce qui concerne nos malades, les hommes étaient plus souvent atteints de syndrome néphrotique secondaire que les femmes (59 % vs 41 % avec un sexe ratio de 1.43). Cette prédominance a été également signalée dans d'autres études africaines notamment la série de la cote d'ivoire avec un sexe ratio de 1.22 [17] , il est de même au Bangladesh avec un sexe ratio de 2.62 [56] contrairement à la Malaisie avec un sexe ratio de 1 [15]

3. Âge :

La répartition de nos patients selon l'âge confirme la prédilection du syndrome néphrotique pour le sujet jeune, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 38.3 ± 17.15 ans avec des extrêmes de 15 ans à 82 ans. Dans les séries Soudanaise, Ghenéene et de la cote d'ivoire, l'âge moyen des patients étaient respectivement; 24 ans [16], 26 ans [12] et 41 ans [17].

III. PHYSIOPATHOLOGIE.

1. physiopathologie de la protéinurie: [18]

La protéinurie résulte d'une défaillance structurelle ou fonctionnelle de la barrière de filtration glomérulaire. Elle est associée à une lésion des podocytes (cellules épithéliales glomérulaires), des cellules endothéliales capillaires et à une perturbation de la fonction de la membrane basale glomérulaire (figure A).

Une pression intraglomérulaire élevée peut également contribuer à la protéinurie.

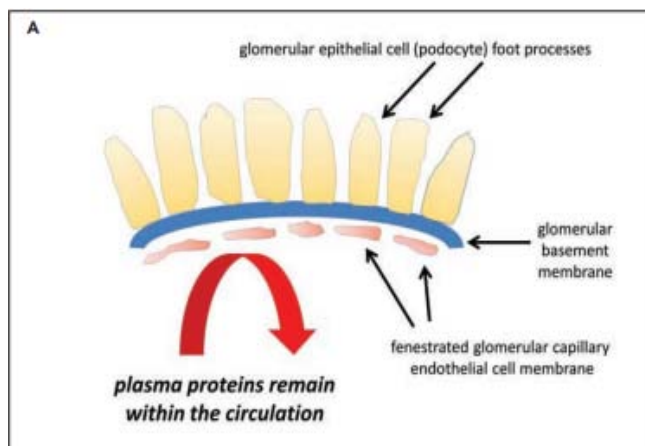


Figure 8: Les composants normaux de la barrière de filtration glomérulaire intacte: cellule endothéliale capillaire; membrane basale glomérulaire; et cellule épithéliale glomérulaire (podocyte) [18]

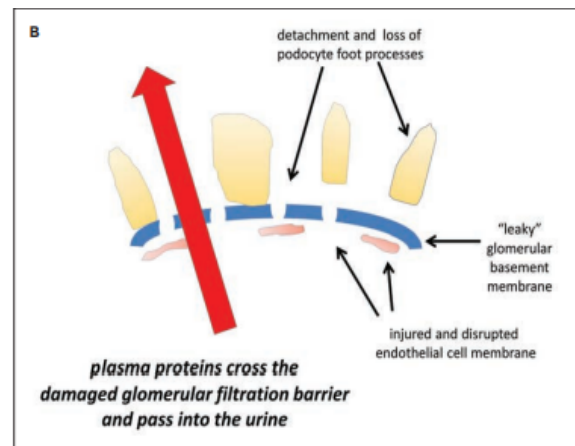


Figure 9: Protéinurie dans le syndrome néphrotique résultant de la perte de la barrière de filtration glomérulaire normale: lésion endothéliale; perturbation de la membrane basale glomérulaire; et perte de processus podocytaires [18].

2. Physiopathologie de la rétention sodée et la formation de l'œdème:

L'œdème est une manifestation clinique courante dans le syndrome néphrotique et se produit en raison de l'accumulation de liquide dans l'espace interstitiel.

La physiopathologie des œdèmes du syndrome néphrotique demeure controversée. La théorie classique, faisant appel à une rétention sodée secondaire à l'hypovolémie induite par la baisse de la pression oncotique liée à l'hypoalbuminémie, a longtemps été l'hypothèse retenue.

Cependant, de nombreux arguments vont à l'encontre de cette hypothèse [19]:

- la volémie est généralement normale, ou même augmentée dans le syndrome néphrotique, et la pression artérielle peut être également haute ;
- au cours du syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales, la réabsorption tubulaire de sel apparaît avant la réduction de l'albuminémie. Lors de la rémission, l'excrétion sodée précède la remontée de l'albuminémie.

Il existe aujourd'hui des preuves convaincantes montrant qu'il existe une rétention sodée rénale primitive due à la perte de réponse tubulaire au peptide natriurétique auriculaire [20], entraînant une expansion de l'espace vasculaire et un œdème conséquent. D'autres facteurs sont actuellement incriminés notamment; une activité accrue de la Na-K-ATPase dans le tube collecteur cortical [21], une résistance relative à l'action du peptide natriurétique auriculaire [22], ainsi qu'une activité renforcée du canal sodique épithélial [23].

3. Physiopathologie de l'hyperlipidémie :

L'hyperlipidémie représente un facteur de risque important de la maladie cardiovasculaire.

Au cours du syndrome néphrotique, il existe une augmentation variable de la concentration des lipoprotéines de très basse densité (VDL), des lipoprotéines de densité intermédiaire (IDL) et des lipoprotéines de faible densité (LDL), ce qui aboutit à une élévation de la concentration sérique totale de cholestérol (> 10 mmol/l) isolée ou associée à une augmentation de la concentration sérique de triglycérides. La fraction HDL : high density lipoprotein est habituellement normale.

Deux mécanismes contribuent à la dyslipidémie du SN :

3.1. hyper production des lipoprotéines:

Une faible albumine sérique induit une synthèse accrue d'albumine par le foie, accompagnée d'une synthèse accrue de nombreuses autres protéines dérivées du foie, y compris le LDL et le Lipoprotéine (a) [24, 25].

3.2. diminution du catabolisme de ces lipoprotéines:

L'adhésion de la lipoprotéine lipase (LPL), enzyme jouant un rôle important dans la lipolyse des triglycérides, à l'endothélium vasculaire est réduite lorsque la sérumalbumine est faible malgré un taux de synthèse normal [24, 25].

D'autres preuves expérimentales révèlent qu'il existe une déficience acquise du récepteur des LDL dans le syndrome néphrotique, entraînant une diminution de l'absorption du cholestérol par le foie [26, 27].

4. Physiopathologie des anomalies de la coagulation

La physiopathologie de la thrombogénèse dans le syndrome néphrotique n'est pas complètement élucidée, mais elle semble multifactorielle, impliquant ainsi:

la perte urinaire accrue de protéines anticoagulantes, telles que l'antithrombine III et la protéine C, l'augmentation de la synthèse hépatique des facteurs de coagulation, l'agrégation plaquettaire accrue et la contraction du volume intravasculaire [28].

5. Physiopathologie des infections

Les patients atteints d'un syndrome néphrotique peuvent développer une cellulite à cause d'une dégradation de la peau due à un œdème tendu, une pneumonie et une péritonite bactérienne spontanée en présence d'une ascite (surtout chez les enfants). L'immunoglobuline G (IgG) et les compléments sont perdus dans l'urine [7, 29], alors que le taux de synthèse des IgG n'augmente pas contrairement aux protéines dérivées du foie [30].

Les organismes encapsulés constituent aussi une menace particulière parce que de tels organismes nécessitent soit une opsonisation avec des anticorps spécifiques, soit une fixation du complément pour la destruction.

6. physiopathologie de la dénutrition

Les pertes de protéines dans le syndrome néphrotique conduisent probablement à une atrophie musculaire due au shunt des blocs d'acides aminés dans le foie pour améliorer la synthèse des protéines plasmatiques, en l'absence d'une diminution compensatoire du renouvellement protéique total [31, 32]. La perte d'érythropoïétine et de protéines liantes qui transportent le fer, la vitamine D et la thyroxine peut entraîner respectivement; une anémie, une carence en fer, une hypocalcémie, un rachitisme et une hypothyroïdie [33, 34]. Une protéinurie prolongée et massive peut également conduire à une carence en zinc car les deux tiers du zinc circulant sont liés à l'albumine [35] et à l'appauvrissement en cuivre par la perte urinaire de céruloplasmine [36]. Ces carences en oligo-éléments peuvent induire des éruptions cutanées [37] comme ils peuvent entraîner une neutropénie et une anémie [36]. Les patients présentant une perte progressive de la fonction rénale peuvent développer une acidose métabolique, en particulier lorsque le taux de filtration glomérulaire tombe en dessous de 30 ml / min [38]. Les effets indésirables potentiels de l'acidose métabolique comprennent un catabolisme musculaire accru, un retard de croissance chez les enfants, une exacerbation des maladies osseuses, une altération de la tolérance au glucose et une réduction de la synthèse d'albumine qui prédispose à l'hypoalbuminémie [38]. En outre, un faible taux de bicarbonate sérique (<22 contre 25–26 mEq / L) peut augmenter le risque de progression de l'IRC [38, 39], car des mécanismes compensatoires augmentent la production d'ammonium et l'acidification urinaire par activation de l'aldostérone. La production d'endothéline peut entraîner une augmentation des pertes de protéines urinaires et de la fibrose interstitielle [40, 41]. On pense également que la production accrue d'ammonium active la voie alternative du complément, aggravant encore l'inflammation et la fibrose interstitielle [38–41].

IV. anatomopathologie:

Le syndrome néphrotique englobe plusieurs entités sur le plan histologique :

1. La Lésion glomérulaire minime [42]:

La LGM correspond à une absence d'anomalie morphologique en microscopie optique, sans dépôt en immunofluorescence, avec un effacement des pédicelles en microscopie électronique. Cet effacement des pédicelles est secondaire à un événement initial aboutissant à une désorganisation du diaphragme de fente et du cytosquelette podocytaire.

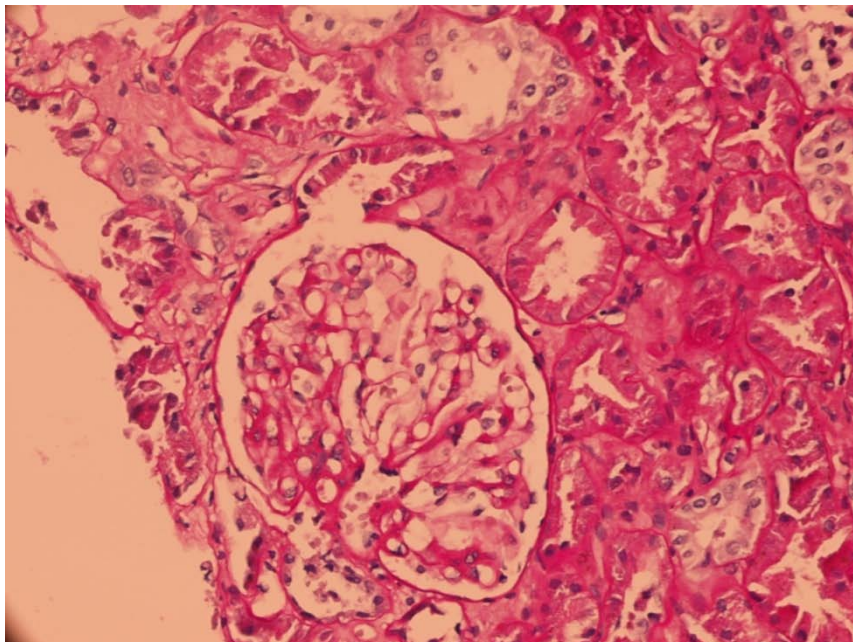


Figure 10: aspect en MO de LGM (PAS)

[Service d'anatomie-pathologie, CHU Mohamed VI de Marrakeh].

2. Glomérulonéphrite extramembraneuse [43]:

Sur le plan histologique, la microscopie optique est peu informative avec parfois un aspect épaissi, spiculé du versant externe de la membrane basale glomérulaire. L'étude en immunofluorescence fait le diagnostic avec la présence de dépôts le long de la face externe de la

membrane basale glomérulaire, faits d'IgG et de C3. Le primus movens de la GEM réside dans le dépôt de complexes immuns entre la membrane basale glomérulaire et les pieds des podocytes.

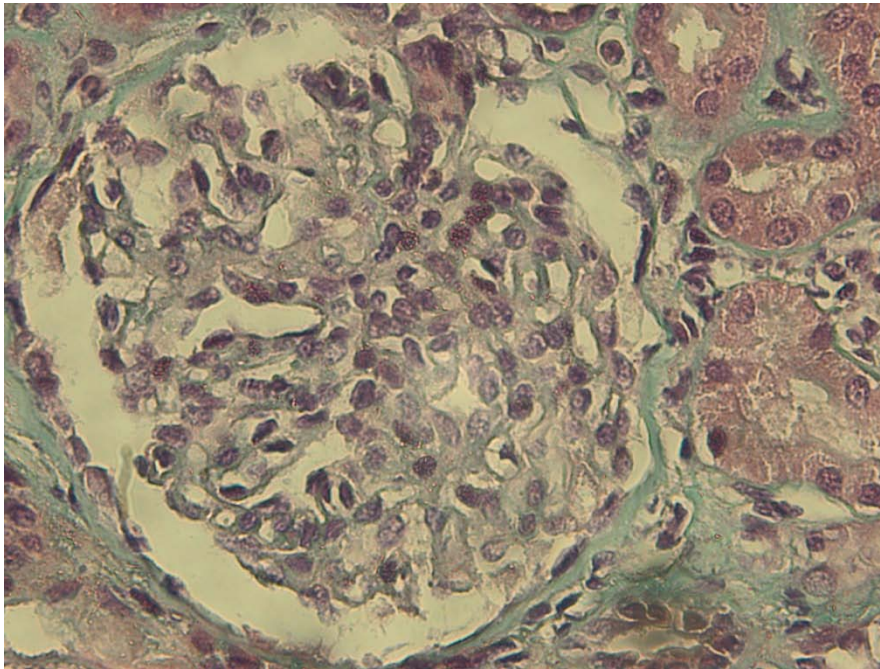


Figure 11: aspect anatomopathologique d'une GEM (trichrome)
[service d'anatopathologie, CHU Marrakech].

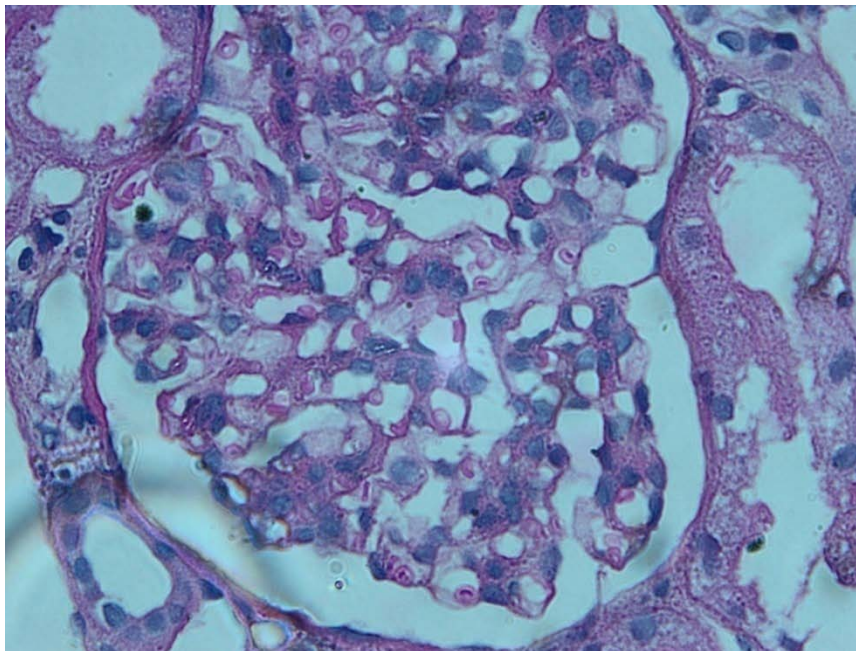


Figure 12: aspect anatomopathologique d'une GEM (PAS)
[service d'anatopathologie, CHU Marrakech].

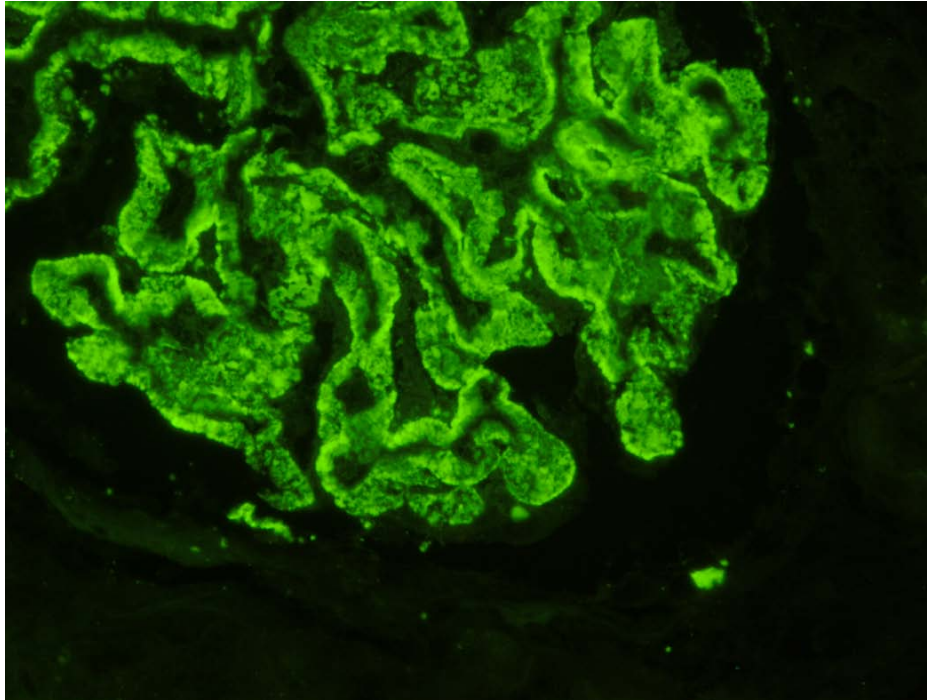


Figure 13: aspect anatomopathologique d'une GNEM (IFD)
[service d'anatopathologie, CHU Marrakech].

3. Hyalinose segmentaire et focale

La hyalinose segmentaire et focale (HSF) se définit par une expansion mésangiale segmentaire, une oblitération des capillaires, une sclérose et des dépôts hyalins de topographie focale et segmentaire. En immunofluorescence, il existe des dépôts segmentaires d'IgM et de C3. Cette entité histologique a été décrite pour la première fois en 1957 [45]. Plusieurs formes de HSF ont été individualisées et classifiées en fonction de leur topographie et de la nature des altérations capillaires associées [44, 46]. On distingue ainsi HSF non spécifique (NOS), périhilaire, cellulaire, du pôle tubulaire (tip lesions) et avec collapsus.

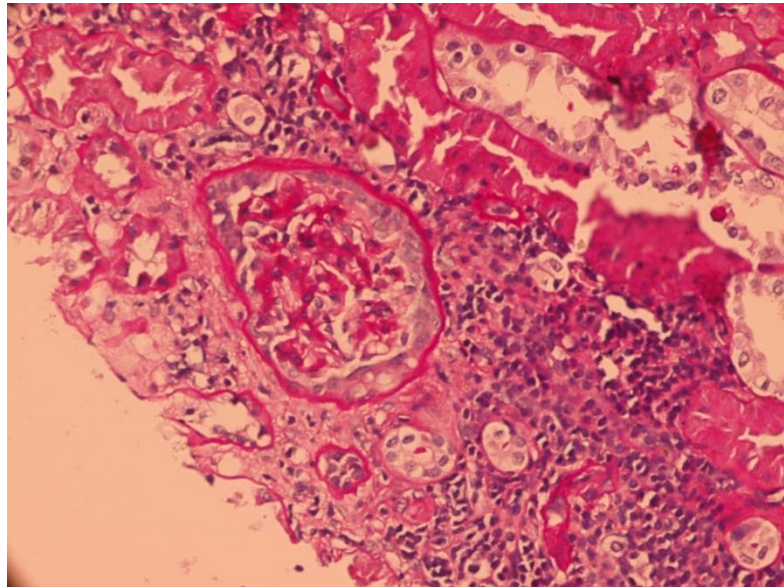


Figure 14: HSF (coloration PAS)

[Service d'anatomie-pathologie, CHU Mohamed VI de Marrakeh].

4. GNMP [47]:

Les glomérulonéphrites membranoprolifératives (GNMP) représentent un ensemble hétérogène de néphropathies glomérulaires caractérisées par une prolifération des cellules mésangiales, associée à un épaissement des parois capillaires.

La GNMP est actuellement classée selon le mécanisme physiopathologique en GNMP immun-complexes dépendante et complément- dépendante.

5. Néphropathie lupique:

Les atteintes glomérulaires sont les lésions majoritairement rencontrées au sein de la néphropathie lupique. Ces lésions sont multiples et évolutives; selon leur localisation glomérulaire, on considère plusieurs types de GN lupique. Des classifications des formes histologiques ont été développées, d'abord par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) puis en 2003 par la ISN/RPS [48]:

- classe 1: Glomérulonéphrite lupique (GNL) mésangiale minimale. Glomérules optiquement normaux, accumulation mésangiale d'immun complexes détectés en IF (immunofluorescence)

- classe 2: GNL mésangiale proliférative. Hypercellularité mésangiale pure avec présence de dépôts immuns mésangiaux en IF. Quelques dépôts isolés sous endothéliaux peuvent être visibles en IF/ME mais pas en MO
- classe 3: GNL focale Glomérulonéphrite avec prolifération endo ou extracapillaire intéressant < 50% des glomérules, avec dépôts immuns sous endothéliaux, avec ou sans altérations mésangiales.
- Classe 4: GNL diffuse Glomérulonéphrite avec prolifération endo ou extracapillaire intéressant \geq 50% des glomérules avec des dépôts immuns diffus sous endothéliaux avec ou sans altérations mésangiales. On distingue les atteintes diffuses segmentaires (IV-S) ou globales (IV-G) quand \geq 50% des glomérules atteints ont respectivement des lésions touchant un segment (S) ou la globalité (G) du flocculus glomérulaire
- classe 5: GNL extra-membraneuse. Dépôts d'immuns complexes sous épithéliaux globaux ou segmentaires. Ce type de GNL peut être associé à une prolifération endo ou extracapillaire, on parle alors d'une combinaison V-III ou V-IV
- classe 6: GNL scléreuse avancée Plus de 90% des glomérules sont scléreux

6. Néphropathie amyloïde:

Le terme amylose est utilisé pour caractériser des lésions définies histologiquement par le dépôt extracellulaire d'un matériel protéique qui a des caractéristiques tinctoriales et ultrastructurales spécifiques. En microscopie optique, ces dépôts ont une structure amorphe et sont biréfringents (jaune-vert) en lumière polarisée après coloration par le rouge Congo. En microscopie électronique, ils ont un aspect feutré et sont composés d'agrégats de fibrilles de 7,5 à 10 nm de diamètre, linéaires, rigides, non ramifiées, disposées en amas désordonnés [49]. L'identification de la nature de la protéine amyloïde repose avant tout sur l'immunohistochimie [50].

7. Néphropathie diabétique [54] :

La glomérulopathie diabétique est caractérisée histologiquement par une expansion acellulaire du mésangium oblitérant progressivement la lumière des anses capillaires, un épaissement des membranes basales glomérulaires et une artériosclérose diffuse. Ces trois lésions sont caractéristiques du diabète.

Dans notre étude les résultats de la PBR ont montré une prédominance de la LGM (28 cas soit 26.16%), suivie par la néphropathie lupique (22 cas soit 20.56%) et la GNEM (13 cas, 12.14%), la GNMP (12 cas soit 11.21%) telle que la néphropathie amyloïde (12 cas soit 11.21%), pour la HSF, il ne représente que 7 cas soit 6.54 % et en dernière ligne vient la néphropathie diabétique (2 cas, 1.87%).

On a comparé les résultats de notre étude avec ceux d'autres pays, le tout est résumé dans le tableau ci-dessous.

Tableau IX: Comparaison de nos résultats histologiques avec ceux d'autres études.

Auteurs et référence	Pays	Diagnostiques du syndrome néphrotique n(%)						
		LGM	GNEM	GNMP	Néphropathie lupique	Néphropathie amyloïde	HSF	Néphropathie diabétique
Md. Ghulam Yusuf et al. [51]	Bangladesh	4(4.6%)	16(18.3%)	32(36.8%)	-	-	2(2.4%)	-
Pr BAH Alpha Oumar[53]	guinée	7(35%)	1(5%)	1(5%)	-	-	8(40%)	-
Vishal Golay et al. [52]	inde	98(23.9%)	92(22.44%)	28(6.83%)	27 (6.58%)	5 (1.22%)	101(24.63%)	2 (0.49%)
Notre étude	maroc	28(26.16%)	13(12.14%)	12(11.21%)	22 (20.56%)	12(11.21%),	7(6.54%)	2 (1.87%)

V. les données clinico-biologique:

1. présentation clinique: [7].

Les symptômes typiques d'un SN incluent des œdèmes décrits comme mous, blancs, indolores, prenant le godet et prédominant dans les territoires déclives et dans les régions où la pression extravasculaire est moindre, ainsi qu'une asthénie générale. Avec la progression de l'hypoalbuminurie, les patients développent des œdèmes périorbitaires et génitaux, Il s'associe parfois à ces œdèmes des épanchements des séreuses pouvant aller jusqu'à un tableau d'anasarque. Une dyspnée progressive peut indiquer un épanchement pleural et/ou péricardique, ainsi qu'une embolie pulmonaire. La protéinurie élevée se traduit par une urine mousseuse. La dyslipidémie se manifeste par des xanthélasmas.

Tableau X: les signes cliniques du SN [7].

Hypovolémie	Œdèmes périorbitaires, œdèmes des jambes, œdème génital, ascite, épanchement pleural, épanchement péricardique
Dyslipidémie	Xanthélasmas, xanthomatose éruptive
Protéinurie	Urine mousseuse
Hypoalbuminurie	Fatigue, faiblesse, leuconychie

L'existence de signes extra-rénaux (articulaires, cutanés, ophtalmologiques) associés peut orienter vers un syndrome néphrotique secondaire à une maladie systémique, infectieuse ou néoplasique.

Dans notre série, le syndrome œdémateux a constitué le principal motif de consultation chez nos patients (115 patients soit 95% des cas), il en est de même à la cote d'ivoire [17], au Ghana comme au Sénégal [12,55].

Pour les autres symptômes; l'hypertension artérielle était présente chez 36 patients soit 30% des cas ,l'hématurie microscopique était présente chez 68 patients soit 56.6 % de nos malades, l'hématurie macroscopique était présente chez 14 patients soit 11.6%.

2. Présentation biologique:

Sur le plan biologique la protéinurie est détectée et évaluée quantitativement à la bandelette, puis exprimée en grammes/24 heures. L'électrophorèse permet d'en affirmer le caractère plus ou moins sélectif (albumine > 80 %).

La rétention hydrosodée se traduit par une natriurèse effondrée, inférieure à 5 mmoles/j. Les perturbations plasmatiques sont représentées par:

- Une hypoprotidémie < 50 g/l avec une albuminémie < 30 g/l, pouvant chuter à moins de 10 g/l
- Un taux variable de gamma-globulines, une hyper alpha-2-globulinémie ;
- Une diminution de l'antithrombine III ;
- Une augmentation du fibrinogène et des lipoprotéines, une augmentation du cholestérol total et du LDL, une diminution du HLD ;
- Une fonction rénale le plus souvent normale, du moins au moment du diagnostic ;
- Une hyponatrémie modérée (souvent liée à l'hyperlipémie) et une hypocalcémie, de même qu'une anémie microcytaire peu intense.

Le tableau ci-dessous résume les données biologique de nos patients et les comparent à d'autres études.

Tableau XI: La comparaison de nos données biologiques avec ceux d'autres études.

Auteur et référence	Pays/Ville	Protidémie moyenne	Albuminémie moyenne	Protéinurie moyenne	Cholestérolémie moyenne	Triglycéridémie moyenne	Pourcentage des malades présentant une IR à l'admission.
D. Diallo [17]	Cote d'ivoire	-	20 g/l	-	1,79 g/l	-	64%
Md. Ghulam Yusuf1 [56]	Bangladesh	-	21 g/l	5.34 g/24 h	3,55 g/l	-	-
VishalGolay [57]	Inde	-	21,2 g/l	6.31 g/24 h	3,6 g/l	-	-
Notre étude	marrakech	43,78g/l	17,83g/l	6,34 g/24h	2,57 g/l	2,35 g/l	64%

VI. Etiologie:

Le syndrome néphrotique peut être un problème primaire, ou secondaire. un large éventail de maladies et de médicaments peut en être la cause. La néphropathie diabétique est une cause fréquente, reflétant la prévalence croissante du diabète, ce qui se reflète insuffisamment dans les statistiques de biopsie car une biopsie n'est pas pratiquée en cas d'évolution typique. L'amylose et le lupus sont également des causes importantes.

Chez les adultes de race blanche, le syndrome néphrotique est le plus souvent dû à une glomérulonéphrite extra-membraneuse alors que dans les populations d'ascendance africaine la cause la plus fréquente de syndrome néphrotique est la hyalinose ségmentaire et focale [58, 59].

1. LGM [60,61]:

Bien que le plus souvent idiopathique, la LGM peut être causée par différentes maladies essentiellement médicamenteuses et néoplasiques.

Presque 40% des glomérulopathies associées à une néoplasie sont en fait des LGM notamment le LMNH et la maladie d'Hodgkin. Le traitement de la maladie permet la résolution de la LGM.

La LGM peut également être la conséquence d'une réaction allergique aux médicaments (AINS+++) ou d'un véritable effet toxique direct du médicament sur le glomérule (Lithium, Interféron) ou de certaines infections qui peuvent activer des clones lymphocytaires. La relation entre l'allergie et la LGM est bien connue. Plusieurs arguments le prouvent tels que le fait que l'exposition à un allergène puisse précipiter l'apparition d'un SN et le fait que la rhinorrhée et l'allergie cutanée précèdent fréquemment les rechutes avec une haute prévalence des symptômes allergiques chez les patients néphrotiques avec LGM.

Dans notre série la LGM était primitive chez 28 patients soit 100% cas.

2. GEM:

La GEM est le plus souvent idiopathique. Les formes secondaires sont retrouvées dans 20 % des cas (62), avec prédominance des causes néoplasiques et médicamenteuses [63].

Sur le plan génétique, il existe des cas familiaux [64], des cas de jumeaux homozygotes [65] et une association à l'antigène d'histocompatibilité DR3 [66]. En Europe, il a également été démontré des associations avec l'HLA B8, B18 et DQW2 et au Japon avec DR2 et DQW1. Certains patients atteints de GEM présentent un haplotype rare du facteur properdin B (BfF1) associé à l'HLA B18 et DR3 [67].

Dans notre série la GEM était primitive chez 12 patients soit 92.3% des cas et secondaire à une thyroïdite auto-immune chez un patient soit 7.96% des cas.

3. GNMP:

Les GNMP peuvent être idiopathiques ou secondaires à un grand nombre de maladies, notamment infectieuses ou dysimmunitaires [68]. Les infections chroniques par le VHC pourraient représenter jusqu'à 60% des cas de GNMP de type I préalablement considérés comme primitifs [69].

Dans notre étude parmi les 12 cas de GNMP, 9 cas étaient primitifs (75%) et 4 cas étaient secondaire (33.3%); à une endocardite infectieuse dans un cas, une hépatite virale B dans 2 cas et un myélome multiple dans 1 cas.

4. HSF[42]:

Certaines formes d'HSF sont " secondaires " à des anomalies de la morphologie ou de l'hémodynamique du glomérule. Ces affections associent à divers degrés une réduction néphronique, une hypertrophie glomérulaire, et une hypertension glomérulaire.

Une HSF peut être induite par la réponse structurelle à une réduction extrême de la masse néphronique, soit congénitale (par exemple oligoméganéphronie), soit après réduction chirurgicale (par exemple néphrectomie partielle sur un rein unique ou transplantation d'un rein pédiatrique chez un adulte).

L'hypertension intraglomérulaire peut induire des lésions de glomérulosclérose segmentaire au cours de la néphropathie diabétique, de la drépanocytose et de la glycogénose de type 1. Des lésions similaires semblent intervenir au cours des HSF associées à des prééclampsies sévères ou à une obésité importante. Le syndrome d'apnée du sommeil peut également être associé à des lésions de hyalinose segmentaire et focale.

Dans notre étude on a trouvé 7 cas d'HSF 6 cas étaient primitif et 1 cas était associé à des lésions de tubulopathies myélomateuses.

5. Amylose:

Au cours des quarante dernières années, les maladies inflammatoires chroniques ont pris la place des infections comme cause d'amylose secondaire dans le monde occidental[69-70]. La polyarthrite rhumatoïde est maintenant la cause la plus fréquente suivie par la spondylarthrite ankylosante, l'arthrite chronique juvénile, les maladies inflammatoires du tube digestif et la fièvre méditerranéenne familiale, cette dernière est, dans certains pays, la première cause d'amylose AA menant à l'insuffisance rénale [71] La maladie de Castleman est une des causes les plus récemment reconnues et mérite d'être cherchée devant une amylose AA sans cause évidente, car l'ablation de la tumeur permet, dans certains cas, une régression de l'atteinte rénale clinique [72].

Alors que pour l'amylose AL, Il s'agit beaucoup plus souvent d'un myélome que d'une autre hémopathie lymphocytaire B. Ainsi, dans une étude portant sur 474 cas d'amylose AL, 15 % présentaient un myélome avéré, 56 % avaient un nombre anormalement élevé de plasmocytes dans la moelle osseuse et 29 % avaient une amylose considérée comme primitive [96].

Dans notre série on a retrouvé 12 cas d'amylose, 7 patients avaient une amylose AA et 5 patients avaient une amylose AL secondaires au myelome multiple.

VII. TRAITEMENT

1. Traitement symptomatique du syndrome néphrotique:

1.1. Contrôle des œdèmes:

Le traitement de l'hypervolémie repose sur un bilan hydrosodé négatif. Pour y parvenir, il convient essentiellement de réduire les apports alimentaires en sel (d'après les recommandations de la fondation KDIGO <60–80 mmol/l, correspondant à <5 g/j) et en liquide (<1–1,5 l/j) [74]. Les médicaments de premier choix sont les diurétiques de l'anse, qui doivent être administrés à doses élevées en raison de l'hypoalbuminémie et de la protéinurie. Initialement, l'administration se fait le plus souvent par voie intraveineuse car l'absorption entérale est limitée en raison d'un œdème de la paroi intestinale [7, 75]. Les diurétiques thiazidiques et/ou les diurétiques d'épargne potassique peuvent être ajoutés en vue d'augmenter l'action diurétique. Cette combinaison médicamenteuse requiert des contrôles électrolytiques rapprochés. Une réduction maximale du poids corporel de 0,5–1,0 kg/j est conseillée pour éviter les thromboembolies, les troubles électrolytiques ou une insuffisance rénale aiguë [7]. L'administration d'albumine n'est pas recommandée d'une manière générale.

Dans notre étude le syndrome œdémateux a été traité par le régime sans sel et les diurétiques de l'anse chez 60 patients soit 50 % des cas.

1.2. Alimentation

L'atrophie musculaire et le métabolisme accru de l'albumine sont responsables d'un bilan azoté négatif et sont caractéristiques du SN. En raison d'œdèmes de la paroi intestinale et d'ascite, de nombreux patients sont en proie à une inappétence. Alors qu'un apport protéique

supérieur à la moyenne entretient la protéinurie, une restriction protéique est associée à un risque de malnutrition. Dès lors, il est recommandé d'adopter une alimentation équilibrée avec des apports protéiques journaliers de 0,8-1 g/kg de poids corporel [76, 74].

Traitement antihypertenseur / blocage du système rénine-angiotensine-aldostérone

L'état actuel des connaissances ne permet pas de définir une pression artérielle cible de manière unanime. La fondation KDIGO (Kidney Disease: Improving Global Out comes) préconise actuellement une pression artérielle <130/80 mm Hg [74]. Les données relatives à une réduction de la pression artérielle <125/75 mm Hg en cas de protéinurie >1g/j sont limitées [77]. En particulier en cas de risque cardiovasculaire élevé, de cardiopathie coronaire de longue date et de diabète, une diminution trop stricte de la pression artérielle (pression artérielle systolique <120 mm Hg) est associée à une augmentation des évènements cardiovasculaires [78]. L'état actuel des connaissances ne permet pas de déterminer dans quelle mesure il faut cibler des valeurs basses de pression artérielle chez les patients ne présentant pas un risque cardiovasculaire élevé. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) ou en cas d'intolérance, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine (ARA) constituent les médicaments de premier choix. Leur effet antiprotéinurique repose sur une dilatation de l'artériole efférente, avec baisse de la pression glomérulaire. Des effets néphroprotecteurs indépendants de la pression artérielle sont par ailleurs discutés [79]. Une titration maximale devrait toujours être ciblée. Bien que l'association d'inhibiteurs de l'ECA et d'ARA induise une réduction supplémentaire de la protéinurie [80], un blocage double du système rénine-angiotensine-aldostérone n'est pas recommandé en raison du risque d'hyperkaliémie et d'insuffisance rénale aiguë [81, 82]. En association avec un inhibiteur de l'ECA ou un ARA, les antagonistes de l'aldostérone entraînent une réduction supplémentaire de la protéinurie en cas de risque accru d'hyperkaliémie [83]. Les antagonistes calciques autres que les dihydropyridines induisent une réduction de la protéinurie, tandis que les dihydropyridines sont à l'origine d'une légère augmentation de la protéinurie en raison d'une dilation de l'artériole afférente [83]. Pour contrôler l'hypertension artérielle, une association médicamenteuse multiple est souvent

nécessaire. Une mesure de la pression artérielle sur 24 heures est conseillée pour contrôler et optimiser le traitement.

Dans notre étude; Un traitement antihypertenseur fait d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion a été prescrit chez 30 patients soit 25% et d'antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II à visée également antiprotéinurique chez 2 patients soit 1.66% des cas.

1.3. Anticoagulation

Il n'existe pas de données issues d'études contrôlées et randomisées portant sur le recours à un traitement anticoagulant prophylactique; il est dès lors impossible d'émettre une recommandation générale concernant l'indication, la valeur limite d'albumine et la durée d'un traitement anticoagulant établi [84]. Lionaki et al. ont montré chez 898 patients atteints de GNEM que le risque d'évènement thromboembolique était de 9,4% en cas de concentration sérique d'albumine <28 g/l contre 3,2% en cas de concentration sérique d'albumine >28 g/l. En dessous de cette valeur limite, le risque augmente d'un facteur 2 pour toute baisse de 10 g/l [85]. Dans la pratique, une anticoagulation orale avec un INR cible de 2,0-3,0 est initiée en cas de concentration sérique d'albumine <20 g/l [1]. En raison du déficit en AT III, des doses plus élevées et des contrôles plus réguliers de la coagulation sont nécessaires en cas d'administration d'héparine non fractionnée/de bas poids moléculaire. Il n'est pas recommandé de réaliser un dépistage chez les patients asymptomatiques [84]

Dans notre série une anticoagulation prophylactique à base d'HBPM a été indiquée chez 12 patients soit 10% des cas et un traitement par des antiagrégants plaquettaires a été indiqué chez 32 patient soit 26.6%

1.4. Traitement du trouble lipidique

Compte tenu du risque cardiovasculaire accru en cas de protéinurie néphrotique persistante, particulièrement en présence de facteurs de risque supplémentaires, les statines sont de plus en plus utilisées même si des études randomisées font défaut [7]. Le traitement de la maladie sous-jacente reste néanmoins prioritaire. Par conséquent, chez les patients jeunes

avec un faible profil de risque cardiovasculaire et des maladies sous-jacentes pouvant être influencées favorablement (par ex. glomérulopathie à lésions glomérulaires minimales), il est possible de renoncer à un traitement par statine.

Dans notre étude, les statines ont été prescrites chez 42 patients soit 35% des cas.

1.5. Prévention et traitement des complications infectieuses

Médecins comme patients devraient être conscients du risque infectieux accru [7]. Une antibiothérapie prophylactique n'est pas indiquée, contrairement à une vaccination antigrippale et anti-pneumococcique [86, 74]. Si des médicaments immunosuppresseurs sont administrés en cas de maladies glomérulaires primaires, il convient de vérifier, en fonction de la substance, si des mesures prophylactiques doivent être prises (cyclophosphamide: prévention de la pneumonie à *Pneumocystis jiroveci*; corticostéroïdes: suspensions locales contre le muguet).

1.6. Métabolisme osseux

Conformément aux recommandations générales, il convient d'initier une supplémentation en cas de carence en 25-OH-vitamine D. En cas de traitement corticoïde, une prophylaxie avec supplémentation de vitamine D de l'ordre de 800 UI par jour est indiquée. Si le patient est à même d'assurer des apports alimentaires en calcium suffisants, une supplémentation calcique ne devrait pas être systématique. En fonction du résultat de l'ostéodensitométrie, des mesures supplémentaires sont indiquées, par ex. la prise de bisphosphonates [74].

2. Traitement spécifique:

2.1. LGM:

Un traitement curatif doit être envisagé après avoir éliminé une cause secondaire au syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales.

Le traitement initial repose sur une corticothérapie (prednisone) à la dose de 1 mg/kg par jour sans dépasser 80 mg/j [87, 88]. La durée du traitement initial conditionne le risque de rechute, elle est définie comme suit :

- dans le cas de rémission complète rapide, la posologie de prednisone est maintenue sans modification pendant 3 semaines supplémentaires. Puis une décroissance progressive est organisée.
- dans les autres cas (rémission incomplète ou pas de rémission), le traitement initial est poursuivi sans modifier la posologie de prednisone pendant 12 semaines

La rechute répond le plus souvent favorablement à une seconde cure de corticothérapie selon les mêmes modalités que le traitement initial

En cas de corticodépendance à haut seuil, deux possibilités thérapeutiques peuvent être envisagées :

- la ciclosporine (Neoral[®]), à la dose de 4 mg/kg/j (en deux prises matin et soir, à 12 heures d'intervalle), en association avec de faibles doses de corticoïdes (0,15 mg/kg/j pour un maximum de 15 mg/j), avec adaptation de la posologie aux taux sanguins [89–90]
- le cyclophosphamide par voie orale, à la dose de 2 mg/kg/j, en association avec de faibles doses de corticoïdes, pour une durée de 8 à 12 semaines [91].

Dans notre étude, la corticothérapie a été prescrite chez 28 patients dont 6 ayant reçu en plus; des bolus de solumédrol.

2.2. GEM:

Le traitement symptomatique peut comprendre anticoagulant en cas de syndrome néphrotique, inhibiteur de l'enzyme de conversion [92–93], antagoniste de l'angiotensine II [94], et statines [95]. Le traitement immunosuppresseur doit être réservé aux patients à fort risque évolutif. Le traitement corticoïde seul n'a pas d'indication. Le traitement doit comprendre une

association simultanée ou le plus souvent en alternance de corticoïdes et agent alkylant pour une durée minimale de 6 mois [97]. L'association corticoïdes–mycophénolate mofétil et le traitement par analogue de synthèse de l'adrenocorticotrophique hormone (ACTH) pourraient avoir la même efficacité [98,99,100]. La ciclosporine et le tacrolimus ont également fait la preuve d'une réduction de protéinurie avec un haut risque de rechute à leur arrêt [101,102,103]. Le traitement par corticoïdes–agent alkylant est le seul à avoir démontré une amélioration de la progression de l'insuffisance rénale chez les patients ayant déjà une atteinte de la fonction rénale au moment du traitement. Le rituximab prend de plus en plus de place comme traitement de 1ère intention de la GNEM idiopathique.

Dans notre série; 8 patients ont reçu un traitement néphroprotecteur seul, 2 patients ont reçu une corticothérapie orale, 1 patient a été mis sous l'association de corticothérapie orale et MMF, et un autre patient a bénéficié de l'association corticothérapie et cyclophosphamide (protocole de ponticelli) et pour le patient présentant une GNEM secondaire à la thyroïdite auto-immune associée à l'hypothyroïdie; il a bénéficié d'un traitement néphroprotecteur associé au traitement étiologique.

2.3. GNMP [104] :

Le traitement des GNMP est loin d'être parfaitement défini. L'analyse des résultats thérapeutiques publiés s'avère difficile pour plusieurs raisons: il s'agit le plus souvent d'études rétrospectives non contrôlées, comprenant principalement des GNMP de type I, dont les critères d'évaluation, les durées de traitement et de suivi diffèrent. D'autre part, ces études ignoraient l'association entre les GNMP de type I et le VHC, qui serait à l'origine de plus de la moitié des cas de GNMP de type I, jusqu'alors considérés comme primitives. Parmi les différentes approches thérapeutiques réalisées (anticoagulants, antiagrégants, anti-inflammatoires non stéroïdiens, corticoïdes, cyclophosphamide), seule la corticothérapie chez l'enfant et les antiagrégants plaquettaires chez l'adulte ont une efficacité démontrée par des études prospectives, contrôlées et randomisées. L'utilisation de ces traitements est principalement réservée aux formes

idiopathiques de GNMP, en cas de facteurs de mauvais pronostic (protéinurie supérieure à 3g/j, présence d'une insuffisance rénale, importantes lésions interstitielles...).

Dans notre étude; un patient a été mis sous traitement néphroprotecteur seul, 2 patients ont bénéficié d'une corticothérapie orale, 2 patients ont reçu une association de corticothérapie et cyclophosphamide et 3 patients ont été mis sous l'association de corticothérapie et MMF. pour les cas de GNMP secondaire; ils ont été mis sous traitement néphroprotecteur avec un traitement de l'endocardite infectieuse chez un patient et une chimiothérapie pour le patient avec un myélome multiple, alors que les 2 patients présentant une hépatite virale B n'ont pas pu bénéficier du traitement étiologique par défaut de moyens.

2.4. HSF:

Un traitement curatif doit être envisagé après avoir éliminé une cause secondaire.

le traitement initial repose sur la corticothérapie (prednisone) à la dose de 1 mg/kg/j sans dépasser 80 mg pendant 12 à 16 semaines.

Pour la poursuite du traitement; si la rémission complète est obtenue, une décroissance progressive des doses sur 3 mois doit être réalisée. En cas de rémission partielle, une diminution lentement progressive sur 6 mois doit être effectuée. Les patients dont le syndrome néphrotique persiste après 12 à 16 semaines de corticothérapie doivent être considérés comme en échec de traitement (corticorésistance) et la corticothérapie doit être interrompue. pour le traitement des rechutes de syndrome néphrotique chez les patients initialement corticosensibles, une seconde cure de corticoïdes peut être envisagée en l'absence d'effets secondaires ou de contre-indication. Dans cette dernière situation, le traitement de première intention de la HSF repose sur la ciclosporine à la dose de 4 mg/kg/j, en deux prises, avec surveillance des taux sanguins de ciclosporine (taux résiduel compris entre 100 et 150 ng/ml en phase néphrotique et maintenu entre 50 et 100 ng/ml en phase de rémission) [105]. Ce traitement doit être évité chez les patients présentant une altération de la fonction rénale (DFG inférieur à 40 ml/min/ 1,73 m²). Le tacrolimus a été utilisé dans une étude, chez six patients en première intention, et a

permis des réductions significatives de la protéinurie (de l'ordre de 75 %) sans pour autant obtenir des rémissions complètes [106].

Dans notre série un patient a reçu un traitement néphroprotecteur seul, trois patients ont été mis sous corticothérapie, un patient a bénéficié de corticothérapie orale et de bolus de solumédrol et un patient a reçu l'association de corticothérapie et MMF. Pour le cas d'HSF associée à des lésions de tubulopathies myélomateuses, il a bénéficié d'une chimiothérapie.

2.5. Néphropathie lupique:

Le traitement d'attaque le plus efficace de la glomérulonéphrite lupique active est le cyclophosphamide associé aux corticoïdes à fortes doses [107, 108]. En cas de non-utilisation possible ou d'utilisation non souhaitée du cyclophosphamide (dose cumulée trop importante, contre-indication, souhait de préserver la fertilité), un traitement par mycophénolate mofétil est proposé [109]. Concernant le traitement d'entretien, le mycophénolate mofétil est le traitement de choix, l'azathioprine étant une alternative possible [110, 111]. La durée minimale communément admise du traitement d'entretien est de 3 ans [112, 113]. Les indications et les stratégies de traitement des glomérulonéphrites extramembraneuses (classe V) doivent être précisées par de futures études.

Dans notre étude 22 patients ont reçu une association de bolus de solumédrole et de cyclophosphamide.

2.6. L'amylose:

Dans les amyloses AA la normalisation du taux de SAA par le traitement de la pathologie en cause, lorsqu'il peut être obtenu, entraîne une régression ou une stabilisation de l'amylose dans la majorité des cas, avec amélioration de la fonction rénale et réduction du débit de protéinurie.

L'éradication chirurgicale des foyers infectieux chroniques peut s'avérer utile dans les amyloses AA compliquant les ostéomyélites et les bronchectasies. Les immunosuppresseurs et les agents anti-TNF apparaissent particulièrement intéressants dans les amyloses AA compliquant un rhumatisme inflammatoire chronique. Outre leur effet anti-inflammatoire, les anti-TNF pourraient

agir en réduisant l'expression des récepteurs des produits de glycation avancée interagissant avec les fibrilles amyloïdes AA [114]. Dans la FMF, la colchicine administrée tôt, de façon continue, à faible dose (1 mg/j) empêche la survenue des accès fébriles et prévient l'apparition de l'amylose rénale [114]. L'anakinra, antagoniste du récepteur de l'IL-1, est également efficace dans le traitement de certains syndromes auto-inflammatoires, et limite le risque de développement d'une amylose AA en réduisant les concentrations sériques de SAA [115].

L'eprodiate (Kiacta®) est un analogue des glycosaminoglycanes inhibant théoriquement l'interaction des fibrilles amyloïdes (quelque soit leur nature) avec les glycosaminoglycanes et donc susceptible de freiner la formation des dépôts amyloïdes et d'accélérer leur catabolisme tissulaire en les déstabilisant. Dans un essai randomisé contrôlé portant sur 183 patients avec une néphropathie amyloïde AA, l'eprodiate a diminué de 42% le risque d'aggravation de la fonction rénale et de décès à 2 ans, indépendamment de la fonction rénale initiale et des concentrations sériques de SAA, avec un profil de tolérance excellent [116]. L'intérêt réel de cette molécule reste cependant à confirmer.

Pour l'amylose AL, le traitement pourrait faire appel à une chimiothérapie associant un agent alkylant et des corticoïdes. En revanche, lorsqu'il existe une maladie rénale isolée avec une insuffisance rénale déjà évoluée, une chimiothérapie est probablement moins utile [139].

Dans notre étude les 7 cas d'amylose AA ont bénéficié d'un traitement néphroprotecteur seul, alors que les 5 cas d'amylose AL secondaires au myélome multiple ont bénéficié d'une chimiothérapie.

2.7. Néphropathie diabétique:

L'utilisation d'antagonistes du système rénine angiotensine(SRA) associés aux autres traitements antihypertenseurs [117,118,119], les mesures diététiques, les traitements hypoglycémiantes [120, 121] et la prévention des autres facteurs de risque cardiovasculaire (tabac, dyslipidémie et obésité) [122] permettent de retarder l'évolution vers l'insuffisance rénale, mais aussi de réduire la mortalité cardiovasculaire.

Dans notre série, les 2 patients diabétique ont bénéficié d'un traitement néphroprotecteur associé à un meilleur contrôle de leur diabète.

VIII. Evolution et facteurs de mauvais pronostic:

1. LGM [123]:

L'efficacité réelle du traitement doit être jugée en tenant compte de l'histoire naturelle de la maladie. Historiquement, les patients avec une LGM avaient un risque élevé de décès par infections et moins souvent par maladie thrombo-embolique.

la rémission spontanée est atteinte en quelques mois chez l'adulte dans 5-10% des cas, en plus beaucoup de patients peuvent se mettre en rémission spontanée après une période prolongée. Ainsi dans une étude de 31 adultes avec LGM comparant la « Prednisone » versus « placebo », la rémission spontanée (protéinurie <1g/24h) a été observée dans 50% à 18 mois et 70% à 3 ans.

En ce qui concerne la réponse au traitement: Le pronostic des malades traités est favorable avec une grande majorité des malades qui atteignent la rémission complète. Le facteur pronostic le plus important semble être la réponse initiale à corticothérapie.

A peu près 50-75% des adultes cortico-répondeurs vont avoir une rechute. Les rechutes fréquentes s'observent dans 10-25%. La cortico-dépendance s'observe dans 20-30%.

La plupart des rechutes s'observe en moins d'un an après le début de la dégression de la corticothérapie.

L'IRA peut parfois apparaître dans la LGM. La plupart des malades retrouvent leur fonction rénale de base même après plusieurs rechutes. L'IRCT est rare, elle est l'apanage des formes cortico-résistantes.

Dans les cas de cortico-résistance, de rechutes fréquentes et d'installation progressive de l'IR, les biopsies rénales tardives montrent en fait des lésions d'HSF.

La prévalence des complications thrombotiques dans la LGM est de 29% pour la thrombose de la veine rénale, 17-28% pour l'embolie pulmonaire et 11% pour les thromboses veineuses profondes.

dans notre série 28 patients présentant une LGM ont évolué vers la rémission (100% des cas). Elle a été obtenue sous traitement. Elle a été totale chez 22 patients et partielle chez 6 patient.

Tableau XII. Réponse aux traitement par corticoïde en cas de SN à LGM chez l'adulte

Auteur et références	pays	nombre	Rémission complète	Rémission partielle	échec
Meyrier et al. [124]	paris	302	226 (74.8%)	21 (7%)	55 (18.2%)
Notre étude	maroc	28	22 (78.5%)	6 (21.4%)	-

2. GNEM:

La survie rénale est de l'ordre de 90 % à 5 ans et 65 % à 10 ans. L'évaluation précise du potentiel évolutif de la maladie doit permettre au stade initial et au cours de l'évolution d'apprécier la nécessité de débiter un traitement (évaluation du rapport bénéfice/risque) [125]. Un modèle pronostique basé sur la protéinurie, son niveau et sa durée, la progression de l'insuffisance rénale sur quelques mois, permet d'affiner le pronostic [126, 127].

Dans notre série 12 patients présentant une GNEM ont évolué vers la rémission (92.3 % des cas), alors que 1 patient soit 7.69 % des cas a évolué vers le stade d'IRCT. la rémission a été spontanée chez 8 patients (61.5%). Elle a été obtenue sous traitement chez 4 patients. Elle a été totale chez 6 patients et partielle chez 6 patients.

3. GNMP:

Le pronostic des GNMP est en règle défavorable puisque 50% des patients, enfants et adultes, présentant un syndrome néphrotique évoluent vers l'insuffisance rénale terminale en 10 ans. Au bout de 20 ans, 80% des patients atteignent le stade d'insuffisance rénale terminale.

Cependant, dans 10 à 15 % des cas, une rémission complète et durable est observée. La présence d'une protéinurie de niveau néphrotique, d'une hypertension artérielle, de lésions interstitielles sévères, d'une prolifération extracapillaire, ainsi que les formes lobulaires constituent des facteurs prédictifs d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale [128]. En leur absence, la survie rénale à 10 ans des GNMP de type I est de 85%. Les GNMP de type II sont généralement considérées comme plus agressives que les GNMP de type I, évoluant vers l'insuffisance rénale terminale dans un délai de 5 à 12 ans [129]. Cependant, il est important de noter que le traitement étiologique de certaines formes secondaires, comme l'éradication d'un foyer infectieux bactérien, peut s'accompagner d'une rémission clinique et histologique.

Dans notre étude 10 patients présentant une GNMP ont évolué vers la rémission (83.3% des cas), alors que 2 patients soit 16.6% des cas ont évolué vers le stade d'IRCT. La rémission a été spontanée chez 1 patients (8.3%). Elle a été obtenue sous traitement chez 9 patients. Elle a été totale chez 1 patients et partielle chez 9 patient.

4. HSF [138]:

les facteurs de mauvais pronostic sont:

- Protéinurie initiale abondante: une protéinurie néphrotique supérieure à 3 g/24 h est associée à une mauvaise évolution avec 50 % des patients atteignant l'insuffisance rénale terminale sur 6 à 8 ans. Une protéinurie encore plus abondante supérieure à 10 g/24 h évolue vers l'insuffisance rénale terminale en 3 ans chez la majorité des patients.
- Insuffisance rénale initiale : l'évolution est également plus sévère chez les patients ayant une créatinine plasmatique élevée.
- Fibrose interstitielle importante ou de lésions collapsantes est de très mauvais pronostic (dans ce dernier cas l'insuffisance rénale terminale survient en 12 à 18 mois).
- La race noire: pronostic plus péjoratif.
- Inversement, l'obtention d'une rémission sous traitement est un facteur de bon pronostic puisque chez des patients initialement néphrotiques moins de 15 % de

ceux ayant à un moment donné une rémission complète progressent vers l'insuffisance rénale terminale.

Compte tenu du fait que les rémissions spontanées dans cette affection sont extrêmement rares, l'obtention d'une rémission sous traitement constitue un des meilleurs indices pronostiques et justifie également l'institution systématique d'un traitement spécifique.

Le tableau ci-dessous résume les résultats retrouvés dans une étude faite par Meyrier et al. qui s'est intéressé à la réponse d'HSF au traitement par corticoïde et Agent alkylants [124].

Tableau XIII: la réponse d'HSF au traitement par corticoïde et Agent alkylants

traitement	nombre	rémission complète	rémission partielle	échec
Corticoïde	153	24 (15.6%)	31 (20.2%)	98 (24.2%)
Agent alkylants	63	16 (25.4%)	8 (12.7%)	39 (61.9%)

Dans notre étude, on a retrouvé 7 cas d'HSF, 4 cas ont évolué vers une rémission complète 1 cas vers une rémission partielle, un cas vers l'IRCT, et un cas est décédé.

5. Amylose:

La médiane de survie des patients atteints d'amylose AA varie entre 4 et 11 ans. La surveillance régulière des paramètres de l'inflammation, protéine C réactive et surtout SAA sérique est indispensable, le contrôle de la maladie inflammatoire sous-jacente constituant un enjeu capital. En effet, chez les patients avec des concentrations sériques de SAA >155 mg/l, les dépôts amyloïdes progressent et le risque de décès est 18 fois plus élevé comparé aux patients chez lesquels les taux de SAA sont inférieurs à 10 mg/l, dont les dépôts régressent dans 60% des cas [9]. L'âge et l'existence d'une insuffisance rénale au diagnostic, à fortiori terminale, sont des facteurs réduisant significativement la survie des patients [130, 131, 132].

Le pronostic de l'amylose AL dépend de la sévérité du myélome multiple et de sa réponse à la chimiothérapie.

Dans notre étude les 12 patients présentant une amylose rénale, 6 d'entre eux (soit 50% des cas) ont évolué vers la rémission partielle, 5 patients (soit 41.6% des cas) vers l'IRCT et 1 patient est décédé.

6. néphropathie diabétique:

La néphropathie diabétique progresse rapidement malgré un traitement optimal : la vitesse moyenne de décroissance du DFG est d'environ 5 ml/min/an chez les patients diabétiques de type 2 [133, 134]. Ce chiffre est très variable d'un individu à l'autre. Cette variation dépend du débit de la protéinurie, de la PA systolique, de la fonction rénale au moment du diagnostic, du taux d'hémoglobine, de la qualité de l'équilibre glycémique, de l'existence d'un tabagisme actif et de l'âge. Toutes ces variables sont des facteurs pronostiques indépendants [134]. Le dépistage de la microalbuminurie est très important, car il permet grâce à un arsenal thérapeutique de plus en plus important de retarder cette évolution. Pour les patients diabétiques de type 1, les facteurs pronostiques sont la présence d'une albuminurie abondante, le sexe masculin, l'augmentation de la PA et le déséquilibre glycémique. Le traitement antihypertenseur et l'inhibition du système rénine-angiotensine permettent de ralentir l'évolution de la néphropathie en retardant l'apparition de la protéinurie. Le temps moyen entre l'apparition de la protéinurie et l'insuffisance rénale terminale est de 14 ans.

Dans notre étude, un diabétique a réduit partiellement sa protéinurie et le deuxième a évolué vers l'IRCT.

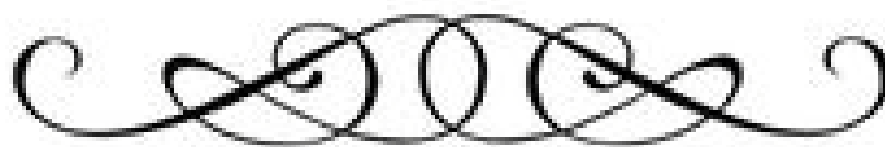
7. Néphropathie lupique:

La survie actuarielle à cinq ans des patients avec une NL s'est améliorée considérablement avec l'apparition des immunosuppresseurs dans les années 70. Elle était de 44 % dans les années 60, 67% dans les années 70, et 82% dans les années 80 [135]. Actuellement

le pronostic vital est bien meilleur. Les données européennes (issues de l'étude Eurolupus) et les données du National Institute of Health retrouvent respectivement, des survies de patients à 5 ans et 10 ans identiques supérieures à 95 %. Le pronostic rénal est en revanche moins bon, avec près de 20 % des patients en insuffisance rénale chronique terminale aux Etats-Unis 10 ans après le diagnostic. En Europe, des données plus récentes retrouvent seulement 5 % des patients ayant évolué vers l'insuffisance rénale chronique terminale 6 ans après le diagnostic [83, 136]. Le pronostic des classes II étant plutôt favorable, ces données ne concernent que les patients affectés de NL de classes III, IV ou V.

une rémission est obtenue dans 50 à 80 % des cas dans les études récentes. En revanche, une nouvelle poussée (ou récurrence) est très souvent observée, dans plus de 30 % des cas en moyenne, et souvent sous traitement immunosuppresseur [136]. La médiane de survenue de ces récurrences est à 3 ans chez les patients ayant eu une réponse complète, et à 18 mois chez ceux avec une réponse partielle initiale [137]. Ce sont ces patients qui sont le plus à risque d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale

Dans notre série, 13 patients présentant une néphropathie lupique ont évolué vers la rémission (59% des cas); Elle a été totale chez 5 patients et partielle chez 8 patient, alors que 5 patients soit 22.7% des cas ont évolué vers le stade d'IRCT, 1 patient est décédé (4.54%) avec une absence de rémission dans 3 cas .



CONCLUSION



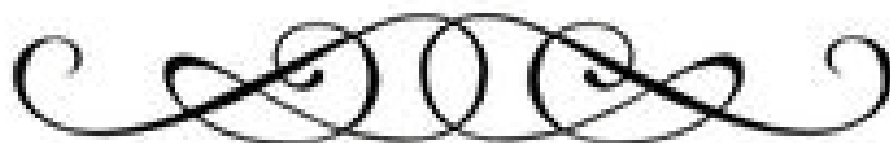
le syndrome néphrotique est le syndrome glomérulaire le plus fréquent; c'est une entité clinicobiologique caractérisé par une protéinurie $>3-3,5$ g/j, une hypoprotidémie, une hypoalbuminémie, des œdèmes et une hyperlipidémie.

Sur le plan étiologique, l'origine primitive du syndrome néphrotique est la plus fréquente dominée par la glomérulonéphrite membraneuse, la glomérulosclérose segmentaire et focale et la glomérulopathie à lésions glomérulaires minimales. Les principaux déclencheurs d'un syndrome néphrotique secondaire incluent, le lupus érythémateux systémique, l'amylose et le diabète sucré.

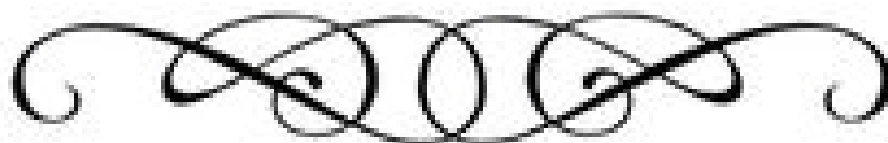
Malgré les diverses causes du syndrome néphrotique, le dénominateur commun est la perte urinaire massive de protéines entraînant un risque accru de maladie cardiovasculaire, de thrombose vasculaire, d'anasarque, d'infection, de déplétion nutritionnelle et de lésions rénales progressives.

Le traitement vise à réduire la protéinurie afin de prévenir les lésions rénales progressives et de réduire les complications associées. La prise en charge pharmacologique et diététique du syndrome néphrotique est complémentaire, l'IEC ou un ARA étant utilisés seuls ou en association avec la spironolactone, la statine et une restriction protéique modérée (de préférence avec des protéines végétales ou de soya) pour réduire la protéinurie et hyperlipidémie, en attendant l'immunosuppression pour contrôler la cause sous-jacente.

Le pronostic global du syndrome néphrotique dépend de la morbidité générale du patient et de la maladie sous-jacente. La présence des complications citées et leur traitement influencent également le pronostic. Le pronostic rénal est conditionné par des facteurs non modifiables comme la maladie rénale causale, une insuffisance rénale préexistante, l'âge et l'ampleur des lésions interstitielles ou de la fibrose à la biopsie rénale. Le contrôle de l'hypertension artérielle et de la protéinurie est déterminant pour le pronostic.



ANNEXE



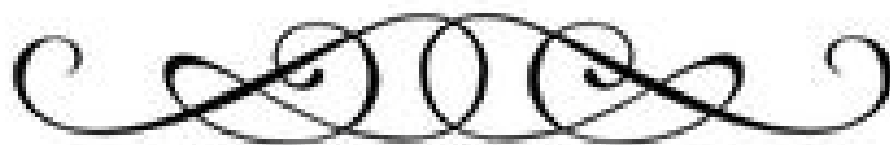
Fiche d'exploitation:

<i>SERVICE DE NEPHROLOGIE</i>		<i>Le syndrome néphrotique chez l'adulte : étiologie, traitement, évolution</i> <i>Encadrant : Pr Fadili</i>	
Identité :	NE:.....	Age..... Sexe : F H	Origine :..... Race : blanche Noire
<i>ATcds :</i>	<p>1) PERSONNEL :</p> <p>Urologique : lithotritie Autres :</p> <p>Néphrologique : néphropathie connue Néphropathie familiale</p> <p>Maladies de système : vascularite Lupus Sarcoïdose Sd GS Autres</p> <p>Terrain allergique :</p> <p>2) familiaux ATCD des pathologies auto-immunes : Cas similaires dans la famille :</p>	<p>Maladies infectieuses : bactériennes Virales Parasitaires</p> <p>Pathologies néoplasiques : Hémopathie maligne <input type="checkbox"/>ADK rénale <input type="checkbox"/>ADK de l'estomac <input type="checkbox"/>ADK du poumon <input type="checkbox"/>ADK su sein <input type="checkbox"/>ADK se la prostate <input type="checkbox"/>ADK du colon <input type="checkbox"/>ADK de la thyroïde</p>	<p>Prise médicamenteuse : <input type="checkbox"/>captopril <input type="checkbox"/>Clopidogrel <input type="checkbox"/>AINS ET ANTI COX <input type="checkbox"/>Pénicillamine <input type="checkbox"/>Aures médicaments néphrotoxiques</p> <p>toxiques : <input type="checkbox"/>mercure <input type="checkbox"/>or <input type="checkbox"/>hydrabures volatiles <input type="checkbox"/>aures</p>
<i>Présentation clinique :</i>	<p>1) Signes généraux <input type="checkbox"/>Oui <input type="checkbox"/>Non HTA</p>	<p>3) Manifestations extra rénales : <input type="checkbox"/>oui <input type="checkbox"/>non Manifestations rhumatologies</p>	

<p><i>BILAN ETIOLOGIQUE :</i></p>	<p>Asthénie amaigrissement Fièvre Syndrome démateux Episode infectieux précédent 2)Manifestations rénales : <input type="checkbox"/>Oui <input type="checkbox"/>Non <input type="checkbox"/>Œdèmes <input type="checkbox"/>Protéinurie <input type="checkbox"/>oligurie <input type="checkbox"/>anurie <input type="checkbox"/>diurèse conservée <input type="checkbox"/>hématurie macroscopique <input type="checkbox"/>hématurie microscopique à la BU</p> <p>Bilan infectieux Examen ORL: Radio de thorax: Recherche de BK : Sérologie hydatique Autre Bilan à la recherché de néoplasie <input type="checkbox"/>echo-cervicale <input type="checkbox"/>TDM thoracique <input type="checkbox"/>mammographie <input type="checkbox"/>FCV+examen gynécologiquE <input type="checkbox"/>Colonoscopie <input type="checkbox"/>PSA totale Autre</p>	<p>Manifestations musculaires Manifestation dermatologiques Manifestations neurologiques Manifestations Ophtalmiques Manifestations hématologiques Manifestations respiratoires Manifestations abdominales Manifestations cardiovasculaires Manifestations ORL</p> <p>Bilan immunologique <input type="checkbox"/>Ac anti_receptur de la phospholipase A2 <input type="checkbox"/> <i>Auto anticorps</i> • AAN : <input type="checkbox"/>négatifs <input type="checkbox"/>positifs, titre : • Anti DNA natifs : <input type="checkbox"/>négatifs <input type="checkbox"/>positifs, titre : • Anti-Sm : <input type="checkbox"/>négatifs <input type="checkbox"/>Positifs, titre : • Anti-SSa : <input type="checkbox"/>négatifs <input type="checkbox"/>Positifs, titre : • Anti SSb : <input type="checkbox"/>négatifs <input type="checkbox"/>Positifs, titre : <input type="checkbox"/>Sérologie hépatitique : -VHC <input type="checkbox"/> Positif <input type="checkbox"/>Négatif -VHB <input type="checkbox"/>Positif <input type="checkbox"/>Négatif <input type="checkbox"/>Sérologie syphilitique :</p>	
---------------------------------------	--	---	--

<p><i>PBR :</i></p>	<p><i>LGM</i> <i>GNMP</i></p>	<p>-TPHA <input type="checkbox"/>Positif <input type="checkbox"/>Négatif - VDRL <input type="checkbox"/>Positif <input type="checkbox"/>Négatif <input type="checkbox"/>HIV : <input type="checkbox"/>Négatif <input type="checkbox"/>Positif <input type="checkbox"/>Non faite <input type="checkbox"/>thyroidite auto immune : _TSH : _Ac anti TPO <input type="checkbox"/>Positif <input type="checkbox"/> Négatif <input type="checkbox"/>Autres : <i>HSF</i> <i>GEM</i></p>	<p>GN lupique GN amyloide <i>Autre</i></p>
<p><i>Type du Sd néphrotique</i></p>	<p>1) Sd néphrotique primitif 2) Sd néphrotique secondaire</p>		
<p><i>Traitement :</i></p>	<p>A) Les formes idiopathiques : 1) Traitement symptomatique néphroprotecteur et symptomatique <input type="checkbox"/>régime sans sel <input type="checkbox"/>diurétiques <input type="checkbox"/>IEC <input type="checkbox"/>ARA II <input type="checkbox"/>statine <input type="checkbox"/>anticoagulant 2) Traitement</p>	<p>B) les Formes secondaires : ATB : CTC : Interferon &: Chirurgie ; Chimiothérapie : Immunosupresseurs</p>	

<i>Evolution :</i>	immunosuppresseur : <input type="checkbox"/> corticothérapie orale <input type="checkbox"/> cyclophosphamide <input type="checkbox"/> méthylprednisolone <input type="checkbox"/> ciclosporine <input type="checkbox"/> rituximab <input type="checkbox"/> Rémission complète <input type="checkbox"/> Rémission partielle <input type="checkbox"/> Aggravation : - IRCT <input type="checkbox"/> -Décès : <input type="checkbox"/>		
--------------------	--	--	--



RÉSUMÉS



Résumé:

Le syndrome néphrotique est le syndrome glomérulaire le plus fréquent.

Le but de notre étude vise à déterminer le profil étiologique, thérapeutique et évolutif de cette affection. Nous avons mené une étude rétrospective descriptive, réalisée au service de néphrologie du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI, sur une période de 3 ans (2015 – 2017), incluant 120 cas de syndrome néphrotique.

L'âge moyen chez nos patients était de 38.3 ± 17.15 avec une prédominance des sujets âgés de 15–30 ans (41,66%) et de plus de 50 ans (24,16%). Le sexe masculin était dominant avec un sexe ratio homme/femme de 1,43. Le principal mode de révélation était le syndrome œdémateux retrouvé dans 96% des cas. Les manifestations systémiques étaient retrouvées dans 53.3% des cas.

Sur le plan biologique; la protéinurie moyenne était de 6,34 g/24h, la protidémie moyenne était de 43,78 g/l, et l'albuminémie moyenne était de 17,83 g/l et une hypercholestérolémie a été notée chez 76 patients soit 63% des cas.

Le syndrome néphrotique était impur chez 81.66% des cas avec une prédominance dans toutes les tranches d'âge essentiellement entre 15 et 30 ans, 41–50 ans et >50 ans. Alors qu'il n'était pur que chez 18.33% des cas.

L'étude histologique a objectivé une prédominance du SN à LGM chez 26.16% des cas suivie respectivement de la néphropathie lupique (20.56%), la GNEM (12.14%), la GNMP (11.21%), la néphropathie amyloïde (11.21%), la HSF(6.54%), la glomérulonéphrite aiguë (4.67%), la néphropathie diabétique (1.87%), la GNEC (1.87%), la glomérulonéphrite mésangiale (1.87%) et les lésions glomérulaires de pré éclampsie (1.87%).

Le SN à LGM a été la néphropathie la plus souvent retrouvées chez les patients âgés de moins de 50 ans suivi par la néphropathie lupique qui a été rapportée essentiellement chez les sujets âgés de moins de 40 ans. Par contre, après l'âge de 50 ans la néphropathie amyloïde a été la plus fréquente.

Une insuffisance rénale avec DFG<60 ml/min a été le plus souvent observée en cas de néphropathie lupique, d'amylose rénale et de GNMP, alors qu'un DFG>90 ml/min a été retrouvé essentiellement chez les patients présentant un SN à LGM.

Le bilan étiologique a retrouvé un syndrome néphrotique primitive dans 50.46% des cas observé essentiellement chez les patients âgés de 15 à 30 ans alors que la forme secondaire était prédominante dans les autres tranches d'âge et faite de: une amylose rénale AA (6.54%), un myelome multiple dans 6.54% des cas (dont 5 cas d'amylose rénale AL soit 4.67% des cas), une hépatite virale B chronique (2.8%), un lupus érythémateux aigu disséminé (20.56%), une thyroïdite auto-immune avec hypothyroïdie (0.93% des cas), une glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse (4.67%), un diabète (1.87%), une vascularite à ANCA (1.87%), une pré-éclampsie (2.8%) et une endocardite infectieuse (0.93%).

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique, le traitement étiologique a été indiqué chez 37.38% des patients, nous avons obtenu une rémission chez 76.6% des patients. La rémission totale était de 38.3%, partielle chez 38.3% et une aggravation a été notée dans 23.3% des cas, évoluant vers l'IRCT chez 18.69% des cas et le décès chez 4.67% des cas. Le syndrome néphrotique de l'adulte présente un pronostic plus péjoratif que le syndrome néphrotique de l'enfant. La prise en charge est plus difficile et l'évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale est plus fréquente.

Summary:

Nephrotic syndrome is the most common glomerular syndrome.

The objective of this study was to describe the etiological, therapeutic and evolutionary profile of this syndrome. This was a prospective study, conducted in the nephrology department of the Mohammed VI University Hospital, over a period of 3 years (2015 – 2017), including 120 cases of nephrotic syndrome.

The average age of our patients was 38.3 ± 17.15 with a prevalence of subjects aged 15–30 years (41.66%) and over 50 years (24.16%). The male sex was dominant with a gender ratio of 1.43. The principal mode of revelation was the oedematous syndrome found in 96% of cases. Systemic manifestations were found in 53.3% of cases. Biologically; the average proteinuria was 6.34 g / 24h, the average proteinemia was 43.78 g / l, and the mean albumin was 17.83 g / l and hypercholesterolemia was noted in 76 patients (63%).

Nephrotic syndrome was impure in 81.66% of incidents with predominance in all age groups mainly between 15 and 30 years, 41–50 years and > 50 years. While it was pure only in 18.33% of incidents.

The histological study showed a predominance of NS with LGM in 26.16% of cases followed respectively by lupus nephropathy (20.56%), GNEM (12.14%), GNMP (11.21%), nephropathy amyloid (11.21%), HSF (6.54%), acute glomerulonephritis (4.67%), diabetic nephropathy (1.87%), GNEC (1.87%), mesangial glomerulonephritis (1.87%) and glomerular lesions pre-eclampsia (1.87%).

The NS with LGM was the most commonly nephropathy found in the category of patients younger than 50 years followed by lupus nephropathy that was reported primarily in subjects younger than 40 years. However, after the age of 50, amyloid nephropathy was the most common.

Renal impairment with GFR <60 ml / min was most commonly seen in lupus nephropathy, renal amyloidosis and GNMP, whereas GFR > 90 ml / min was found mainly in patients with NS with LGM.

The etiological assessment found a primary nephrotic syndrome in 50.46% of cases observed mainly in patients aged 15 to 30 years while the secondary form was predominant in other age groups and made of: renal amyloidosis AA (6.54%), multiple myeloma in 7 cases or 6.54% of cases (including 5 cases of renal AL amyloidosis), chronic viral hepatitis B (2.8%), disseminated acute lupus erythematosus (20.56%), autoimmune thyroiditis with hypothyroidism (0.93%), acute post-infectious glomerulonephritis (4.67%), diabetes (1.87%), vasculitis with ANCA (1.87%), pre-eclampsia (2.8%) and infectious endocarditis (0.93%).

All our patients received symptomatic treatment, etiological treatment was indicated in 37.38% of patients, we achieved remission in 76.6% of patients. Total remission was 38.3%, partial in 38.3% and worsening was noted in 23.3% of incidents, progressing to end-stage renal failure in 18.69% and death in 4.67%. Nephrotic syndrome in adults has a more negative prognosis than nephrotic syndrome in children. Management is more difficult and progression to chronic end-stage renal failure is more common.

ملخص

تعتبر المتلازمة الكلوية أكثر المتلازمات الكُبيبية شيوعًا.

الغرض من دراستنا هو تحديد المظهر الجانبي المسبب والعلاجي والتطور لهذه الحالة. أجرينا دراسة وصفية استذكارية، في قسم أمراض الكلى في مركز المستشفى الجامعي محمد الخامس على مدى ثلاث سنوات (2015 - 2017) شملت 120 حالة للمتلازمة الكلوية.

كان متوسط عمر المرضى في دراستنا 17.15 ± 38.3 وتتراوح أعمار أغلب الأشخاص ما بين 15-30 سنة (41,66%) بينما كانت نسبة الأشخاص فوق سن 50 سنة (24,16%). كان الجنس الذكري هو الغالب بمعدل 1.43 بين الجنسين. وكان النمط المُحدد الرئيسي هو متلازمة وذمة التي وجدت لدى 96% من الحالات. تم العثور على مظاهر جهازية لدى 53.3% من الحالات.

ومن الناحية البيولوجية، كان متوسط البيلة البروتينية 6.34 غراما / 24 ساعة، أما متوسط البروتين الكلي للمصل فقد كان 43.78 غراما في اللتر، أما متوسط الألبومين فقد كان 43,78 غراما في اللتر الواحد، كما تم تشخيص ارتفاع في الكولسترول لدى 76 مريض (63% من الحالات).

كانت متلازمة الكلوية غير نقية لدى 81.66% من الحالات وكانت شائعة لدى جميع الفئات العمرية لا سيما الأشخاص الذين يتراوح عمرهم ما بين 15 و 30 سنة، 41-50 سنة وفوق 50 سنة. بينما كانت نقية فقط لدى 18.33% من الحالات.

أظهرت الدراسة النسيجية هيمنة SN à LGM لدى 26.16% من الحالات ويأتي بعدها اعتلال الكلية الذئبي بنسبة (20.56%)، و التهاب كبيبات الكلى غشائي إضافي (12.14%)، و التهاب كبيبات الكلى التكاثري الغشائي بنسبة (11.21%)، و اعتلال الكلية أميلويد بنسبة (11.21%)، قطاعي و هبالين بنسبة (6.54%)، التهاب كبيبات الكلى الحاد بنسبة (4.67%)، اعتلال الكلية السكري بنسبة (1.87%)، التهاب كبيبات الكلى الشعيرية

الزائدة بنسبة (1.87 %)، التهاب كبيبات الكلى مسراق الكبيبة بنسبة (1.87 %) وآفات كبيبات ما قبل الارتشاح بنسبة (1.87 %).

كان متلازمة الكلوية مع آفة كبيبي والحد الأدنى بمثابة اعتلال الكلية الأكثر شيوعا لدى المرضى الذين تقل أعمارهم عن 50 سنة وتليها اعتلال الكلية الذئبية التي تم تشخيصها في المقام الأول لدى الأفراد الذين تقل أعمارهم عن 40 سنة من العمر. ومع ذلك، فقد كان اعتلال الكلية أميلويد هو الأكثر شيوعا ما بعد سن الخمسين.

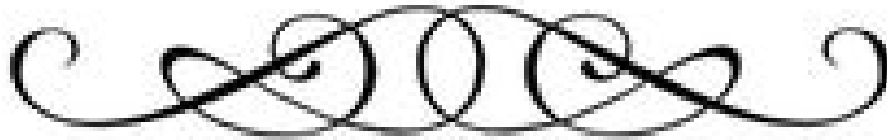
كان الفشل الكلوي بمعدل الترشيح الكبيبي أقل من 60 ملم في الدقيقة الأكثر شيوعا في حالة اعتلال الكلية الذئبية وداء النشواني الكلوبو التهاب كبيبات الكلى التكاثري الغشائي، أما الفشل الكلوي بمعدل الترشيح الكبيبي يفوق 90 ملم في الدقيقة فقد لوحظ بشكل كبير لدى المرضى الذين يعانون من متلازمة الكلوية مع آفة كبيبي والحد الأدنى.

خلصت الحصيلة التعليلية للمرض إلى وجود متلازمة الكلوية الأولية لدى 50.46 % من الحالات لوحظت بشكل رئيسي لدى المرضى الذين تتراوح أعمارهم بين 15 إلى 30 سنة، بينما كان الشكل الثانوي هو السائد في الفئات العمرية الأخرى وهو ناتج عن: داء النشواني الكلوبو AA (6.54%)، المايلوما المتعددة لدى (6.54 %) من الحالات (منها 5 حالات من داء النشواني الكلوبو AL بنسبة 4.67% من الحالات)، التهاب الكبد الفيروسي المزمن (2.8 %)، الذئبة الحمامية الحادة (20.56 %)، التهاب الغدة الدرقية المناعي الذاتي مع قصور الغدة الدرقية (0.93 %) من الحالات)، التهاب كبيبات الكلى الحاد بعد العدوى (4.67%)، مرض السكري (1.87%)، التهاب الأوعية الدموية في ANCA (1.87%)

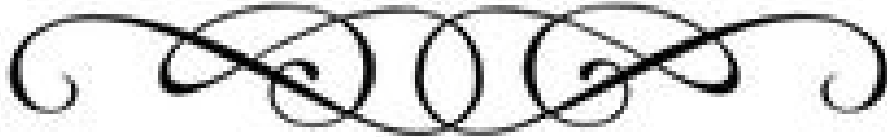
مقدمات الارتعاج (2.8 %) و التهاب الشغاف المعدي (0.93 %)

تلقى جميع مرضانا علاجاً عرضياً، ووصف العلاج المحدد لأسباب المرض بالنسبة لـ 37.38 % من المرضى، نجحنا في تحقيق الشفاء لنسبة 76.6 % من المرضى. وبلغت نسبة الشفاء بصفة كلية لدى 38.3% من المرضى، وبصفة جزئية لدى 38.3 % من المرضى بينما تم تسجيل تفاقم لدى 23.3 % من المرضى، وتطور الأمر إلى الفشل الكلوي المزمن المؤدي إلى الوفاة لدى 18.69% من المرضى وتم تسجيل حالات الوفاة لدى 4.67 % من

الحالات. متلازمة الكلوية في البالغين لديها توقعات أكثر سلبية من المتلازمة الكلوية عند الأطفال. ويكون من الصعب التحكم فيه وغالبا ما يتفاقم الأمر ليتطور إلى الفشل الكلوي المزمن في نهاية المرحلة.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Niaudet P.**
Syndrome néphrotique chez l'enfant. Encycl Méd Chir, Néphrologie-Urologie, 18-039-D-10, Pédiatrie, (Elsevier SAS, Paris) 4-084-C-25 2000 12p.
2. **Eleftherios Zolotas**
MBBS MSc MRCPCH is a Specialty Registrar in Paediatrics, in the Children's Kidney Centre, University Hospital of Wales, Cardiff, UK. Conflict of interest: none declared.
3. **Richet G, Beaufils M.**
Physiopathologie clinique Néphrologie, édition J.B.Baillière & fils, 1971, 192-199
4. **JANET L & SEGGIE**
Nephrotic syndrome in tropical Africa Glomerulonephrites in Zimbabwe. Nephrology-kidney diseases in the tropic. 1030-1040.
5. **TOURE YI**
- Place de la néphrologie dans la morbidité dans un service de Médecine interne pour adultes noirs africains à Dakar à propos de 7379 cas. Dakar Médical, 1984, 29, 213-220.
6. **P. Niaudet**
Syndrome néphrotique . EMC 18-039-D-10, pédiatrie 4-084-C-25.
7. **Hull RP, Goldsmith DJA.**
Nephrotic syndrome in adults. BMJ. 2008;336(7654):1185-9.
8. **Taal MW, Chertow GM, Marsden PA, Skorecki K, Yu ASL, Brenner BM, editors.**
Brenner and rector's the kidney. 9th ed. Amsterdam: Elsevier Saunders; 2011.
9. **Seigneux S, Martin PY.**
Management of patients with nephrotic syndrome. Swiss Med Wkly. 2009;139(29-30):416-22.
10. **Mundel P, Reiser J.**
Proteinuria: an enzymatic disease of the podocyte? Kidney Int. 2010;77(7):571-80.
11. **N. Maisonneuve, R. Binaut, P. Vanhille***
Service de néphrologie et de médecine interne, Hôpital de Valenciennes, avenue Désandrouin, BP 479, 59322 Valenciennes cedex, France

12. **ADUD,ANIM-ADDO Y, FOLI AK, BLANKSON JM et al.-**
The nephrotic syndrome in Ghana: clinical and pathological aspects. Quaterly Journal of Medicine, New series L, Summer 1981, 199, 297 – 306 .
13. **Haas M, Meehan SM, Karrison TG, Spargo BH.**
Changing etiologies of unexplained adult nephrotic syndrome: a comparison of renal biopsy findings from 1976–1979 and 1995–1997. Am J Kidney Dis 1997;30:621–31
14. **5. Orth SR, Ritz E.**
The nephrotic syndrome. N Engl J Med 1998;338:1202–11
15. **Zainal D, Riduan A, Ismail AM, Norhayati O.**
Glomerulonephritis in Kelantan, Malaysia: A review of the histological pattern. Southeast Asian J Trop Med Public Health 1995;26:14953.
16. **MUSA AA, VERESS B, KORDOFANI AM, ASHA AA et al.**
Pattern of the nephropathic syndrome in the Sudan. Annals of Tropical Medicine and parasitology, 1980, 74, 37–44.
17. **A. D. Diallo, D. Nochy, E. Niamkey & B. Yao Beda .**
Aspects étiologiques des syndromes néphrotiques de l'adulte noir africain en milieu hospitalier à Abidjan. Manuscrit n°1850
18. **McCloskey O, Maxwell AP.**
Diagnosis and management of nephrotic syndrome. Practitioner 2017;261(1801):11–15
19. **de Seigneux S, Martin PY.**
Management of patients with nephrotic syndrome. Swiss Med Wkly. 2009;139(29–30): 416–22.
20. **Koomans H.**
Pathophysiology of oedema in idiopathic nephrotic syndrome. Nephrol Dial Transplant. 2003;18 Suppl 6:vi30–2
21. **Féraille E, Vogt B, Rousselot M, Barlet-Bas C, Cheval L, Doucet A et al.**
Mechanism of enhanced Na–K–ATPase activity in cortical collecting duct from rats with nephrotic syndrome. J Clin Invest 1993;91:1295–300
22. **Perico N, Remuzzi G.**
Edema of the nephrotic syndrome: the role of the atrial peptide system. Am J Kidney Dis 1993;22:355–66

23. **Svenningsen P, Bistrup C, Friis UG, Bertoq M, Haerteis B, Krueger B et al.**
Plasmin in nephrotic urine activates the epithelial sodium channel. *J Am Soc Nephrol* 2009;20:299-310
24. **Kaysen GA, de Sain-van, der Velden MG.**
New insights into lipid metabolism in the nephrotic syndrome. *Kidney Int Suppl.* 1999;71:S18-21.
25. **S hearer GC, Kaysen GA.**
Proteinuria and plasma compositional changes contribute to defective lipoprotein catabolism in the nephrotic syndrome by separate mechanisms. *Am J Kidney Dis.* 2001;37(1 Suppl 2):S119-22. 1
26. **Varizi ND.**
Molecular mechanisms of lipid disorders in nephrotic syndrome. *Kidney Int.* 2003;63(5):1964-76.
27. **Dyslipidemia and nephrotic syndrome: recent advances.**
J Ren Nutr. 2005;15(2):195-203.
28. **Mahmoodi BK, ten Kate MK, Waanders F et al.**
High absolute risks and predictors of venous and arterial thromboembolic events in patients with nephrotic syndrome: results from a large retrospective cohort study. *Circulation* 2008;117(2):224-30
29. **Koomans HA.**
Pathophysiology of edema and acute renal failure in idiopathic nephrotic syndrome. *Adv Nephrol Necker Hosp* 2000;30:41-55
30. **a I-Bander HA, Martin VI, Kaysen GA.**
Plasma IgG pool is not defended from urinary loss in nephrotic syndrome. *Am J Physiol.* 1992;262(3 Pt 2):F333-7
31. **de Sain-van, der Velden M, de Meer K, Kulik W, et al.**
Nephrotic proteinuria has no net effect on total body protein synthesis: measurements with ¹³C valine. *Am J Kidney Dis.* 2000;35:1149-54.
32. **Castellino P, Cataliotti A.**
Changes in protein kinetics in nephrotic patients. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care.* 2002;5:51-4.

33. **de Seigneux S, Martin PY.**
Management of patients with nephrotic syndrome. *Swiss Med Wkly.* 2009;139(29-30):416-22
34. **Vaziri ND.**
Erythropoietin and transferrin metabolism in nephrotic syndrome. *Am J Kidney Dis.* 2001;38:1-8.
35. **Bovio G, Piazza V, Ronchi A, Montagna G, et al.**
Trace element levels in adult patients with proteinuria. *Minerva Gastroenterol Dietol.* 2007;53:329-36.
36. **Niel O, Thouret MC, Bérard E.**
Anemia in congenital nephrotic syndrome: role of urinary copper and ceruloplasmin loss. *Blood.* 2011;117(22):6054-5.
37. **Shah KN, Yan AC.**
Acquired zinc deficiency acrodermatitis associated with nephrotic syndrome. *Pediatr Dermatol.* 2008;25(1):56-9.
38. **Kraut JA, Madias ME.**
Consequences and therapy of the metabolic acidosis of chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2011;26:19-28.
39. **Shah SN, Abramowitz M, Hostetter TH, Melamed ML.**
Serum bicarbonate levels and the progression of kidney disease: a cohort study. *Am J Kidney Dis.* 2009;54:270-7.
40. **Brito-Ashurst I, Varaganam M, Raftery MJ, Yaqoob MM.**
Bicarbonate supplementation slows progression of CKD and improves nutritional status. *J Am Soc Nephrol.* 2009;20(9):2075-84.
41. **Wesson DE, Simoni J, Broglio K, Sheather S.**
Acid retention accompanies reduced GFR in humans and increases plasma levels of endothelin and aldosterone. *Am J Physiol Renal Physiol.* 2011;300(4):F830-7
42. **Berland Y, Dussol B.**
Néphrologie pour l'interne. Fac Med de Marseille ; elsevier ; Paris ; 1998. p268
43. **Ronco P, Debiec H.**
Molecular pathomechanisms of membranous nephropathy: from Heymann nephritis to alloimmunization. *J Am Soc Nephrol.* 2005 May;16(5):1205-13.

44. **Das P, Sharma A, Gupta R, Agarwal SK, Bagga A, Dinda AK, et al.**
Histomorphological classification of focal segmental glomerulosclerosis: A critical evaluation of clinical, histologic and morphometric features. Saudi J Kidney Dis Transplant. 2012;23(5):1008.
45. **Rich AR.**
A hitherto undescribed vulnerability of the juxtamedullary glomerulonephrosis in lipid. Bull Johns Hopkins Hosp. 1957 Apr;100(4):173-86.
46. **D'Agati VD, Kaskel FJ, Falk RJ.**
Focal segmental glomerulosclerosis. N Engl J Med. 2011;365(25):2398-411.
47. **WestCD, McAdamsAJ.**
Membranoproliferative glomerulo nephritis. In : Massry SG, Glassock RJ eds. Textbook of nephrology. Baltimore: Williams and Wilkins, 1983:46-52
48. **Weening J, D'Agati V, Schwartz M.**
The classification of glomerulo-nephritis in systemic lupus erythematosus revisited. J Am Soc Nephrol 2004;15:241-50.
49. **Glennier GG Amyloid deposits and amyloidosis.**
The β -fibrilloses (first of two parts). N Engl J Med 1980 ; 302 : 1283-1292
50. **Noël LH, Droz D, Ganeval D**
Immunohistochemical characterization of renal amyloidosis. Am J Clin Pathol 1987 ; 87 : 756-761
51. **Bidhu Bhushan Das, Amaresh Chandra Shaha, Md. Zakir Hossain.**
Histopathological Types in Adult Nephrotic Syndrome. Saudi J Kidney Dis Transpl 2016;27(3):576-580.
52. **Vishal Golay, Mayuri Trivedi, Anila Abraham Kurien, Dipankar Sarkar, Arpita Roychowdhary and Rajendra Pandey.**
Spectrum of Nephrotic Syndrome in Adults: Clinicopathological Study from a Single Center in India. Renal Failure, 2013; 35(4): 487-491
53. **BAH Alpha Oumar, KABA Mohamed Lamine, TOLNO Abou**
MALI MEDICAL 2013 TOME XXVIII N°4: Nephrotic syndrom in adults: anatomopathological aspects

54. **Préneuf H.**
Néphropathies diabétiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie, 18-055-A-10, 2011.
55. **DIOP B, BAO O & SANKALE M –**
Le syndrome néphrotique dans un service de Médecine interne à Dakar. Méd Afr Noire, 1976, 23, 361-367
56. **Md. Ghulam Yusuf¹, Bidhu Bhushan Das², Amaresh Chandra Shaha², Md. Zakir Hossain² Saudi J**
Kidney Dis Transpl 2016;27(3):576-580
57. **Vishal Golay¹, Mayuri Trivedi¹, Anila Abraham Kurien², Dipan kar Sar kar¹, Arpita Roychowdhary¹ and Rajendra Pandey¹**
Renal Failure, 2013; 35(4): 487-491
58. **Swaminathan S, Leung N, Lager DJ et al.**
Changing incidence of glomerular disease in Olmsted County, Minnesota: A 30-year renal biopsy study. Clin J Am Soc Nephrol 2006;1(3):483-87
59. **Hanko JB, Mullan RN, O'Rourke DM et al.**
The changing pattern of adult primary glomerular disease. Nephrol Dial Transplant 2009;24(10):3050-54
60. **Audard V, Zhang S -y., Copie-Bergman C, Rucker-Martin C, Ory V, Candelier M, et al.**
Occurrence of minimal change nephrotic syndrome in classical Hodgkin lymphoma is closely related to the induction of c-mip in Hodgkin-Reed Sternberg cells and podocytes. Blood. 2010 May 6;115(18):3756-62.
61. **Feehally J, Johnson RJ.**
Introduction to glomerular disease, clinical presentations. In: Johnson RJ, Feehally J, editors. Comprehensive clinical nephrology. London: CV Mosby; 2000. p. 1-14.
62. **Glassock RJ.**
Secondary membranous glomerulonephritis. Nephrol Dial Transplant 1992; 7 (suppl1): 64-71.
63. **Wasserstein AG.**
Membranous glomerulonephritis. J Am Soc Nephrol 1997;8:664-74.

64. **Short CD, Feehally J, Gokal R, Mallick NP.**
Familial membranous nephropathy. *BMJ* 1984;289:1500.
65. **GuellaA, AkhtarM, RoncoP.**
Idiopathic membranous nephropathy in identical twins. *Am J Kidney Dis* 1997;29:115–8.
66. **Freedman BI, Beverly JS, Dunston GM, Heise EH.**
HLA associations in end-stage renal disease due to membranous glomerulonephritis: HLA-DR3 associations with progressive renal injury. *Am J Kidney Dis* 1994;23:797–802.
67. **Reichert LJ, Koenen RA, Wetzels JF.**
Prognostic factors in idiopathic membranous nephropathy. *Am J Kidney Dis* 1998;31:1–1.
68. **Pardo V, Straus J, Kramer H, Ozawa T, Mcintosh RM.**
Nephropathy associated with sickle cell anemia: an autologous immune complex nephritis. II. Clinicopathologic study of seven patients. *Am J Med* 1975;59:650–659
69. **Brandt K, Cathcart ES, Cohen AS.**
A clinical analysis of the course and prognosis of forty-two patients with amyloidosis. *Am J Med* 1968;44:955–69.
70. **Lachmann HJ, Goodman HJ, Gilbertson JA, Gilbertson JA, Gallimore JR, Sabin CA, Gillmore JD, et al.**
Natural history and outcome in systemic AA amyloidosis. *N Engl J Med* 2007;356:2361–71.
71. **Tuglular S, Yalcinkaya F, Paydas S, Oner A, Utas C, Bozfakioglu S, et al.**
A retrospective analysis for a etiology and clinical findings of 287 secondary amyloidosis cases in Turkey. *Nephrol Dial Transplant* 2002;17:2003–5.
72. **Gertz MA, Kyle RA.**
Secondary systemic amyloidosis: response and survival in 64 patients. *Medicine* 1991;70:246–56.
73. **Lachmann HJ, Gilbertson JA, Gillmore JD, Hawkins PN, Pepys MB.**
Unicentric Castleman's disease complicated by systemic AA amyloidosis: a curable disease. *QJM* 2002;95:211–8.
74. **KDIGO Clinical practice guidelines for glomerulonephritis.**
Kidney Int Supplements 2012;2,156–62

75. **Brater DC.**
Diuretic therapy. *N Engl J Med.* 1998;399:387-95
76. **de Seigneux S, Martin PY.**
Management of patients with nephrotic syndrome. *Swiss Med Wkly* 2009;139:416-22
77. **Upadhyay A, Earley A, Haynes SM, Uhlig K.**
Systematic review: blood pressure target in chronic kidney disease and proteinuria as an effect modifier. *Ann Intern Med* 2011;154:541-48
78. **Weiner DE, Tighiouart H, Levey AS, Elsayed E, Griffith JL, Salem DN et al.**
Lowest systolic blood pressure is associated with stroke in stages 3 to 4 chronic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 2007;18:960-6
79. **Remuzzi G, Benigni A, Remuzzi A.**
Mechanisms of progression and regression of renal lesions of chronic nephropathies and diabetes. *J Clin Invest* 2006;116:288-96
80. **Catapano F, Chiodini P, De Nicola L, Minutolo R, Zamboli P, Gallo C et al.**
Antiproteinuric response to dual blockade of the renin-angiotensin system in primary glomerulonephritis: meta-analysis and metaregression. *Am J Kidney Dis* 2008;52:475- 85
81. **Yusuf S, Diener HC, Sacco RL, Cotton D, Ounpuu S, Lawton WA et al.**
Telmisartan to prevent recurrent stroke and cardiovascular events. *N Engl J Med* 2008;359:1225-37
82. **Parving HH, Brenner BM, McMurray JJ, de Zeeuw D, Haffner SM, Solomon SD et al.**
Cardiorenal end points in a trial of aliskiren for type 2 diabetes. *N Engl J Med* 2012;367:2204-13
83. **Shavit L, Lifschitz MD, Epstein M.**
Aldosterone blockade and the mineralocorticoid receptor in the management of chronic kidney disease: current concepts and emerging treatment paradigms. *Kidney Int* 2012;81:955-68
84. **Glassock RJ.**
Prophylactic anticoagulation in nephrotic syndrome: a clinical conundrum. *J Am Soc Nephrol* 2007;18:2221-5
85. **Lionaki S, Derebail VK, Hogan SL, Barbour S, Lee T, Hladunewich M et al.**
Venous thromboembolism in patients with membranous nephropathy. *Clin J Am Soc Nephrol* 2012;7:43-51

- 86. Ruggenti P, Gaspari F, Perna A, Remuzzi G.**
Cross sectional longitudinal study of spot morning urine protein:creatinine ratio, 24 hour urine protein excretion rate, glomerular filtration rate, and end stage renal failure in chronic renal disease in patients without diabetes. *BMJ* 1998;316:504-9
- 87. Korbet SM.**
Management of idiopathic nephrosis in adults, including steroid-resistant nephrosis. *Curr Op in Nephrol Hypertens* 1995; 4: 16976.
- 88. Glassock RJ.**
Therapy of idiopathic nephrotic syndrome in adults. A conservative or aggressive therapeutic approach? *Am J Nephrol* 1993; 13:422-8
- 89. Meyrier A, Condamin MC, Broneer D.**
Treatment of adult idiopathic nephrotic syndrome with cyclosporin A: minimal-change disease and focal-segmental glomerulosclerosis. Collaborative Group of the French Society of Nephrology. *Clin Nephrol* 1991;35(suppl1): S37-S42.
- 90. Cattran DC, Alexopoulos E, Heering P, Hoyer PF, Johnston A, Meyrier A, et al.**
Cyclosporin in idiopathic glomerular disease associated with the nephrotic syndrome: workshop recommendations. *Kidney Int* 2007;72:1429-47.
- 91. Nolasco F, Cameron JS, Heywood EF, Hicks J, Ogg C, Williams DG.**
Adult-onset minimal change nephrotic syndrome: long-term follow up. *Kidney Int* 1986; 29:1215-23.
- 92. Ruggenti P, Mosconi L, Vendramin G, Moriggi M, Remuzzi A, Sangalli F, et al.**
ACE inhibition improves glomerular size selectivity in patients with idiopathic membranous nephropathy and persistent nephrotic syndrome. *Am J Kidney Dis* 2000;35:381-91.
- 93. Ferder L, Inserra F, Daccordi H, Smith RD.**
Enalapril improved renal function and proteinuria in chronic glomerulonephritis. *Nephron* 1990; 55(suppl1):90-5.
- 94. Catapano F, Chiodini P, De Nicola L, Minutolo R, Zamboli P, Gallo C, et al.**
Antiproteinuric response to dual blockade of the renin-angiotensin system in primary glomerulonephritis: meta-analysis and meta-regression. *Am J Kidney Dis* 2008;52:475-85.

95. **Rayner BL, Byrne MJ, van Zyl Smit R.**
A prospective clinical trial comparing the treatment of idiopathic membranous nephropathy and nephrotic syndrome with simvastatine and diet versus diet alone. Clin Nephrol 1996;46:219-24.
96. **Kyle RA, Gertz MA**
Primary systemic amyloidosis : clinical and laboratory features in 474 cases. Semin Hematol 1995 ; 32 : 45-59
97. **Ponticelli C, Altieri P, Scolari F, Passerini P, Roccatello D, Cesana B, et al.**
A randomized study comparing methylprednisolone plus chlorambucil versus methylprednisolone plus cyclophosphamide in idiopathic membranous nephropathy. J Am Soc Nephrol 1998;9: 444-50.
98. **Nayagam L S, Ganguli A, Rathi M, Kohli H S, Gupta K L, Joshi K, et al.**
Mycophenolate mofetil or standard therapy for membranous nephropathy and focal segmental glomerulosclerosis: a pilot study. Nephrol Dial Transplant 2007;23:1926-30.
99. **Chan TM, Lin AW, Tang SC, Qian JQ, Lam MF, Ho YW, et al.**
Prospective controlled study on mycophenolate mofetil and prednisolone in the treatment of membranous nephropathy with nephrotic syndrome. Nephrol 2007;12:576-81
100. **Ponticelli C, Passerini P, Salvadori M, Manno C, Viola B F, Pasquali S, et al.**
A randomized pilot trial comparing methylprednisolone plus a cytotoxic agent versus synthetic adrenocorticotrophic hormone in idiopathic membranous nephropathy. Am J Kidney Dis 2006;47: 233-40.
101. **Alexopoulos E, Papagianni A, Tselamashvili M, Leontsini M, Memmos D.**
Induction and long term treatment with cyclosporine in membranous nephropathy with the nephrotic syndrome. Nephrol Dial Transplant 2006;21:3127-32.
102. **Praga M, Barrio V, Juarez G F, Luno J.**
for the grupo espanol de estudio de la nefropatia membranosa. Tacrolimus monotherapy in membranous nephropathy: a randomized controlled trial. Kidney Int 2007;71: 924-30.
103. **Ballarin J, Poveda R, Ara J, Perez L, Calero F, Grinyo JM, et al.**
Treatment of idiopathic membranous nephropathy with the combination of steroids, tacrolimus and mycophenolatemofetil: result of a pilot study. Nephrol Dial Transplant 2007;22:3196-201.

104. **Levin A.**
Management of membranoproliferative glomerulonephritis: evidence-based recommendations. *Kidney Int [suppl]*1999;70:41–46
105. **Cattran DC, Alexopoulos E, Heering P, Hoyer PF, Johnston A, Meyrier A, et al.**
Cyclosporin in idiopathic glomerular disease associated with the nephrotic syndrome: workshop recommendations. *Kidney Int*2007;72:1429–47.
106. **Duncan N, Dhaygude A, Owen J, Cairns T D, Griffith M, McLean AG, et al.**
Treatment of focal and segmental glomerulosclerosis in adults with tacrolimus monotherapy. *Nephrol Dial Transplant* 2004;19: 3062–7.
107. **Austin 3rd HA, Klippel JH, Balow JE, le Riche NG, Steinberg AD, Plotz PH, et al.**
Therapy of lupus nephritis. Controlled trial of prednisone and cytotoxic drugs. *N Engl J Med* 1986;314:614–9.
108. **Steinberg AD, Steinberg SC.**
Long-term preservation of renal function in patients with lupus nephritis receiving treatment that includes cyclophosphamide versus those treated with prednisone only. *Arthritis Rheum* 1991;34:945–50.
109. **Grootscholten C, Ligtenberg G, Hagen EC, van den Wall Bake AW, de Glasvos JW, Bijl M, et al.**
Azathioprine/ methylprednisolone versus cyclophosphamide in proliferative lupus nephritis: A randomized controlled trial. *Kidney Int* 2006;70:732–42.
110. **Henderson L, Masson P, Craig JC, Flanc RS, Roberts MA.**
Treatment for lupus nephritis. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;(12):CD002922.
111. **Houssiau FA, D’Cruz D, Sangle S, Remy P, Vasconcelos C, MAINTAIN Nephritis Trial Group.**
Azathioprine versus mycophenolatemofetil for long-term immunosuppression in lupus nephritis: results from the MAINTAIN Nephritis Trial. *Ann Rheum Dis* 2010;69:2083.
pus nephritis: A randomized controlled trial. *Kidney Int* 2006;70:732–42
112. **Houssiau FA, Vasconcelos C, D’Cruz D, Sebastiani GD, de Ramon Garrido E, Danieli MG, et al.**
The 10-year follow-up data of the EuroLupus Nephritis Trial comparing low-dose and high-dose intravenous cyclophosphamide. *Ann Rheum Dis* 2010;69:61–4.
113. **Boumpas DT, Austin 3rd HA, Vaughn EM, Klippel JH, Steinberg AD.**
Controlled trial of pulse methylprednisolone versus two regimens of pulse cyclophosphamide in severe lupus nephritis. *Lancet* 1992;340:741–5.

114. **Dember LM.**
Amyloidosis-associated kidney disease. *J Am Soc Nephrol*, 2006, 17: 3458–3471.
115. **Lachmann HJ, Hawkins PN.**
Systemic amyloidosis. *Curr Opin Pharmacol*, 2006, 6: 1–7.
116. **Dember L, Hawkins PM, Hazenberg BPC et al.**
Eprodisate for the treatment of renal disease in AA amyloidosis. *N Engl J Med*, 2007, 356: 2349–2360.
117. **Bakris GL, Weir MR, Shanifar S, Zhang Z, Douglas J, van Dijk DJ, et al.**
For RENAAL study group. *Arch Intern Med* 2003; 163:1555–65.
118. **Remuzzi G, Macia M, Ruggenti P.**
Prevention and treatment of diabetic renal disease in type 2 diabetes: the BENEDICT study. *J Am Soc Nephrol* 2006; 17:S90–S97.
119. **Schrier R W, Estacio R O, Esler A, Mehle rP.**
Effects of aggressive blood pressure control in normotensive type 2 diabetic patients on albuminuria, retinopathy and strokes. *Kidney Int*2002;61:1086–97.
120. **Writing Team for the Diabetes Control and Complications Trial/Epidemiology of Diabetes Interventions and Complications Research Group (DCCT).**
Effect of intensive therapy on the microvascular complications of type 1 diabetes mellitus. *JAMA* 2002; 287:2563–9.
121. **Joss N, Ferguson C, Brown C, Deighan CJ, Paterson KR, Boulton Jones J M.**
Intensified treatment of patients with type 2 diabetes mellitus and overt nephropathy. *QJM*2004;97:219–27.
122. **A fssaps.**
Prise en charge thérapeutique du patient dyslipidémique, Mars 2005.
http://www.afssaps.fr/var/afssaps_site/storage/original/application/da2c055ce7845afe44d7aaca7c3f4de8.pdf.
123. **British Medical Journal** 1970; 3:421.
124. **Meyrier A., Simon P.**
1987. Traitement des syndromes néphrotiques corticorésistants de l'adulte. In : Crosnier J., Funck-Brentano J.L., Bach J.F., Grünfeld J.P., éd. *Actualités néphrologiques de l'hôpital Necker*. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 121–140

125. **Schieppati A, Mosconi L, Perna A, Mecca G, Bertani T, Garattini S, et al.**
Prognosis of untreated patients with membranous nephropathy. *N Engl J Med* 1993;329:85–9.
126. **Pei Y, Cattran D, Greenwood C.**
Predicting chronic renal insufficiency in idiopathic membranous glomerulonephritis. *Kidney Int* 1992;42: 960–6
127. **Reichert LJ, Koene RA, Wetzels JF.**
Prognostic factors in idiopathic membranous nephropathy. *Am J Kidney Dis* 1998;31:1–1.
128. **Johnson RJ, Gretch DR, Couser WG, Alpers CE, Wilson J, Chung M et al.**
Hepatitis C virus-associated glomerulonephritis. Effect of alpha-interferon therapy. *Kidney Int* 1994; 46:1700–1704
129. **Bennett WM, Fassett RG, Walker RG, Fairley KF, D'Apice AJ, Kincaid-Smith P.**
Mesangiocapillary glomerulonephritis type II (dense-deposit disease): clinical features of progressive disease. *Am J Kidney Dis* 1989; 13:469–476
130. **Obici L, Perfetti V, Palladini G et al.**
Clinical aspects of systemic amyloid diseases. *Biochim Biophys Acta*, 2005, 1753: 11–22.
131. **Lachmann HJ, Goodman HJB, Gilbertson JA et al.**
Natural history and outcome in systemic AA amyloidosis. *N Engl J Med*, 2007, 356: 2361–2371.
132. **Gertz MA, Kyle RA.**
Secondary systemic amyloidosis: response and survival in 64 patients. *Medicine (Baltimore)*, 1991, 70: 246–256
133. **Lewis EJ, Hunsicker WR, Berl T, Pohl MA, Lewis JB, et al.**
Renoprotective effect of the angiotensin-receptor antagonist irbesartan in patients with nephropathy due to type 2 diabetes. *N Engl J Med* 2001;345:851–60.
134. **Rossing K, Christensen PK, Hovind P, Tarnow L, Rossing P, Parving HH.**
Progression of nephropathy in type 2 diabetic patients. *Kidney Int* 2004; 66:1596–605.
135. **Cameron JS.**
Lupus nephritis. *J Am Soc Nephrol* 1999;10(2):413–424.

- 136. Houssiau FA.**
Management of lupus nephritis: an update. *J Am Soc Nephrol* 2004;15(10):2694–2704.
- 137. Illei GG, Takada K, Parkin D, Austin HA, Crane M, Yarboro CH et al.**
Renal flares are common in patients with severe proliferative lupus nephritis treated with pulse immunosuppressive therapy: long-term follow up of a cohort of 145 patients participating in randomized controlled studies. *Arthritis Rheum* 2002;46(4):995–1002.
- 138. Sahali D., Audard V., Remy P., Lang P.**
Syndromes néphrotiques. Physiopathologie et prise en charge thérapeutique spécifique chez l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie, 18-039-I-10, 2010.
- 139. Hellman RL, Velosa JA, Holley KE, Offord KP, Kyle RA**
Long-term follow-up and response to chemotherapy in patients with light-chain deposition disease. *Am J Kidney Dis* 1992 ; 20 : 34–41

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في انقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة

الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

متلازمة الكلوية عند البالغين: المسببات، العلاج والتطور

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/06/05

من طرف

الأنسة منى العباسي

المزادة 08 أكتوبر 1992 في الدار البيضاء

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

متلازمة الكلوية - المسببات - العلاج - التطور

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

ا. لعواد

أستاذة في أمراض الكلي

و. فضيلي

أستاذة مبرزة في أمراض الكلي

ف. حزميري

أستاذة مبرزة في التشريح المرضي

س. زاوي

أستاذة مبرزة في الصيدلة

السيدة

السيدة

السيدة

السيدة