

# Syndrome néphrotique compliqué

## ESC\_UN\_004\_Overview

### Aperçu général

**Durée du scénario** : 12 à 15 minutes.

**Public cible** : Étudiants de médecine, internes et résidents.

**Résumé** : Patient de 10 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, se présente pour dyspnée et douleur thoracique. Il a un gros membre supérieur gauche et un syndrome œdémateux généralisé. Il s'agit d'une embolie pulmonaire révélant un syndrome néphrotique.

**Objectifs critiques** :

- Poser le diagnostic positif d'une embolie pulmonaire chez l'enfant,
- Établir sa relation avec le syndrome néphrotique,
- Penser aux diagnostics différentiels,
- Considérer les investigations complémentaires,
- Entreprendre les mesures thérapeutiques initiales.

# Syndrome néphrotique compliqué

ESC\_UN\_004\_Briefing

## Signes fonctionnels

<b>Patient(e)</b>	:	10 ans, sexe masculin
<b>Data</b>	:	Poids = 28 Kg, Taille = 132 cm
<b>SF</b>	:	gêne respiratoire
<b>Début</b>	:	1 semaine
<b>Signes associés</b>	:	douleur thoracique
<b>Mode d'admission</b>	:	urgences
<b>Signes critiques</b>	:	syndrome œdémateux généralisé

## Antécédents

<b>Médico-chirurgicaux</b>	:	RAS
<b>Toxiques</b>	:	RAS
<b>Allergies</b>	:	RAS

## Signes physiques

<b>Fonction respiratoire</b>	:	FR = 50 c/min, discrète cyanose, SLR, quelques sibilants, SpO2 = 84%
<b>Fonction circulatoire</b>	:	FC = 156 bpm, PA = 80/50 mmHg, pas de pâleur, auscultation difficile, HPM, RHJ
<b>Fonction neurologique</b>	:	GCS = 15/15, agité, pas de déficit, pupilles IR
<b>Examen somatique</b>	:	Syndrome œdémateux généralisé, œdème douloureux du membre supérieur gauche
<b>Glycémie</b>	:	1,1 g/L
<b>Température</b>	:	37,4 °C
<b>BU</b>	:	S++, PR+++, Nitrites-

# Syndrome néphrotique compliqué

ESC\_UN\_004\_Scénario

## Check-list

Équipement	Drogues et Kit
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire	<input type="checkbox"/> Adrénaline
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique	<input type="checkbox"/> Dobutamine
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence	<input type="checkbox"/> Noradrénaline
<input type="checkbox"/> Appareil ECG	<input type="checkbox"/> Héparine
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique	<input type="checkbox"/> HBPM
<input type="checkbox"/> Défibrillateur	<input type="checkbox"/> Alteplase
	<input type="checkbox"/> Prednisolone
	<input type="checkbox"/> Immunosupresseur

## Préparation du simulateur

- Simulateur HF, Junior, sexué masculin
- Voie veineuse périphérique
- Vêtements simples d'un vieux monsieur

## Formateurs

- Instructeur 1 : technicien aux manettes
- Instructeur 2 : briefing et debriefing
- Instructeur 3 : debriefing
- Facilitateur 1 : senior de garde
- Facilitateur 2 : maman de l'enfant

# Syndrome néphrotique compliqué

ESC\_UN\_004\_Scénario

## Baseline

FR = 50  
SpO<sub>2</sub> = 84%  
EtCO<sub>2</sub> = 30

FC = 156  
PA = 80/40  
ECG : S1Q3

Conscient  
Agité

TTT Embolie  
pulmonaire

Interventions

RAS

FC = 140  
PA = 90/50  
SpO<sub>2</sub> = 90%

TTT  
Syndrome  
néphrotique

Non



Oui



# Syndrome néphrotique compliqué

ESC\_UN\_004\_Programmation

## Baseline

FR = 50 c/min, SpO2 = 84%, discrète cyanose, quelques râles sibilants

FC = 156 bpm, PA = 80/40 mmHg, sueurs, pas de pâleur, auscultation difficile

EtCO2 = 30 mmHg

Conscient, agité, sans déficit

## Critical

Instabilité hémodynamique avec un état de choc obstructif

## Landing

FR = 20 c/min, SpO2 = 96%, pas de râles

FC = 110 bpm, PA = 110/70 mmHg

EtCO2 = 35 mmHg

Stabilisation hémodynamique et respiratoire

# Syndrome néphrotique compliqué

ESC\_UN\_004\_Debriefing

## Fiche

- Le syndrome néphrotique est défini par l'association d'une protéinurie > 3 g/jour ou à 50 mg/kg/jour, d'une hypoalbuminémie < 30 g/L et d'une hypoprotidémie < 60 g/L. Les principales étiologies sont primaires : lésions glomérulaires minimes, la hyalinose segmentaire et focale et la glomérulopathie extra-membraneuse. Le syndrome néphrotique peut aussi être secondaire à un diabète, une hypertension artérielle ou une amylose,
- La fuite massive des protéines dans les urines entraîne une hypoprotidémie qui aura pour conséquences : une diminution de la pression oncotique du plasma responsable d'une hypovolémie, des œdèmes et d'un hypoaldostéronisme secondaire, une augmentation de la synthèse hépatique des protéines et des lipoprotéines,
- Le SN est associé à un état d'hypercoagulabilité par plusieurs mécanismes : activation plaquettaire, augmentation du facteur de Willebrand, augmentation de l'agrégation des globules rouges, fuite glomérulaire et hyperconsommation de l'antithrombine III, diminution de l'activité de la protéine S, augmentation de la synthèse hépatique du fibrinogène et des facteurs V et VII procoagulants, augmentation des lipoprotéines empêchant la fibrinolyse,
- Une embolie pulmonaire chez un enfant peut être révélatrice d'un syndrome néphrotique. Le diagnostic d'embolie pulmonaire chez un enfant se rapproche de celui de l'adulte, avec une meilleure place pour l'angio-IRM comme examen d'imagerie,
- Chez ce type de patients se pose le problème de la réalisation d'une biopsie rénale, alors qu'ils nécessitent une anticoagulation. En cas de syndrome néphrotique pur, sans hématurie, hypertension artérielle ou insuffisance rénale, une corticothérapie d'épreuve peut être réalisée dans l'hypothèse de lésions glomérulaires minimes corticosensibles,
- Dans tous les cas, l'anticoagulation doit être conduite à son terme et maintenue en cas de persistance du syndrome néphrotique avec une albuminémie inférieure à 20 g/L.

## Objectifs techniques

- Poser le diagnostic positif d'une embolie pulmonaire chez l'enfant,
- Établir sa relation avec le syndrome néphrotique,
- Penser aux diagnostics différentiels,
- Considérer les investigations complémentaires,
- Entreprendre les mesures thérapeutiques initiales.

## CRM

- Teamwork
- Leadership
- Communication
- Anticipation
- Workload

	Résultat	Références
<b>Hématies</b>	<b>5.1</b> $10^6/\mu\text{L}$	(3.50-5.30)
<b>Hémoglobine</b>	<b>14.4</b> g/dL	(10.9-13.7)
<b>Hématocrite</b>	<b>42.8</b> %	(34.0-40.0)
<b>VGM</b>	<b>80.3</b> fl	(73.0-86.0)
<b>CCMH</b>	<b>32.6</b> g/dL	(32.0-36.0)
<b>Leucocytes</b>	<b>12.50</b> $10^3/\mu\text{L}$	(7.00-12.00)
<b>Neutrophiles</b>	<b>52.0</b> %	
Soit	<b>7.72</b> $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-6.00)
<b>Eosinophiles</b>	<b>0.6</b> %	
Soit	<b>0.06</b> $10^3/\mu\text{L}$	(0.05-0.30)
<b>Basophiles</b>	<b>0.5</b> %	
Soit	<b>0.01</b> $10^3/\mu\text{L}$	(< 0.01)
<b>Lymphocytes</b>	<b>10.5</b> %	
Soit	<b>4.0</b> $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-5.00)
<b>Monocytes</b>	<b>6.0</b> %	
Soit	<b>0.55</b> $10^3/\mu\text{L}$	(0.10-1.00)
<b>Plaquettes</b>	<b>150</b> $10^3/\mu\text{L}$	(150-400)

# Hémostase

	Résultat	Références
<b>Temps de Quick Patient</b>	<b>11.3 sec</b>	
<b>Taux de prothrombine</b>	<b>92 %</b>	(70-140)
<b>INR</b>		
<b>TCA</b>		
<b>Temps témoin</b>	<b>30 sec</b>	
<b>TCA</b>		
<b>Temps patient</b>	<b>31 sec</b>	(25.0-35.0)
<b>Fibrinogène</b>	<b>3.6 g/L</b>	(2.00-4.00)

# Ionogramme

	Résultat	Références
<b>Sodium (Na<sup>+</sup>)</b>	<b>140</b> mmol/L	(135-145)
<b>Potassium (K<sup>+</sup>)</b>	<b>4,8</b> mmol/L	(3.5-5.5)
<b>Calcium (Ca<sup>2+</sup>)</b>	<b>100</b> mg/L	(90-105)
<b>Chlore (Cl<sup>-</sup>)</b>	<b>103</b> mmol/L	(100-105)
<b>Glycémie</b>	<b>1.10</b> g/L	(0.70-1.10)
<b>Urée</b>	<b>0.66</b> g/L	(0.10-0.50)
<b>Créatinine</b>	<b>14</b> mg/L	(6-12)
<b>GOT (ASAT)</b>	<b>60</b> UI/L	(< 35)
<b>GPT (ALAT)</b>	<b>66</b> UI/L	(5-40)
<b>CRP</b>	<b>10</b> mg/L	(< 10)
<b>Albumine</b>	<b>18</b> g/L	(35-55)

# Ionogramme

	Résultat	Références
Protéinurie	<b>2,8</b> g/24H	(<1,30)

# Gaz du sang

	Résultat	Références
pH	<b>7.56</b>	(7.35-7.45)
CO <sup>2</sup>	<b>30</b> mmHg	(35-45)
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	<b>28</b> mmol/L	(22-26)
PaO <sup>2</sup>	<b>75</b> mmHg	(> 85)
SaO <sup>2</sup>	<b>90</b> %	(95-100)
Lactates	<b>2</b> mmol/L	(< 2)

# Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
<b>Troponine</b>	<b>&lt; 0,03</b> ng/mL	(< 0.01)

# Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
proBNP	800 ng/L	(< 300)

# Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
<b>CPK</b>	<b>100</b> UI/L	(8-150 UI/L)

# Marqueurs biologiques

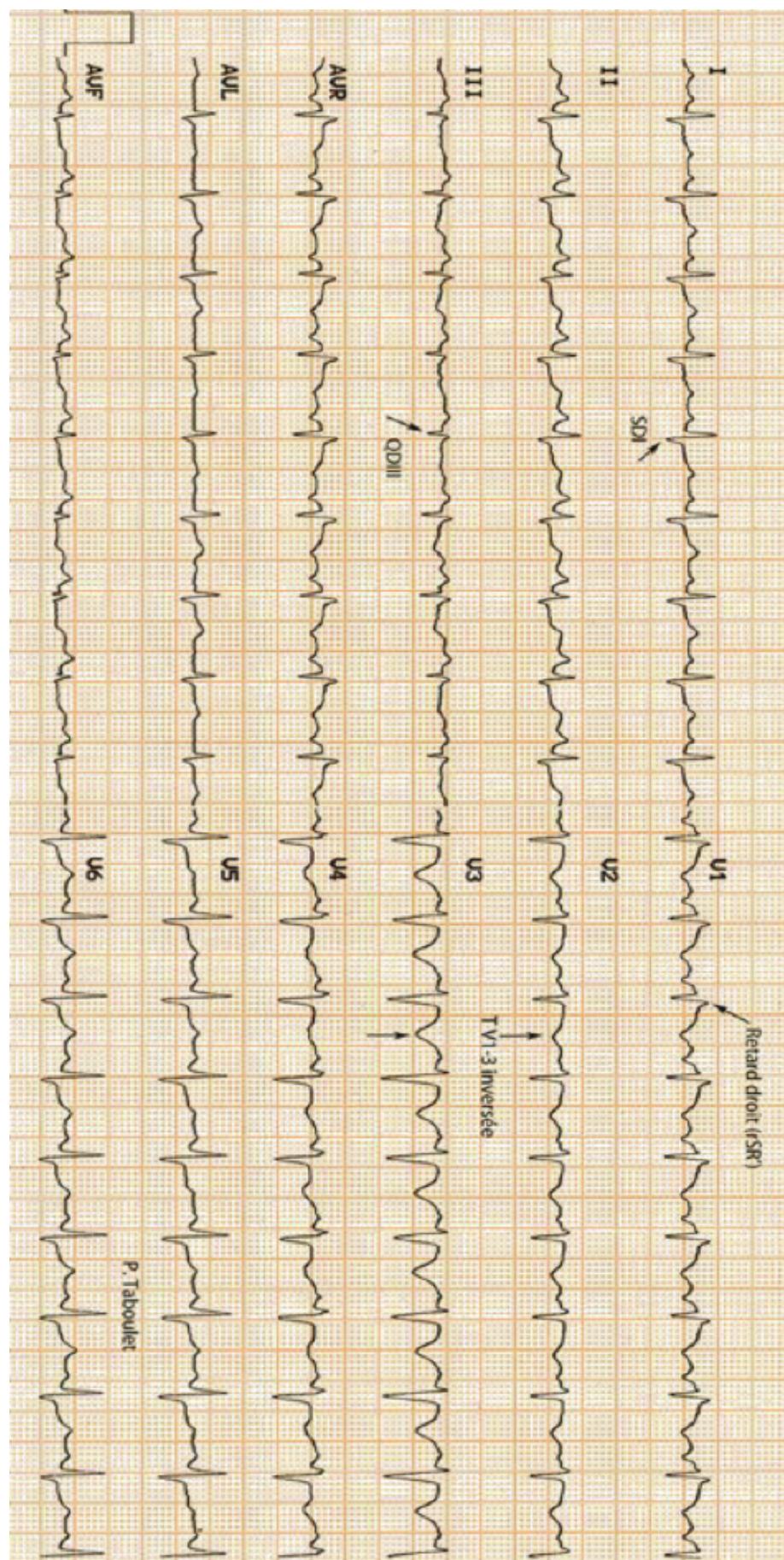
	Résultat	Références
D-dimères	2300 ng/mL	(< 500 ng/L)

# Bilan de thrombophilie

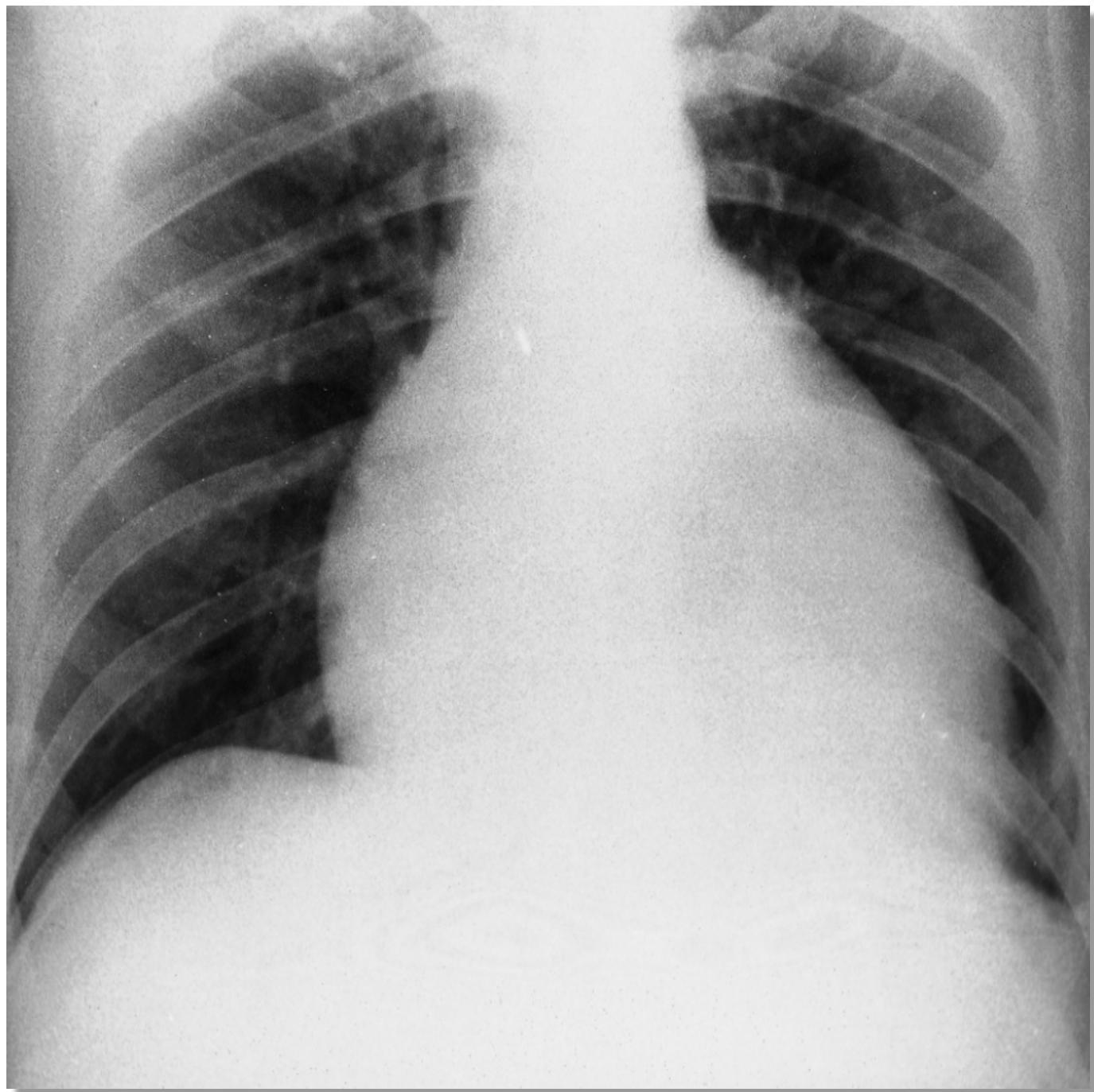
	Résultat	Références
<b>Protéine C</b>	<b>60</b> nmol/L	(48-80)
<b>Protéine S</b>	<b>290</b> nmol/L	(210-420)
<b>ATIII</b>	<b>0,30</b> g/L	(0,21-0,35)
<b>Facteur V</b>	<b>90</b> %	(50-150)

# Sérologies

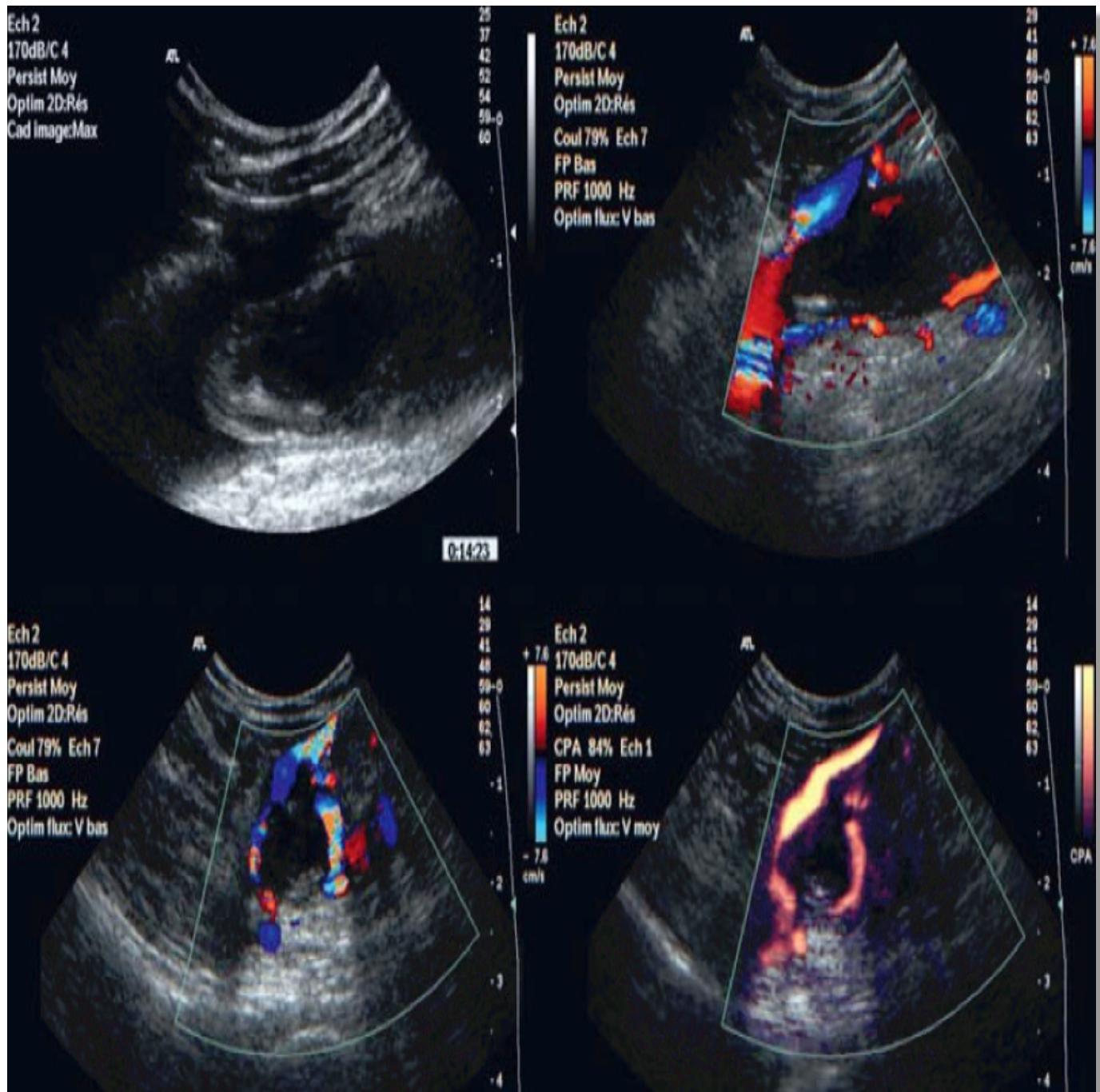
	Résultat	Références
<b>Hépatite B</b>	<b>Négative</b> ---	
<b>Hépatite C</b>	<b>Négative</b> ---	



# Radiographie du Poumon



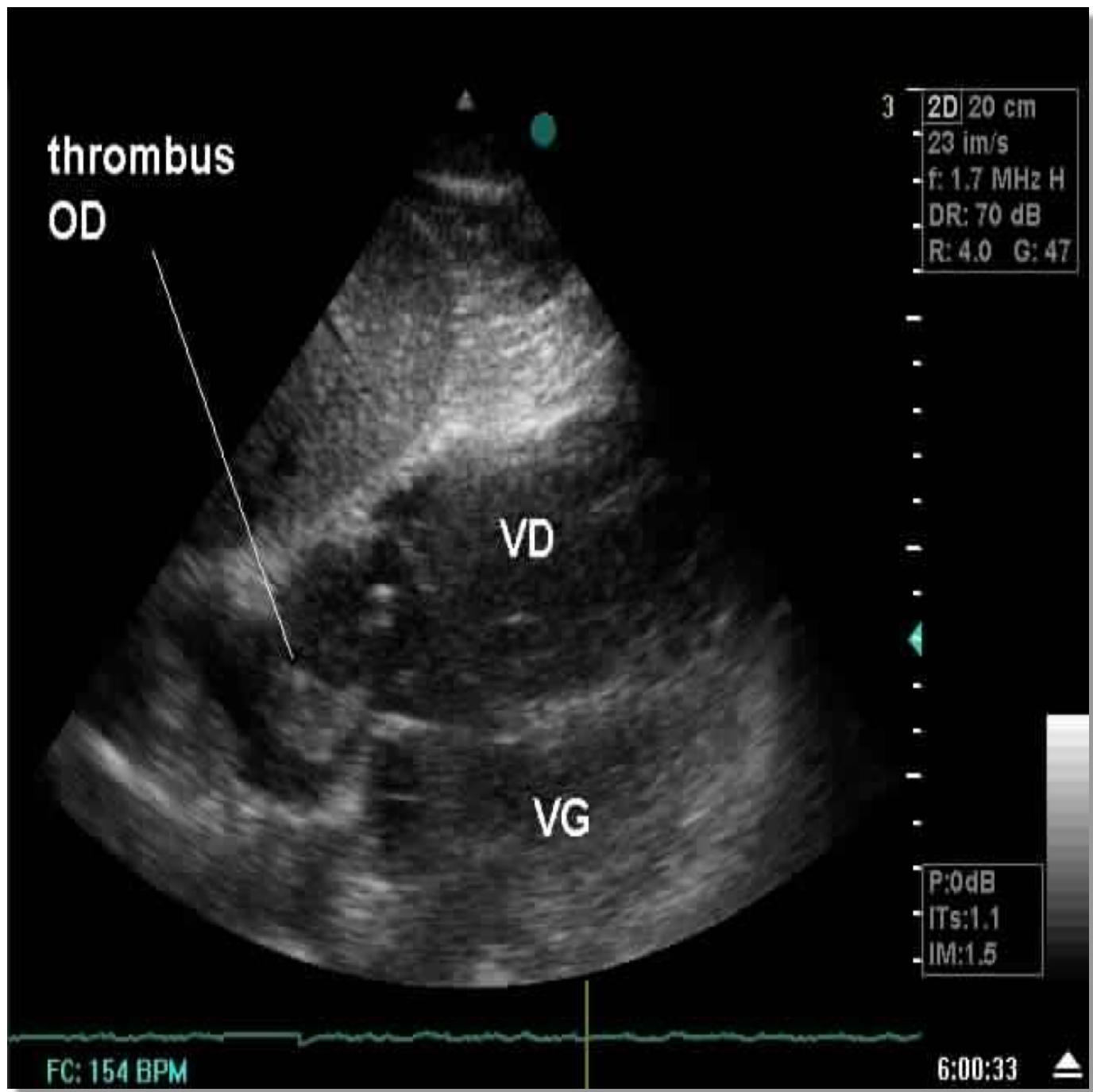
# Échodoppler membres supérieurs



Interprétation :

**Thrombose veineuse profonde du membre supérieur gauche.**

# Échocardiographie



Interprétation :

**Dilatation des cavités droites et thrombus OD.  
Discret épanchement péricardique.**

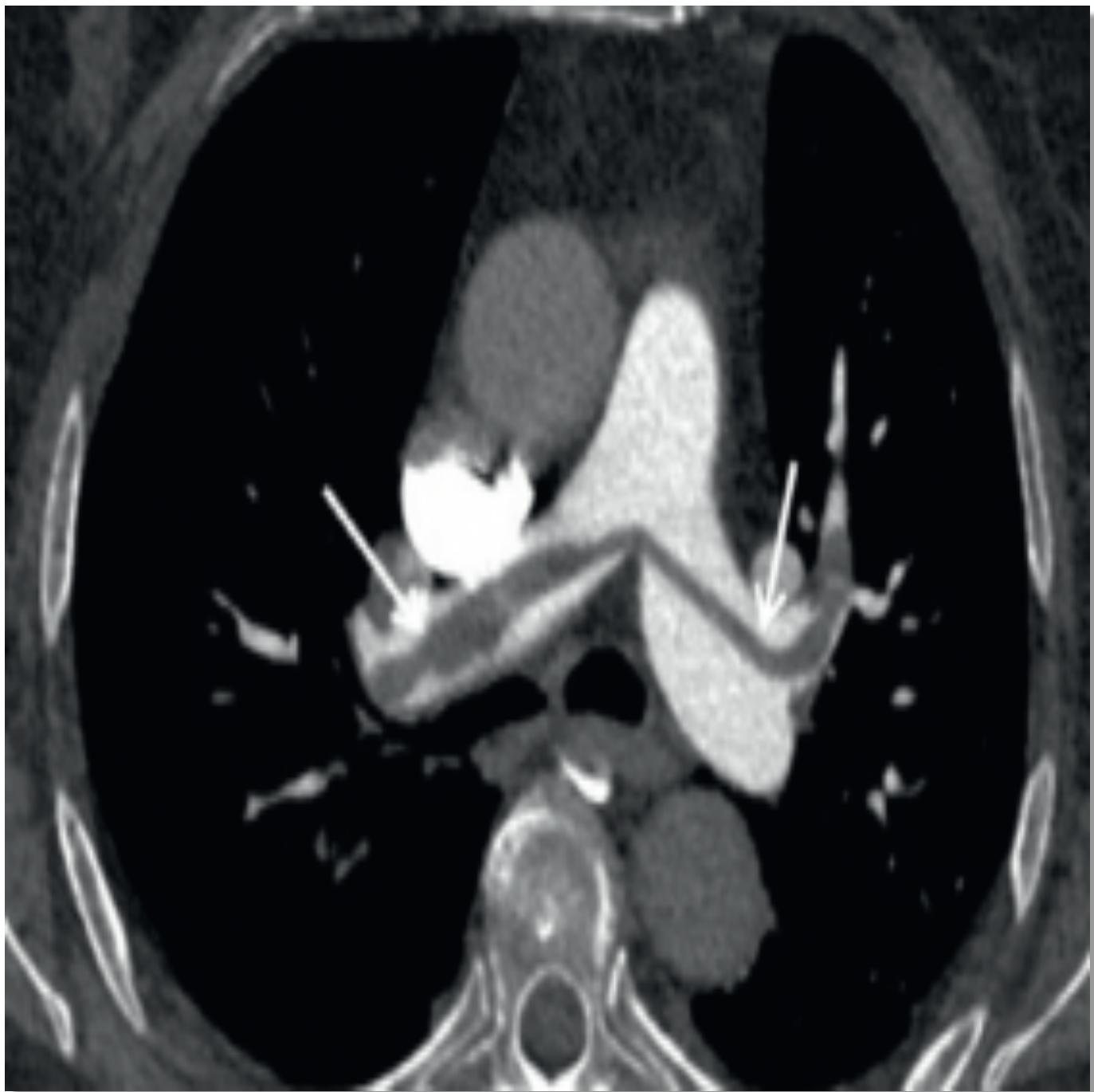
# Angio-TDM thoracique



**Interprétation :**

**Embolie pulmonaire probable.**

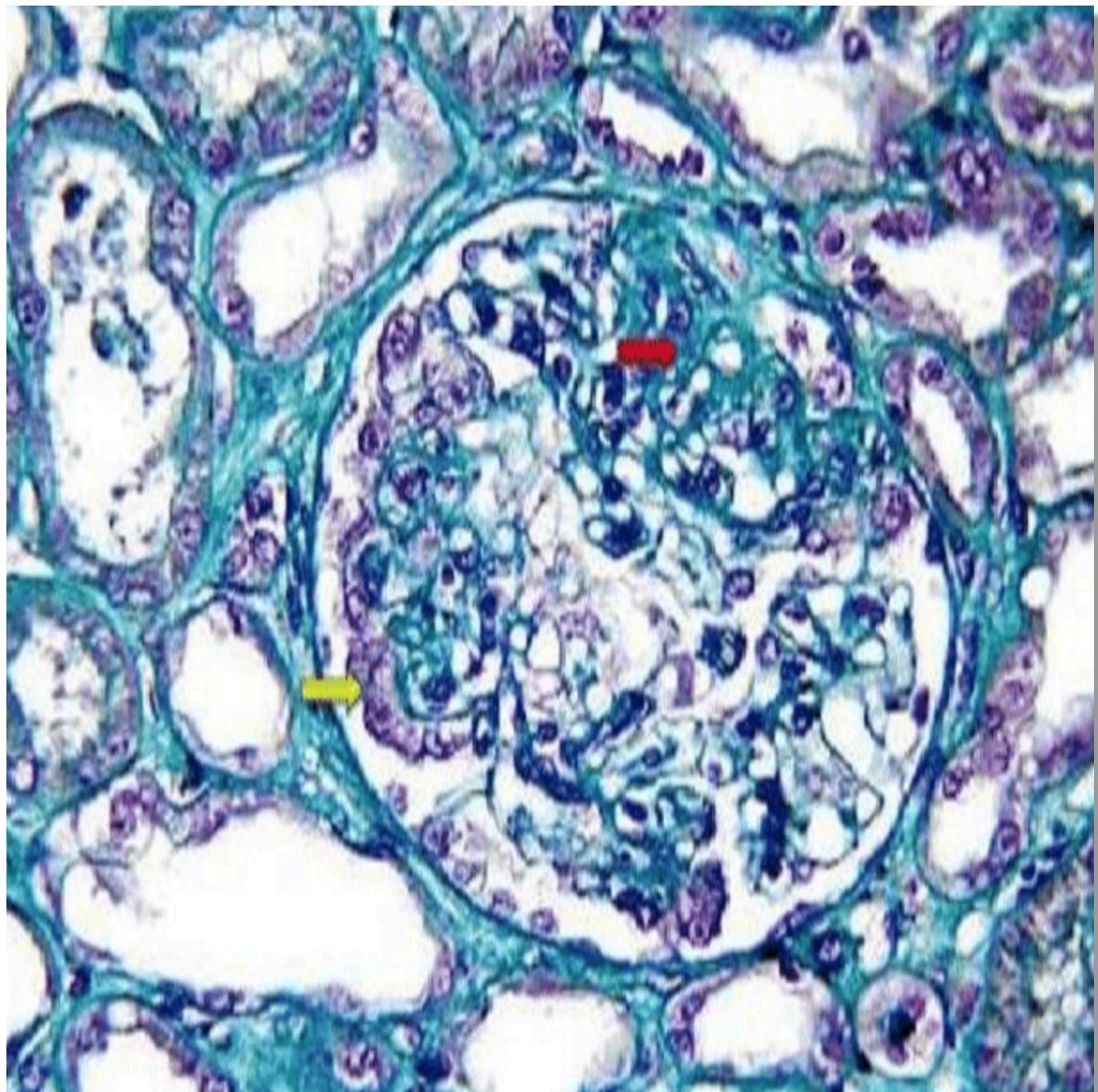
# Angio-IRM thoracique



Interprétation :

**Embolie pulmonaire.**

# Ponction biopsie rénale



Interprétation :

**Hyalinose segmentaire et focale.**