

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

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

Antécédents

Médico-chirurgicaux	:	RAS
Toxiques	:	RAS
Allergies	:	RAS

Signes physiques

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

Syndrome néphrotique compliqué

ESC_UN_004_Scénario

Check-list

Équipement
<input type="checkbox"/> Réanimation respiratoire
<input type="checkbox"/> Réanimation hémodynamique
<input type="checkbox"/> Chariot d'urgence
<input type="checkbox"/> Appareil ECG
<input type="checkbox"/> Moniteur multiparamétrique
<input type="checkbox"/> Défibrillateur

Drogues et Kit
<input type="checkbox"/> Adrénaline
<input type="checkbox"/> Dobutamine
<input type="checkbox"/> Noradrénaline
<input type="checkbox"/> Héparine
<input type="checkbox"/> HBPM
<input type="checkbox"/> Alteplase
<input type="checkbox"/> Prednisolone
<input type="checkbox"/> Immunosuppresseur

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 : sénior de garde
- ☐ Facilitateur 2 : maman de l'enfant

Syndrome néphrotique compliqué

ESC_UN_004_Scénario

Baseline

FR = 50
SpO2 = 84%
EtCO2 = 30

FC = 156
PA = 80/40
ECG : S1Q3

Conscient
Agité

TTT Embolie
pulmonaire

Interventions

RAS

FC = 140
PA = 90/50
SpO2 = 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 hypoaldostérisme 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
Hématies	5.1 $10^6/\mu\text{L}$	(3.50-5.30)
Hémoglobine	14.4 g/dL	(10.9-13.7)
Hématocrite	42.8 %	(34.0-40.0)
VGM	80.3 fl	(73.0-86.0)
CCMH	32.6 g/dL	(32.0-36.0)
Leucocytes	12.50 $10^3/\mu\text{L}$	(7.00-12.00)
Neutrophiles	52.0 %	
Soit	7.72 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-6.00)
Eosinophiles	0.6 %	
Soit	0.06 $10^3/\mu\text{L}$	(0.05-0.30)
Basophiles	0.5 %	
Soit	0.01 $10^3/\mu\text{L}$	(< 0.01)
Lymphocytes	10.5 %	
Soit	4.0 $10^3/\mu\text{L}$	(3.50-5.00)
Monocytes	6.0 %	
Soit	0.55 $10^3/\mu\text{L}$	(0.10-1.00)
Plaquettes	150 $10^3/\mu\text{L}$	(150-400)

Hémostase

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

Ionogramme

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

Ionogramme

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

Gaz du sang

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

Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
Troponine	< 0,03 ng/mL	(< 0.01)

Marqueurs biologiques

	Résultat	Références
proBNP	800 ng/L	(< 300)

Marqueurs biologiques

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

Marqueurs biologiques

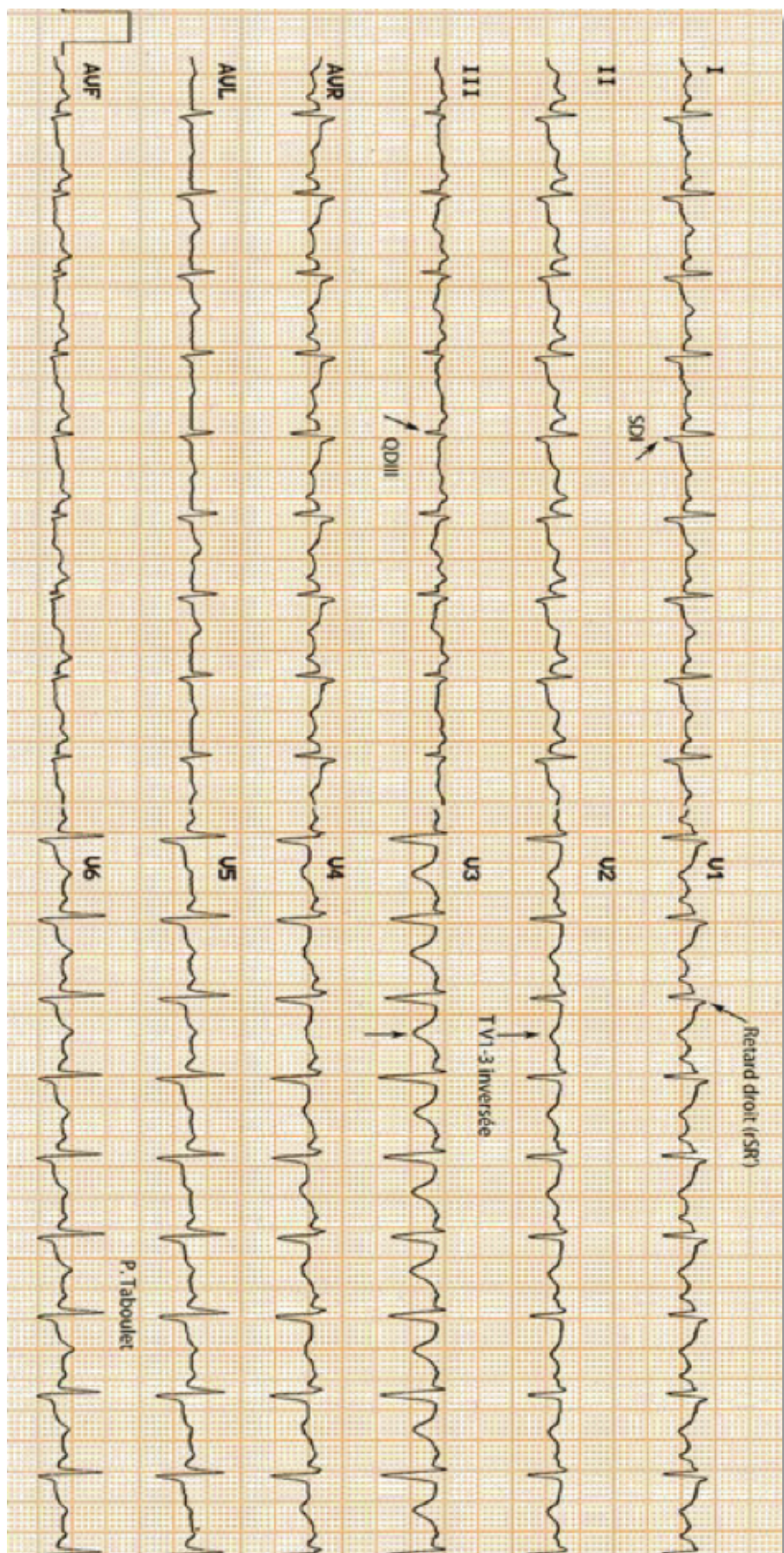
	Résultat	Références
D-dimères	2300 ng/mL	(< 500 ng/L)

Bilan de thrombophilie

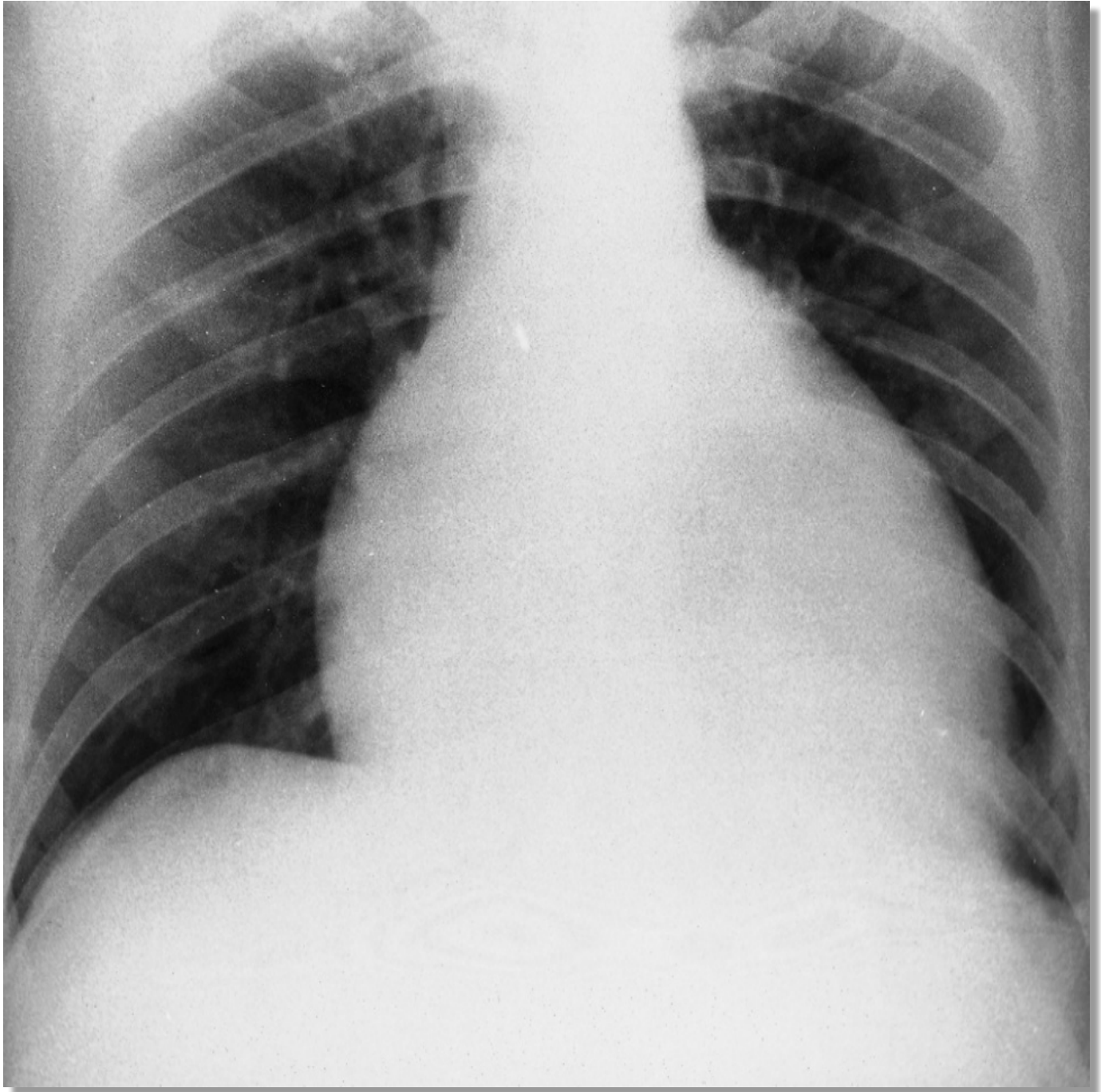
	Résultat	Références
Protéine C	60 nmol/L	(48-80)
Protéine S	290 nmol/L	(210-420)
ATIII	0,30 g/L	(0,21-0,35)
Facteur V	90 %	(50-150)

Sérologies

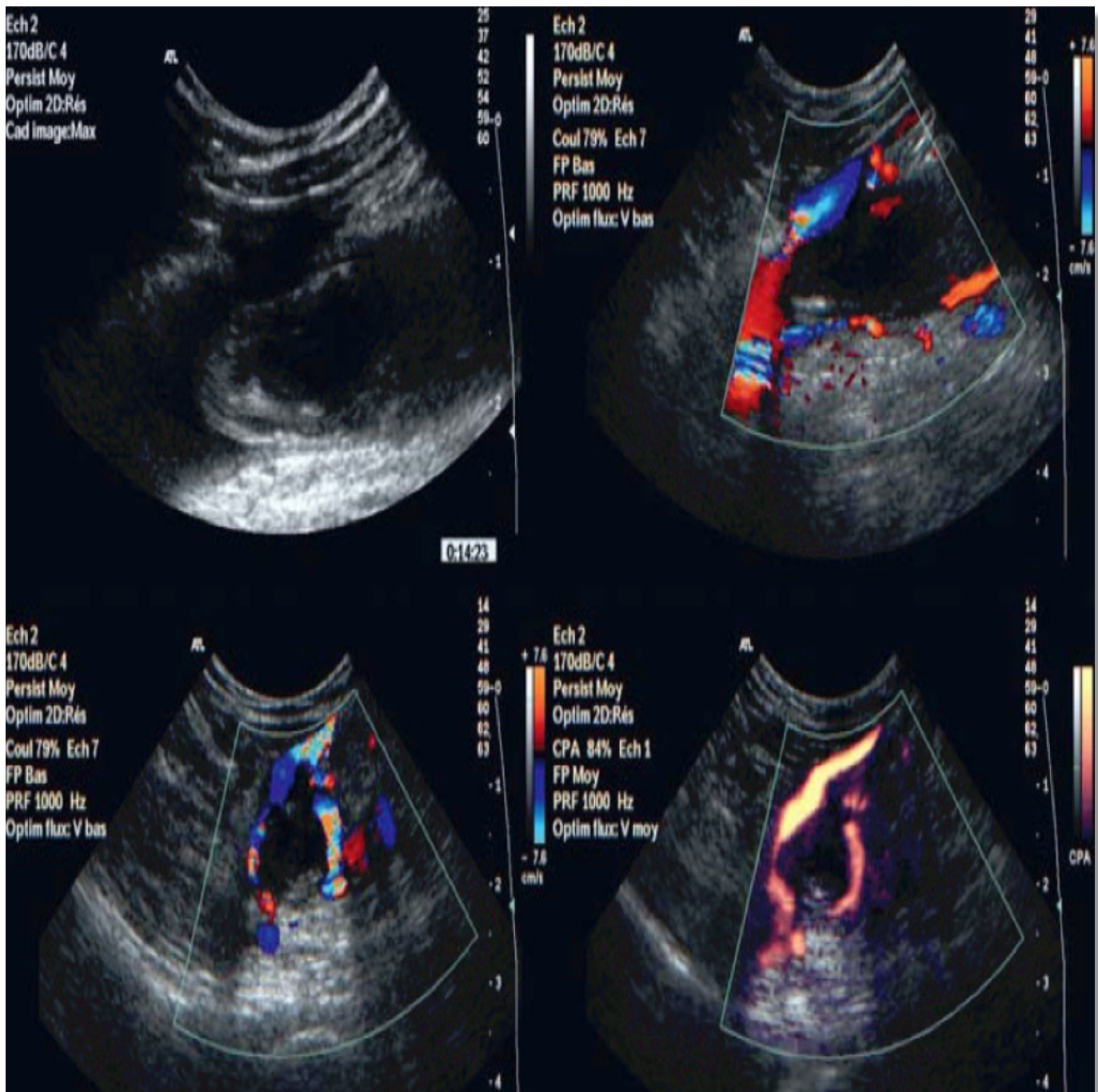
	Résultat	Références
Hépatite B	Négative ---	
Hépatite C	Négative ---	



Radiographie du Poumon



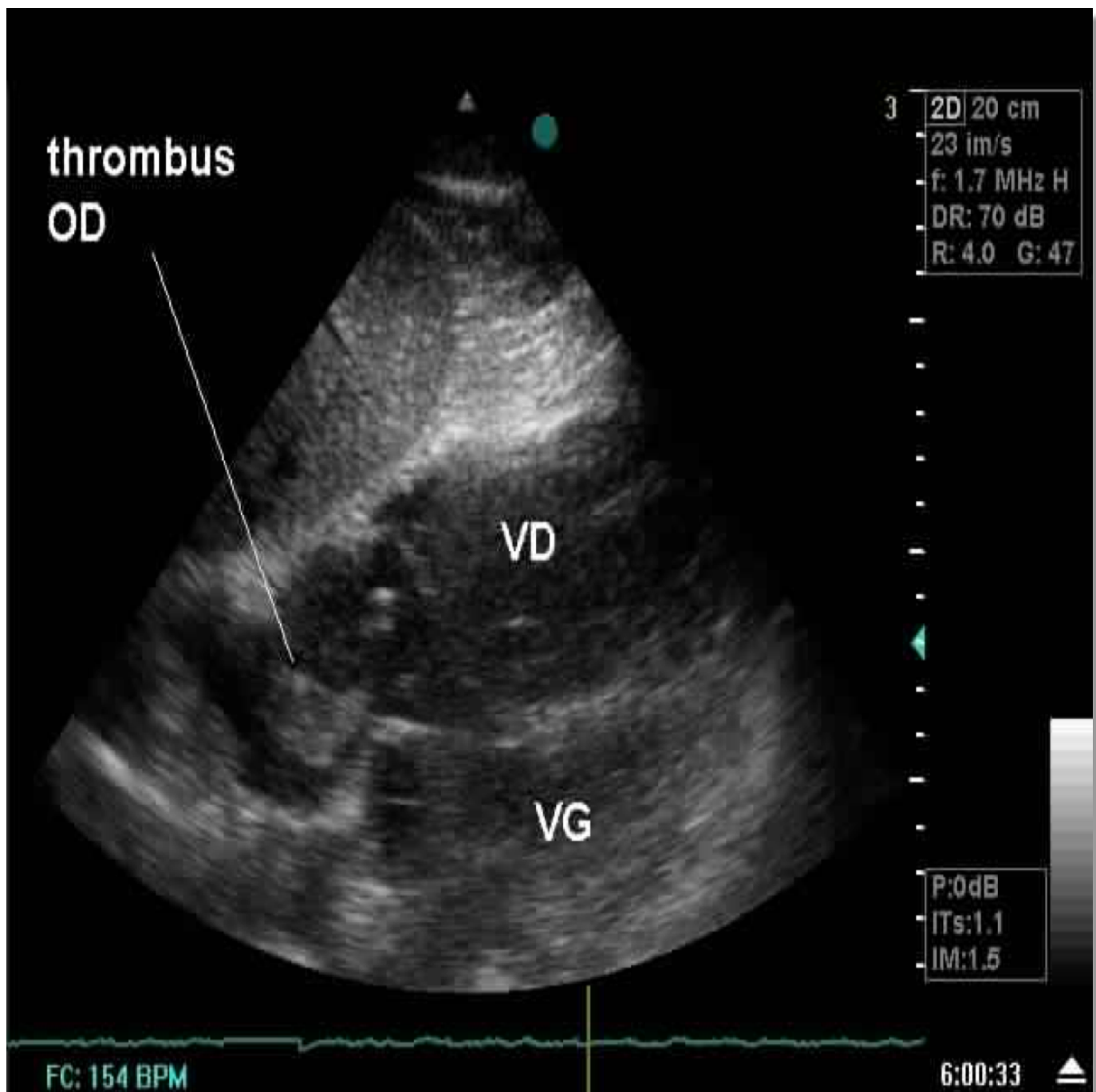
Échodoppler membres supérieurs



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.

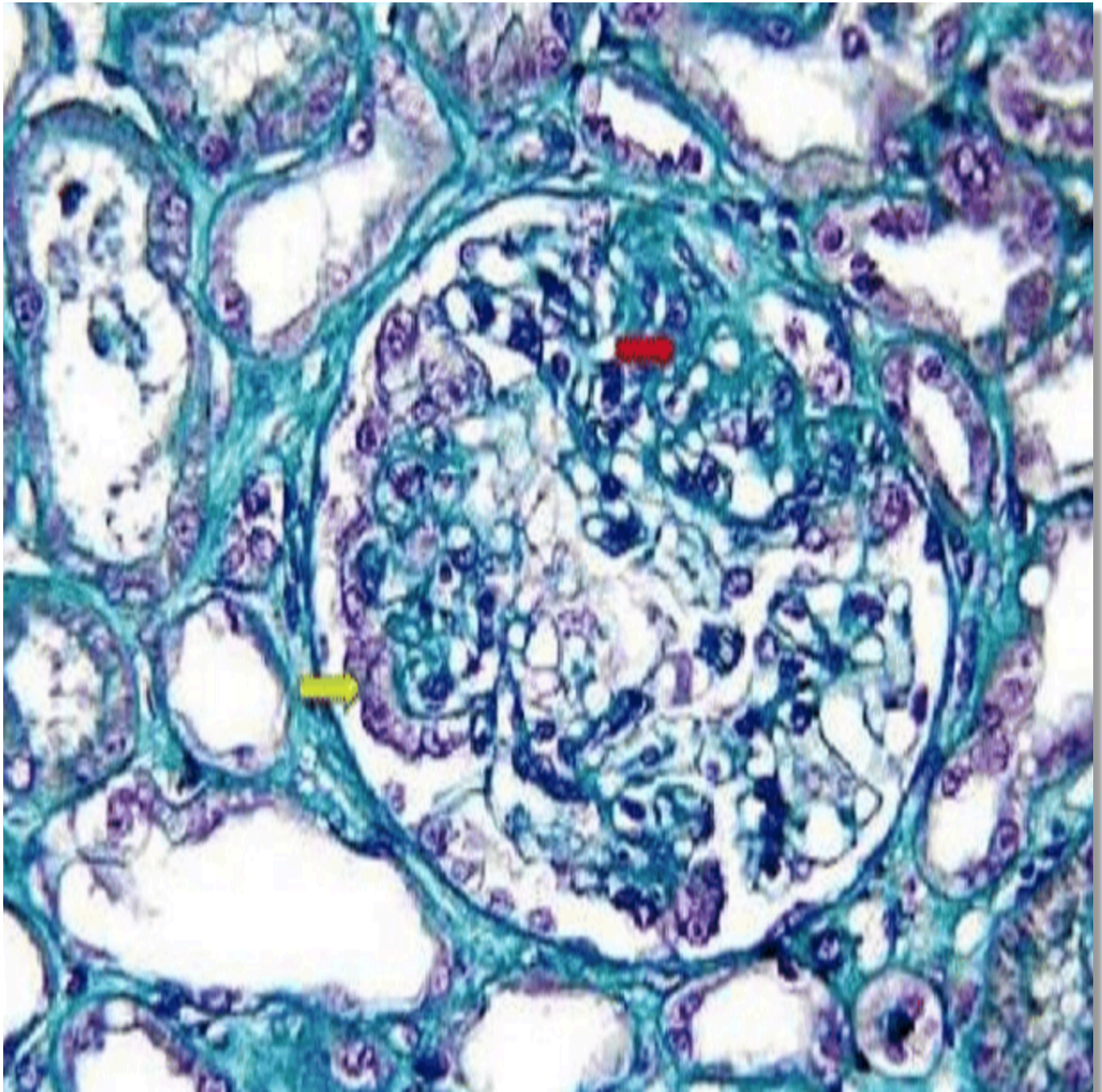
Angio-IRM thoracique



Interprétation :

Embolie pulmonaire.

Ponction biopsie rénale



Interprétation :

Hyalinose segmentaire et focale.