



Qu'est ce qu'un syndrome néphrotique ?

le glomérule, les protéines du sang et de l'urine

Pr Christine Pietrement – CHU de Reims

Société de Néphrologie Pédiatrique

5 novembre 2016

Les substances du corps

Certaines substances présentes dans les êtres vivants sont aussi présentes dans le monde inerte

Ci-dessous la liste des éléments simples qui constituent les substances

Ex : le sodium

Tableau périodique des éléments

Électronégativité (Pauling) — Masse atomique

1 H 1,008 2,1																	2 He 4,00 —
3 Li 6,94 1,0	4 Be 9,01 1,5											5 B 10,81 2,0	6 C 12,01 2,5	7 N 14,01 3,0	8 O 16,00 3,5	9 F 19,00 4,0	10 Ne 20,18 —
11 Na 22,99 0,9	12 Mg 24,31 1,2											13 Al 26,98 1,5	14 Si 28,09 1,8	15 P 30,97 2,1	16 S 32,07 2,5	17 Cl 35,45 3,0	18 Ar 39,95 —
19 K 39,10 1,0	20 Ca 40,08 1,0	21 Sc 44,96 1,3	22 Ti 47,87 1,5	23 V 50,94 1,6	24 Cr 52,00 1,6	25 Mn 54,94 1,5	26 Fe 55,85 1,8	27 Co 58,93 1,8	28 Ni 58,69 1,8	29 Cu 63,55 1,9	30 Zn 65,38 1,6	31 Ga 69,72 1,6	32 Ge 72,63 1,8	33 As 74,92 2,0	34 Se 78,96 2,4	35 Br 79,90 2,8	36 Kr 83,80 3,0
37 Rb 85,47 0,8	38 Sr 87,62 1,0	39 Y 88,91 1,2	40 Zr 91,22 1,4	41 Nb 92,91 1,6	42 Mo 95,96 1,8	43 Tc [98] 1,9	44 Ru 101,07 2,2	45 Rh 102,91 2,2	46 Pd 106,42 2,2	47 Ag 107,87 1,9	48 Cd 112,41 1,7	49 In 114,82 1,8	50 Sn 118,71 1,8	51 Sb 121,76 1,9	52 Te 127,60 2,1	53 I 126,90 2,5	54 Xe 131,29 2,6
55 Cs 132,91 0,7	56 Ba 137,33 0,9	57-71	72 Hf 178,49 1,3	73 Ta 180,95 1,5	74 W 183,84 1,7	75 Re 186,21 1,9	76 Os 190,23 2,2	77 Ir 192,22 2,2	78 Pt 195,08 2,2	79 Au 196,97 2,4	80 Hg 200,59 1,9	81 Tl 204,38 1,8	82 Pb 207,2 1,9	83 Bi 208,98 1,9	84 Po [209] 2,0	85 At [210] 2,2	86 Rn [222] —
87 Fr [223] 0,7	88 Ra [226] 0,9	89-103	104 Rf [267] —	105 Db [268] —	106 Sg [271] —	107 Bh [272] —	108 Hs [277] —	109 Mt [276] —	110 Ds [281] —	111 Rg [280] —	112 Cn [285] —	113 Uut [284] —	114 Fl [289] —	115 Uup [288] —	116 Lv [293] —	117 Uus [294] —	118 Uuo [294] —
57 La 138,91 1,1	58 Ce 140,12 1,1	59 Pr 140,91 1,1	60 Nd 144,24 1,1	61 Pm [145] 1,2	62 Sm 150,36 1,2	63 Eu 151,96 1,1	64 Gd 157,25 1,2	65 Tb 158,93 1,2	66 Dy 162,50 1,2	67 Ho 164,93 1,2	68 Er 167,26 1,2	69 Tm 168,93 1,2	70 Yb 173,05 1,2	71 Lu 174,97 1,3			
89 Ac [227] 1,1	90 Th 232,04 1,3	91 Pa 231,04 1,5	92 U 238,03 1,7	93 Np [237] 1,3	94 Pu [244] 1,3	95 Am [243] 1,3	96 Cm [247] 1,3	97 Bk [247] 1,3	98 Cf [251] 1,3	99 Es [252] 1,3	100 Fm [257] 1,3	101 Md [258] 1,3	102 No [259] 1,5	103 Lr [262] —			

© 2012, Clovis DARRIGAN - Anima-Science / www.darrigan.net - www.anima-science.fr

Les substances du corps

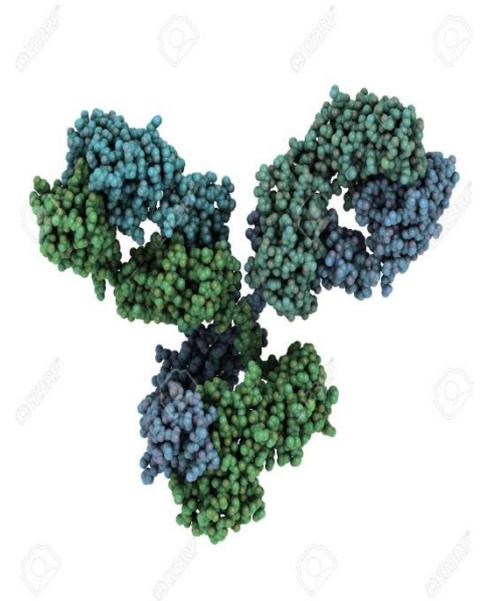
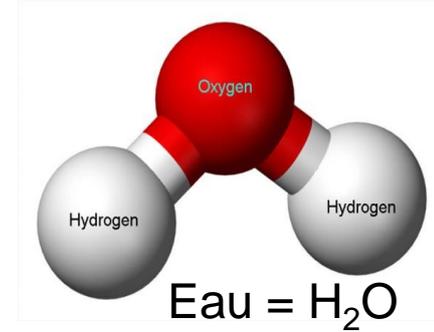
- D'autres substances sont spécifiques aux êtres vivants, comme :
 - Les glucides (sucres)
 - Les lipides (graisses)
 - Les protéines (muscle)
- Ces substances sont complexes elles sont constituées d'éléments simples, ce sont des molécules



ex : protéines : azote, carbone, hydrogène, oxygène

Les substances = molécules

- Caractérisées par :
 - leur dimension = poids moléculaire (PM)
 - leur charge électrique (+ ou -, neutre)
- Unité de mesure du PM est le dalton (d)
- Molécule de toute taille :
 - molécules de petit PM (10 000 d)
 - molécules de haut PM (millions de d)



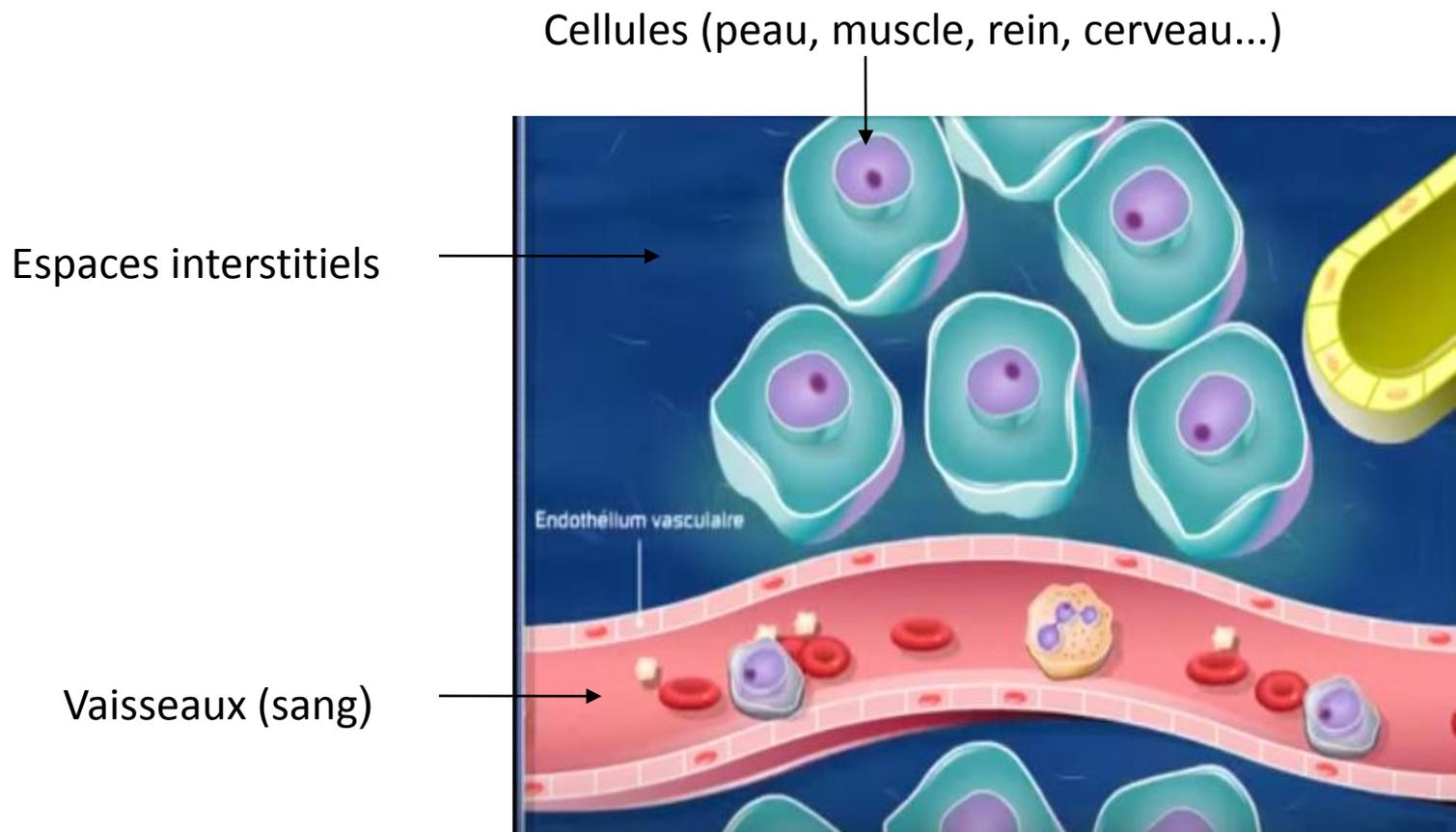
Immunoglobuline = anticorps

Rôles des molécules dans le corps

- Glucides, lipides, protéines, sels minéraux :
construction et fonctionnement de l'organisme
 - Construction des cellules (peau, muscle...), des os...
 - Fonctions de digestion, régulation de la glycémie, défense contre les microbes...

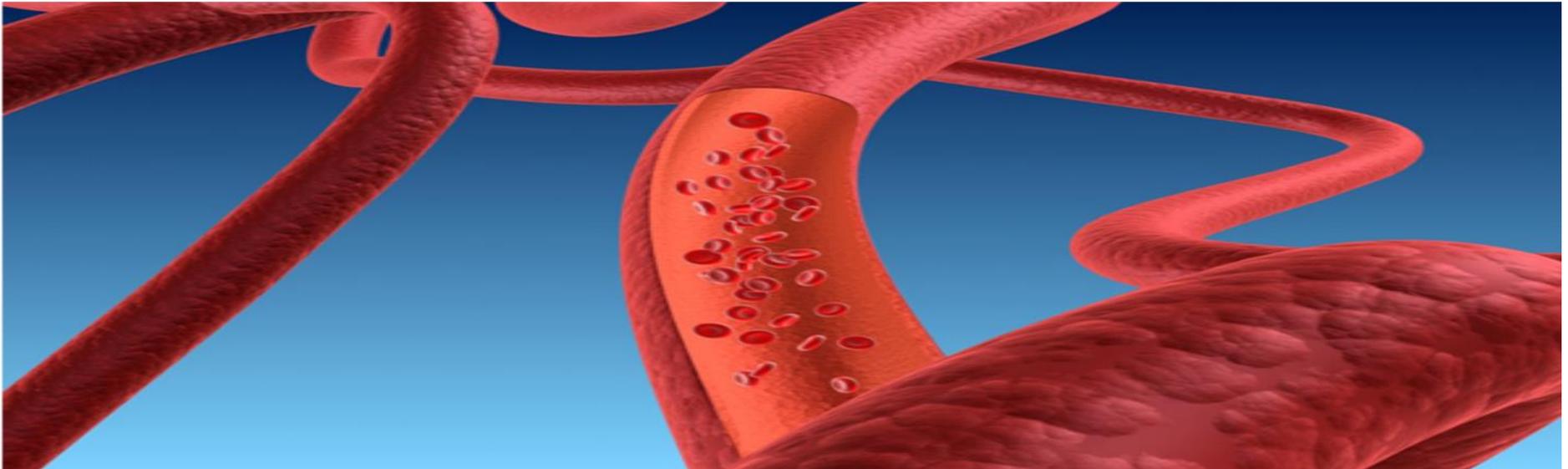
Protéines

- Molécules spécifiques aux être vivants
- De tailles variées (PM)
- Charge électrique négative (-)
- Présentent partout dans le corps :



Sang

- Le sang est constitué de différents éléments :
 - Cellules : plaquettes, globules blanc, globules rouges
 - Eau
 - Sels minéraux (Sodium = Na^+)
 - Glucides, lipides, protéines

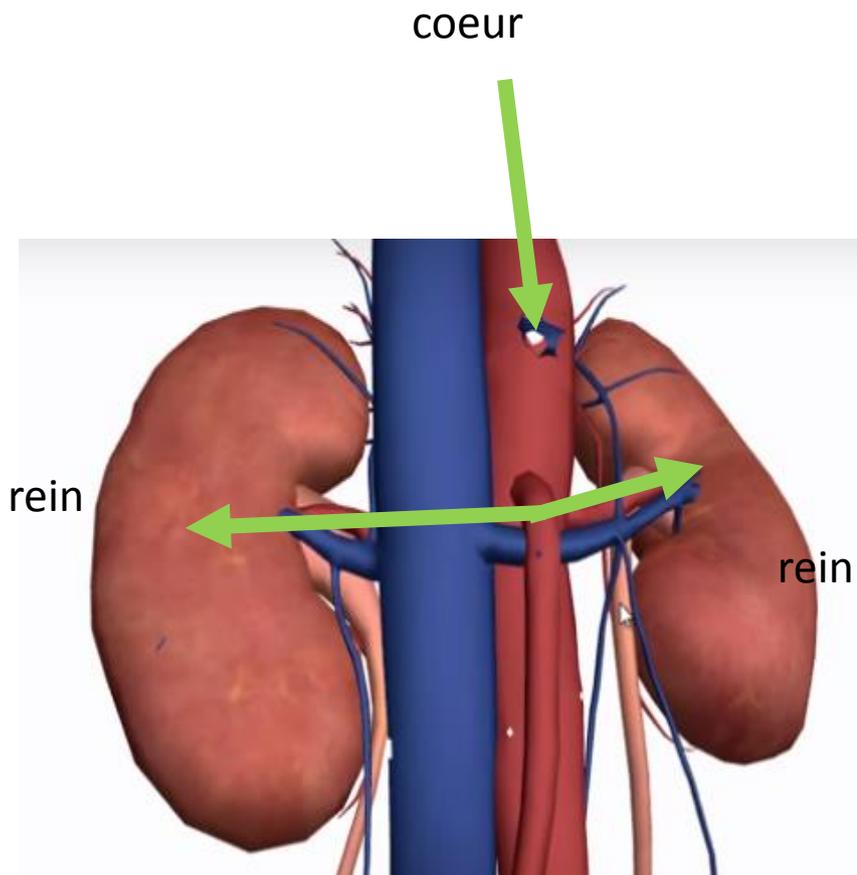


Protéines du sang

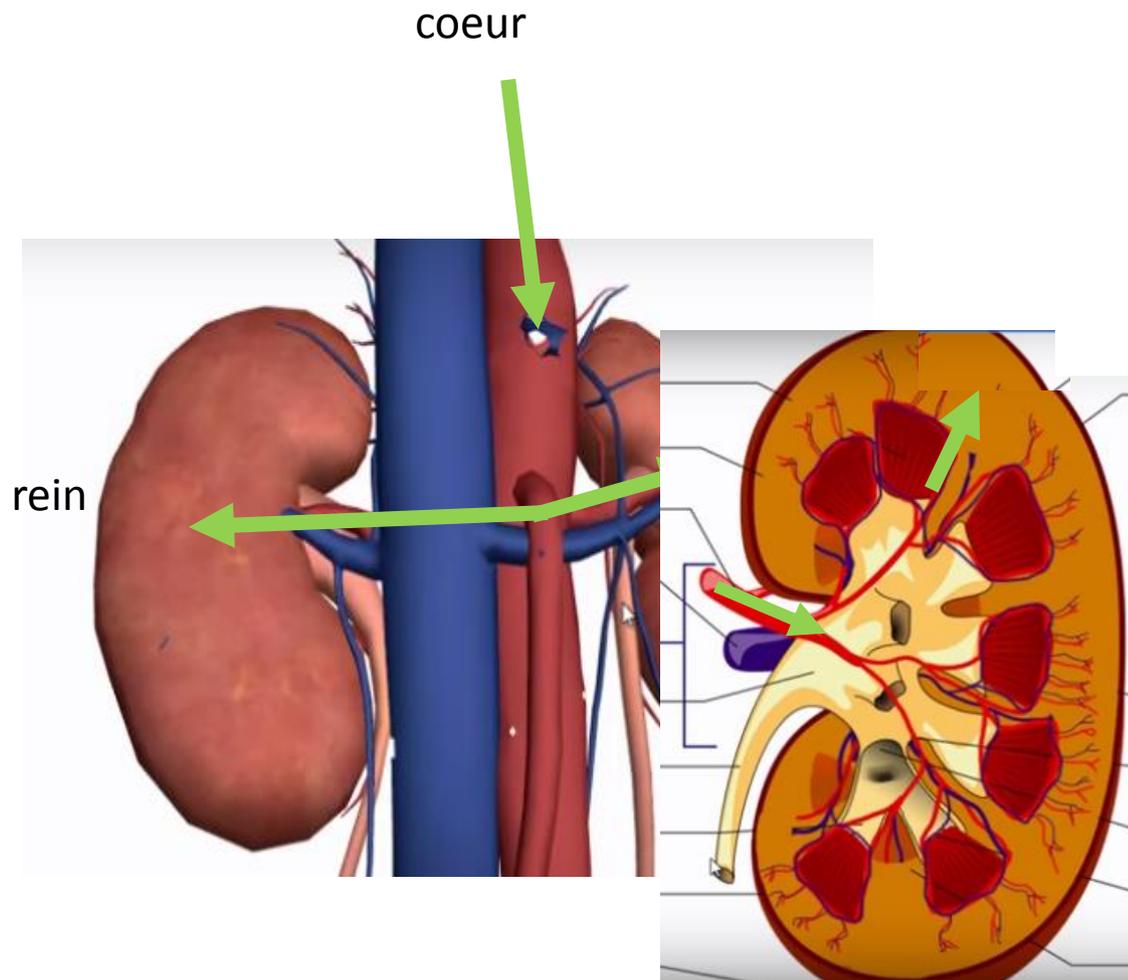


- Grande quantité de protéines différentes
- Molécules circulantes : passent d'un endroit à l'autre du corps par la circulation du sang
- Au total : 70 g par litre de sang
- La plus abondante : Albumine
 - 40 g par litre de sang
 - 70000 daltons (PM élevé), charge électrique négative (-)
 - fonctions :
 - transport d'autres protéines
 - maintien de la pression oncotique = retient l'eau dans les vaisseaux

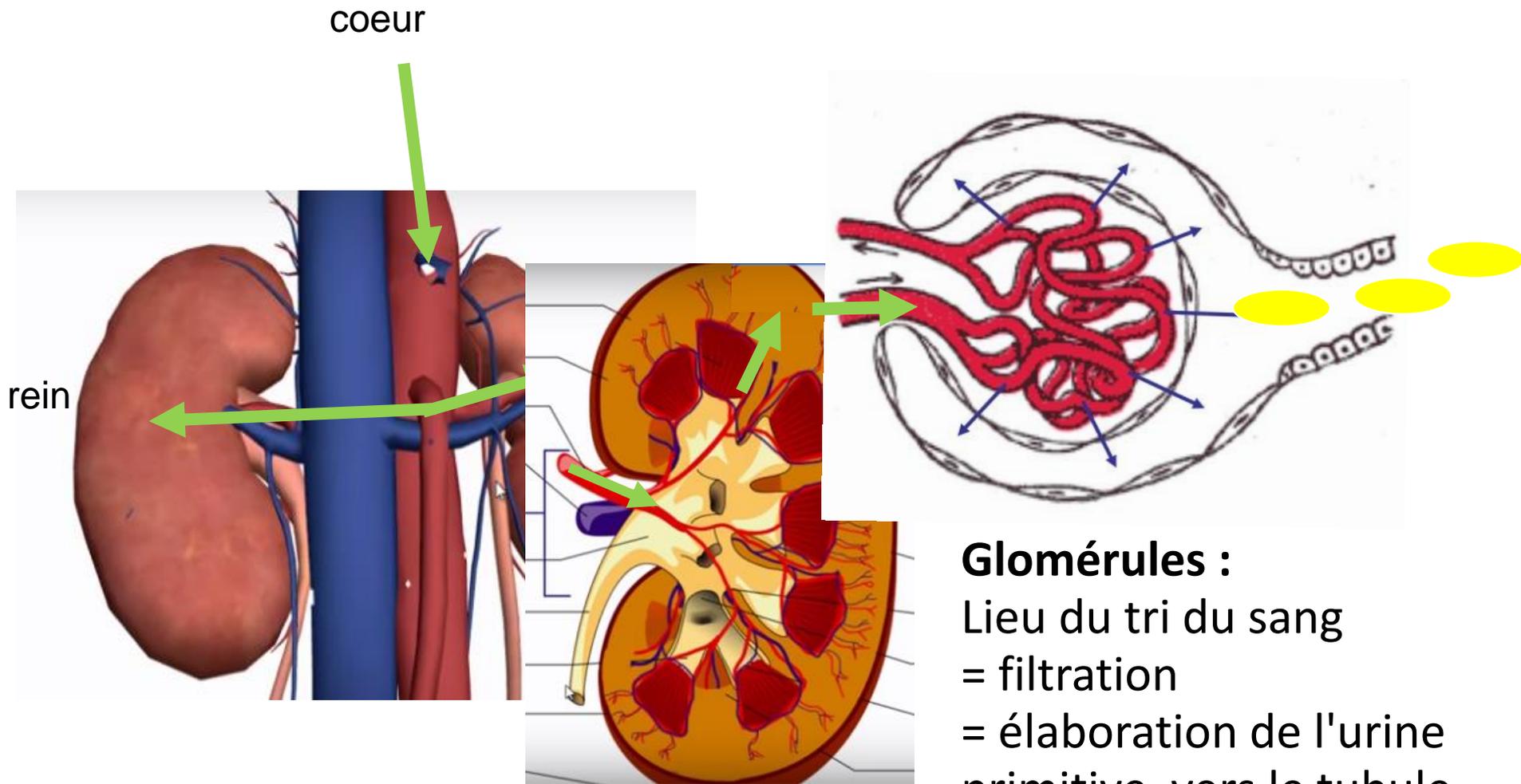
Circulation sanguine



Circulation sanguine



Circulation sanguine



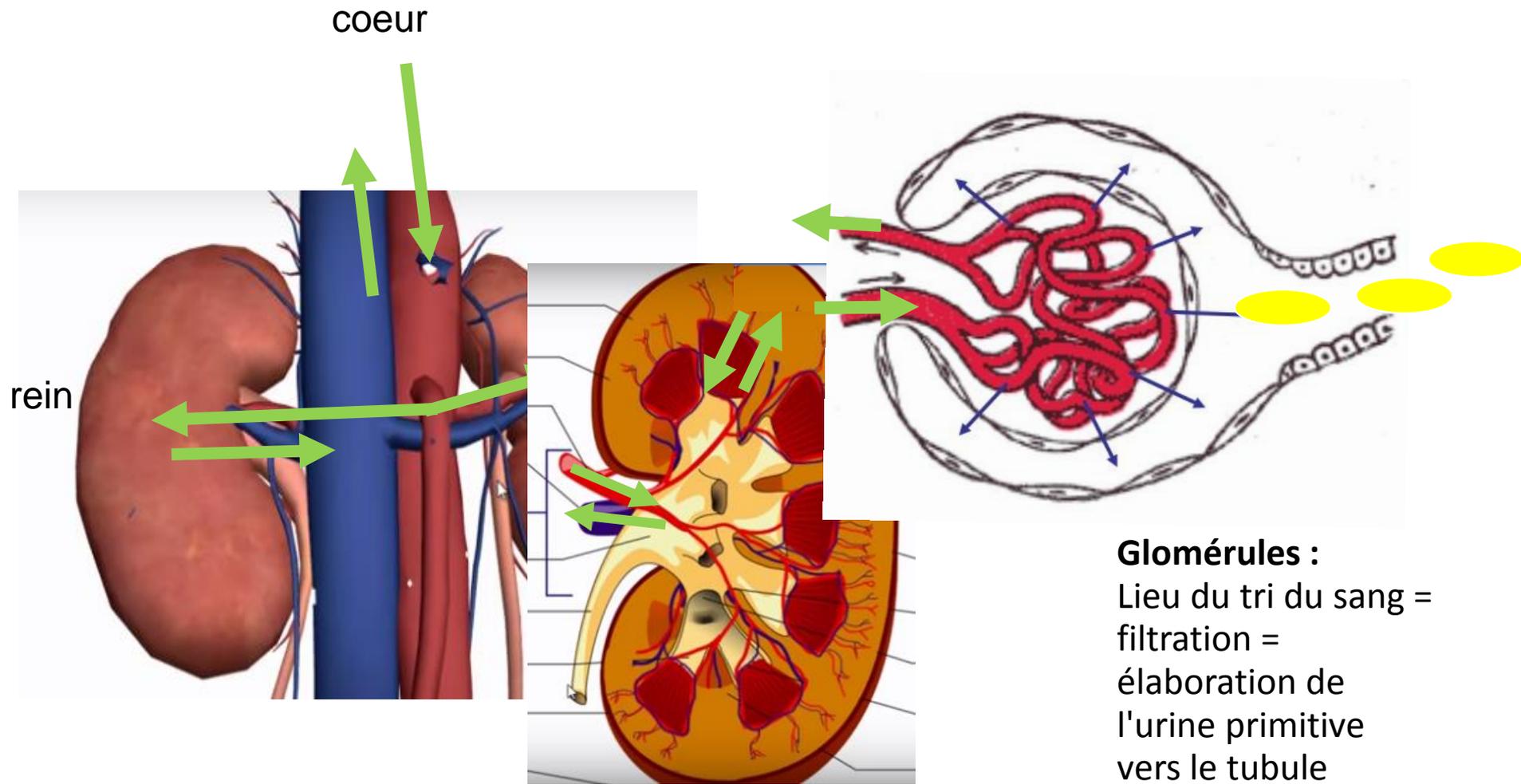
Glomérules :

Lieu du tri du sang

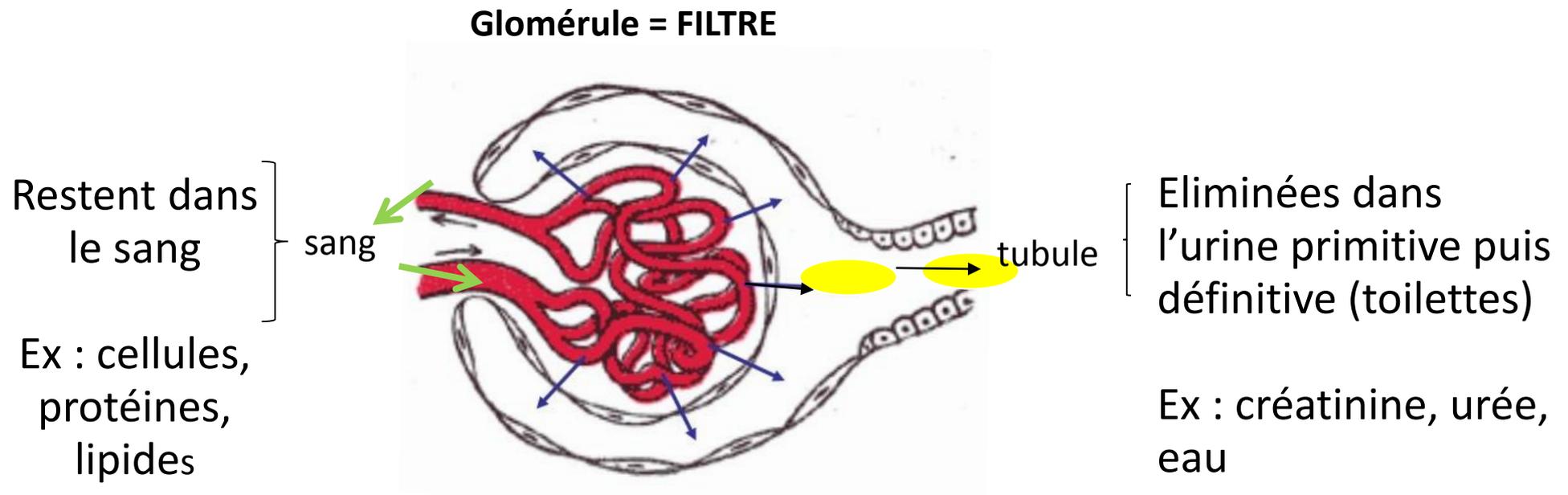
= filtration

= élaboration de l'urine primitive vers le tubule

Circulation sanguine

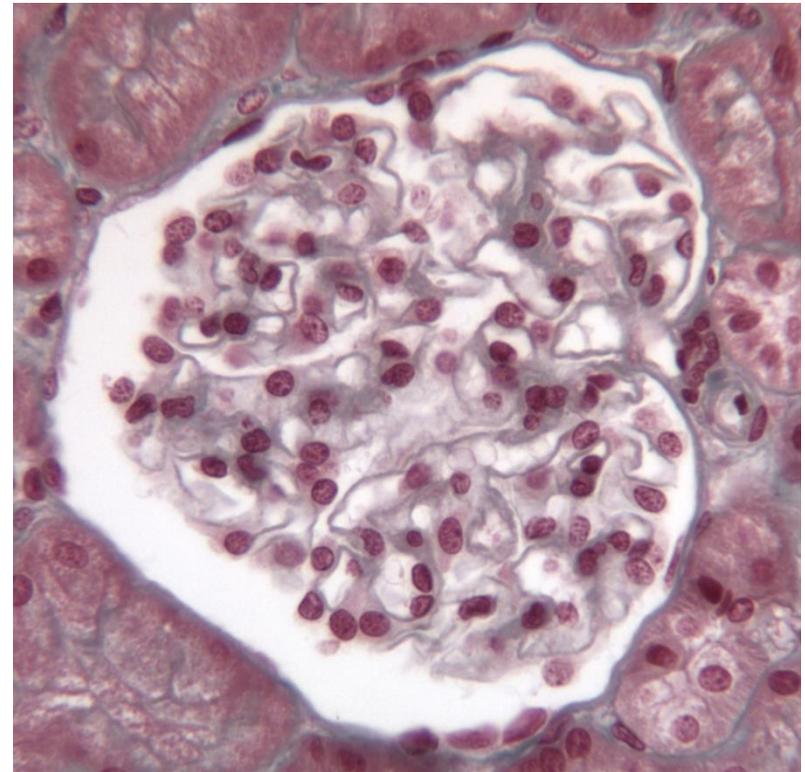
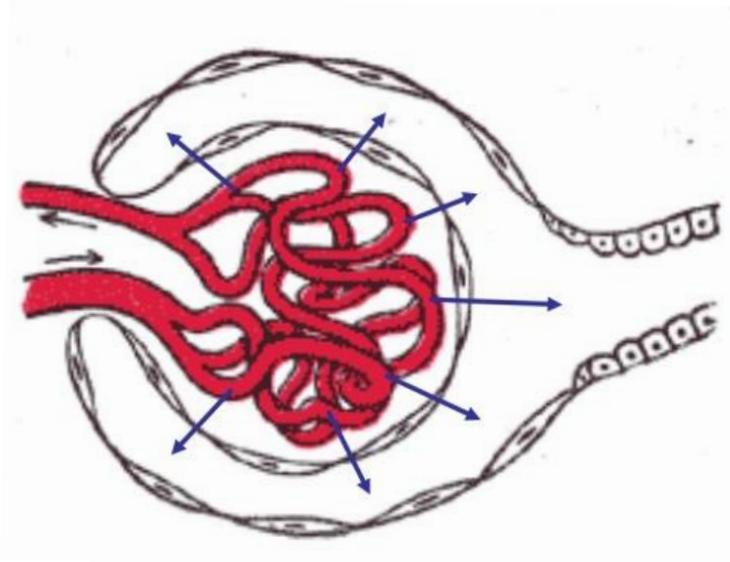


Rein : tri des molécules du sang



Glomérules lieu de filtration (tri) des molécules

Rein : tri des molécules du sang

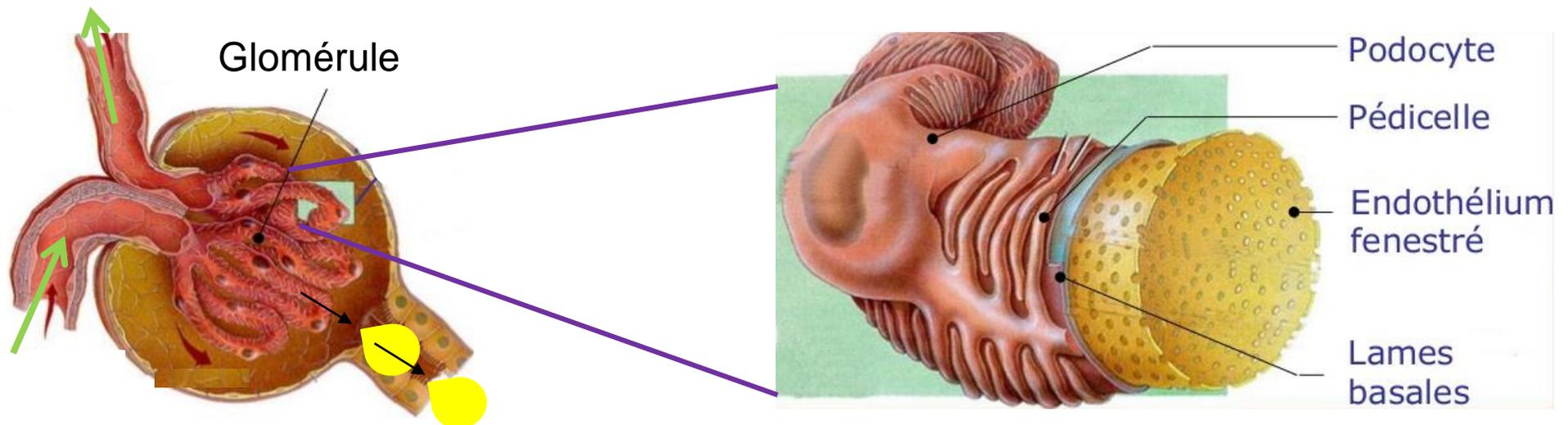
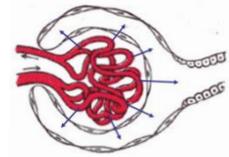
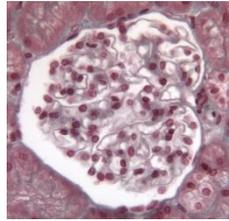


Aspect d'un glomérule au microscope optique

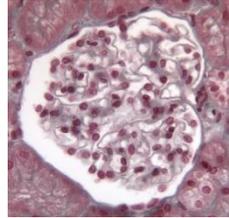
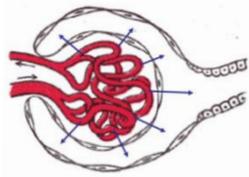
Glomérules lieu de filtration (tri) des molécules

Composition du filtre glomérulaire

- Filtre composé de 3 couches avec charge électrique négative (-)
- Passage (ou non) des molécules à travers le filtre (sang → urine) dépend de leur dimension et de leur charge électrique
- Passage possible si petite molécule, charge positive (+)



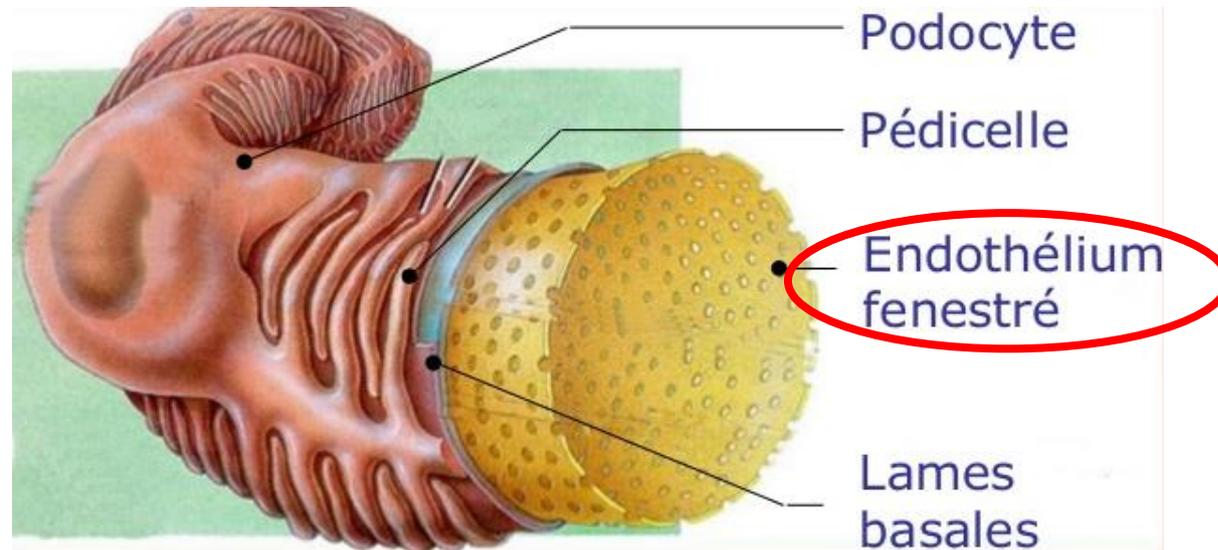
Composition du filtre glomérulaire



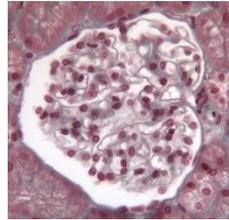
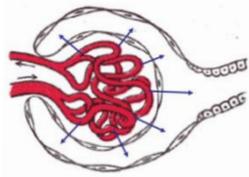
1- Endothélium capillaire

Petits vaisseaux (capillaires) constitués par des cellules endothéliales qui forment un tapis = endothélium

L'endothélium comporte des petits trous pour le passage des molécules = fenestré



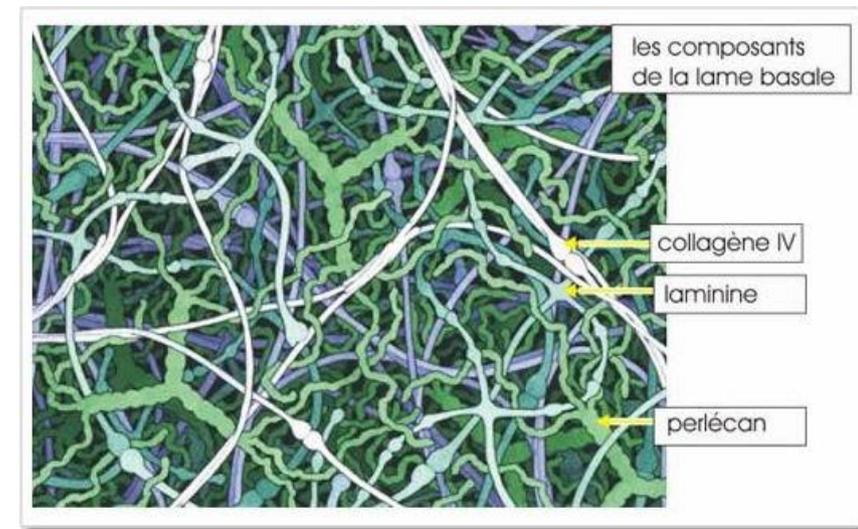
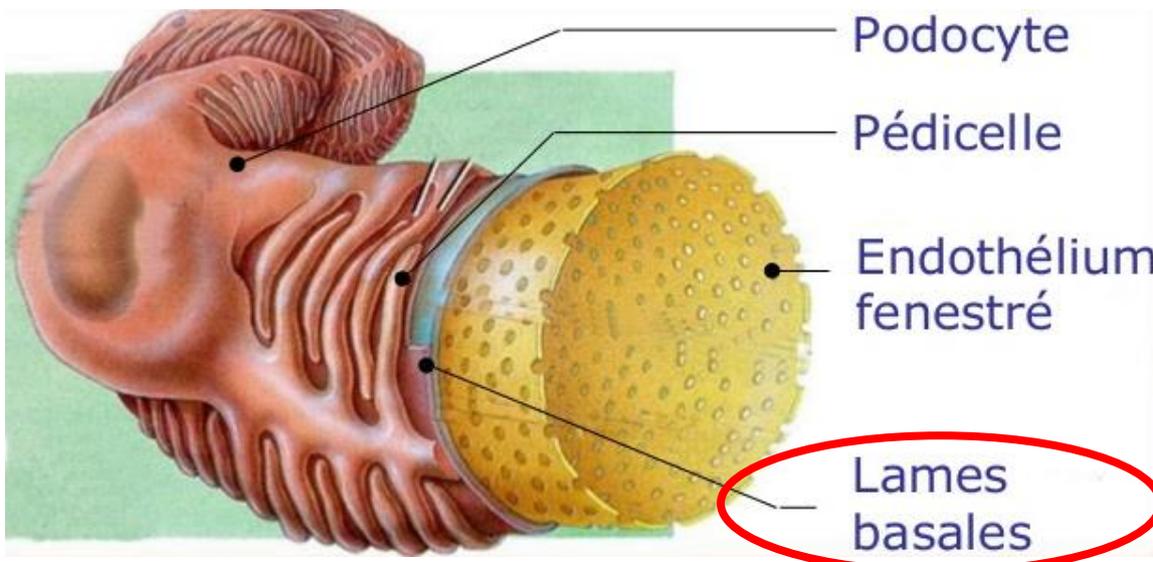
Composition du filtre glomérulaire



2- Lamelle basale

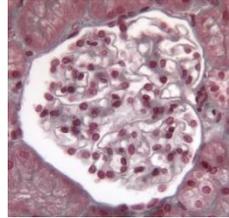
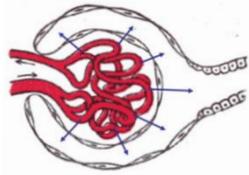
Membrane basale du glomérule

Les molécules filtrées vont se faufiler à travers cette structure



Lame basale

Composition du filtre glomérulaire

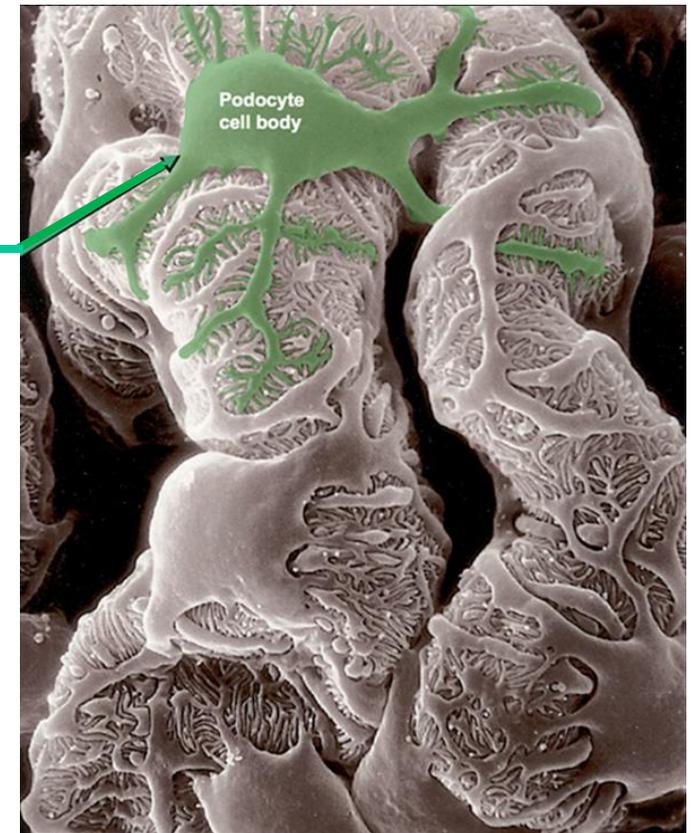
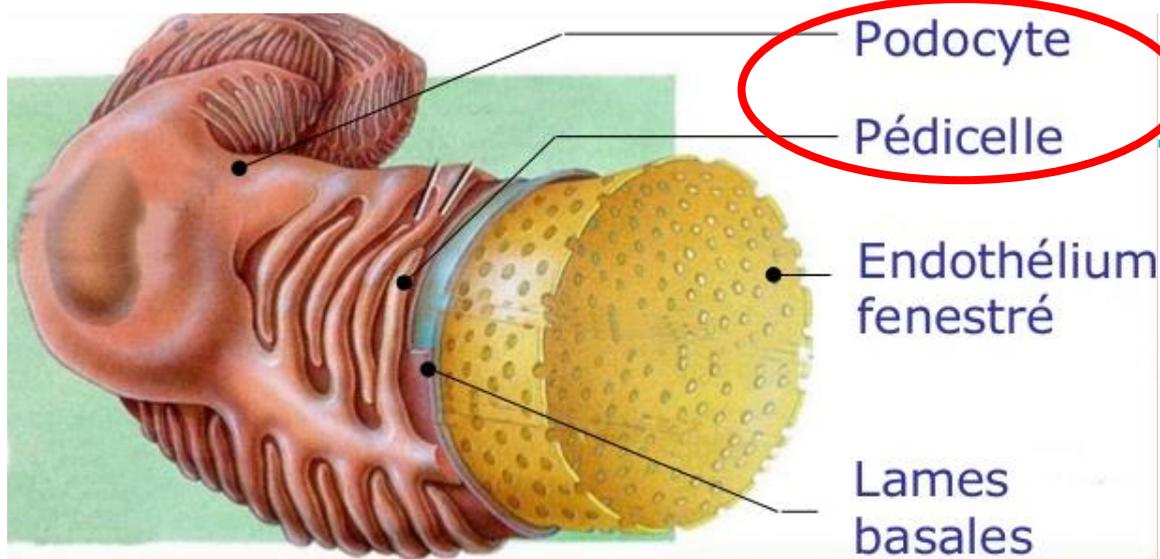


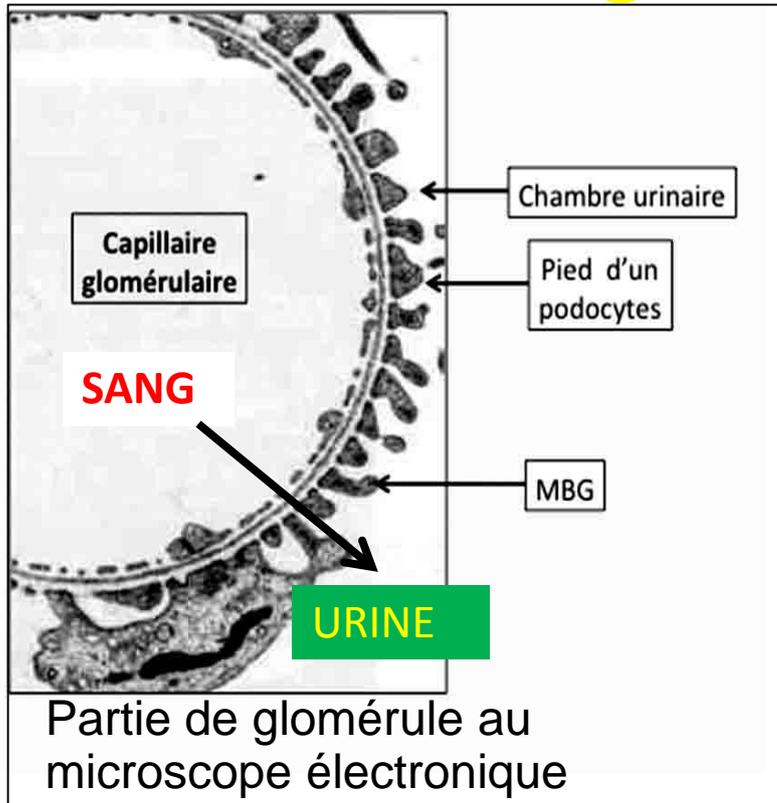
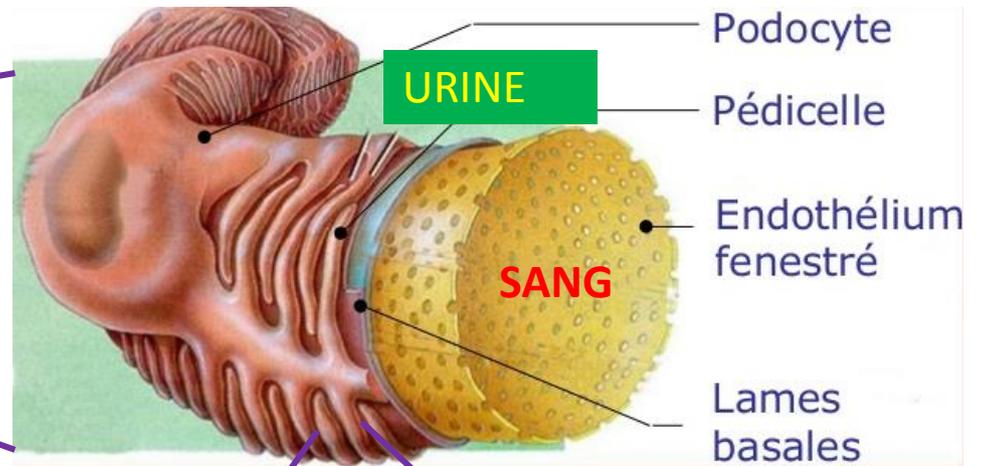
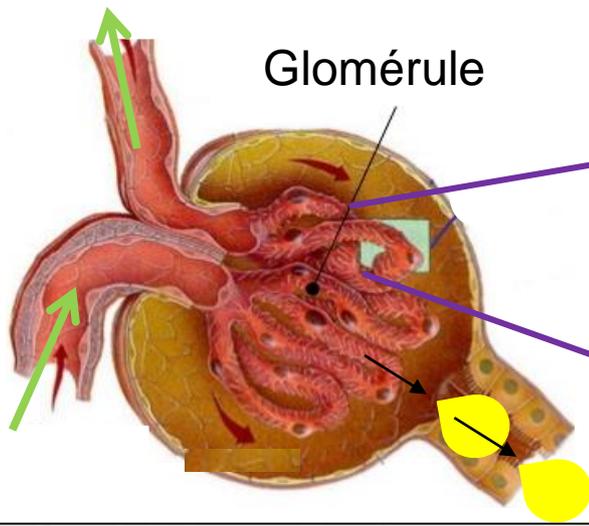
3- Podocytes

Cellules qui entourent les capillaires (petits vaisseaux)

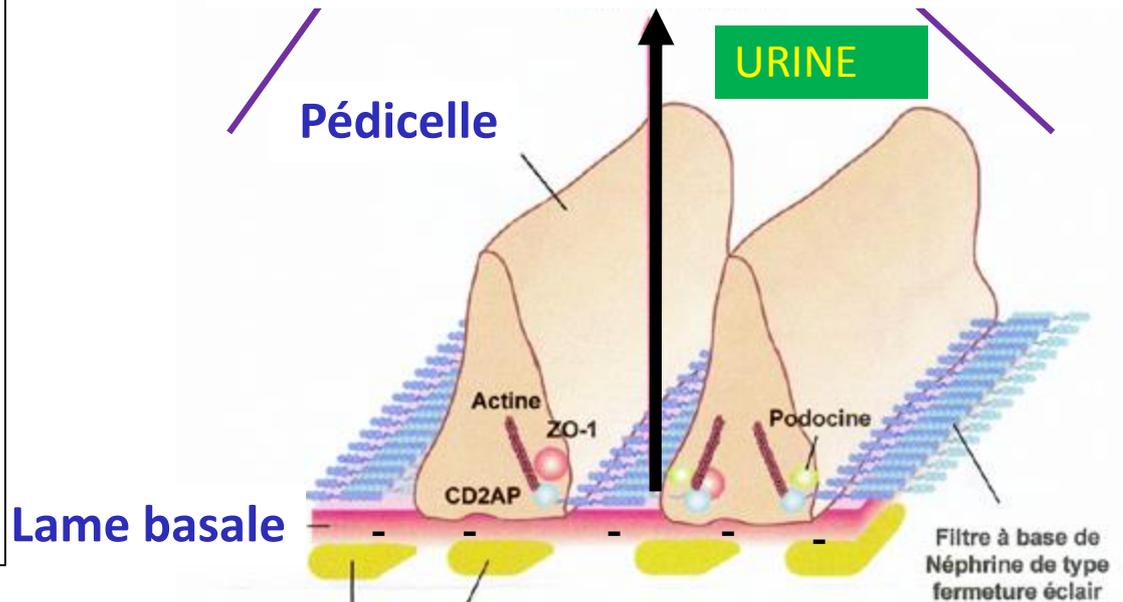
Forme bizarre avec des prolongements = pédicelles

Enchevêtrement des pédicelles





Filtration des molécules du sang vers l'urine



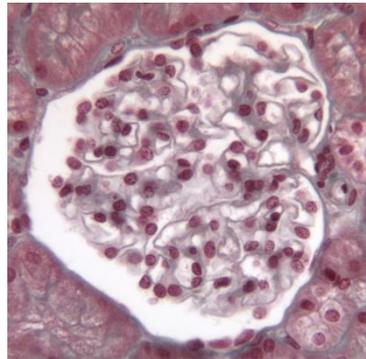
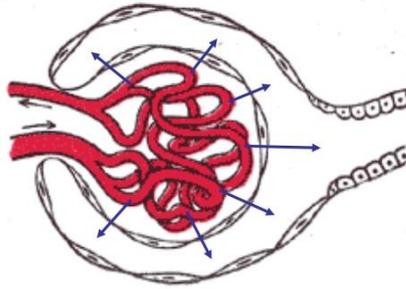
Cellules endothéliales= endothélium fenestré SANG

Filtration des protéines

Sang :

Protéines de toute taille
70 g/L

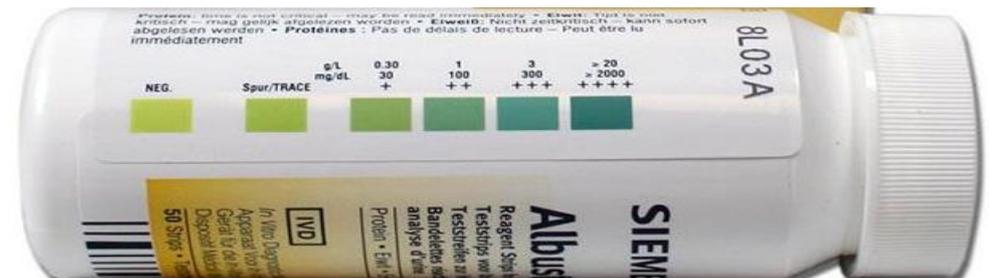
Débit sanguin rénal : 1L/min



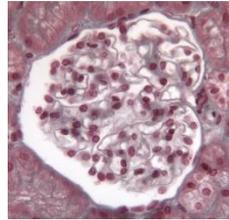
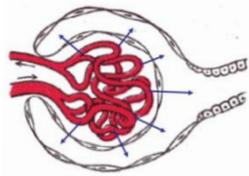
Urines :

Très peu de protéines
(petite taille, pas
d'albumine)
< 200 mg/jour

Négatif ou traces sur les
bandelettes urinaires

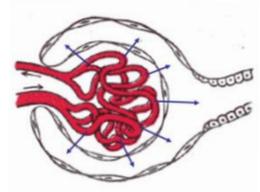


Syndrome néphrotique

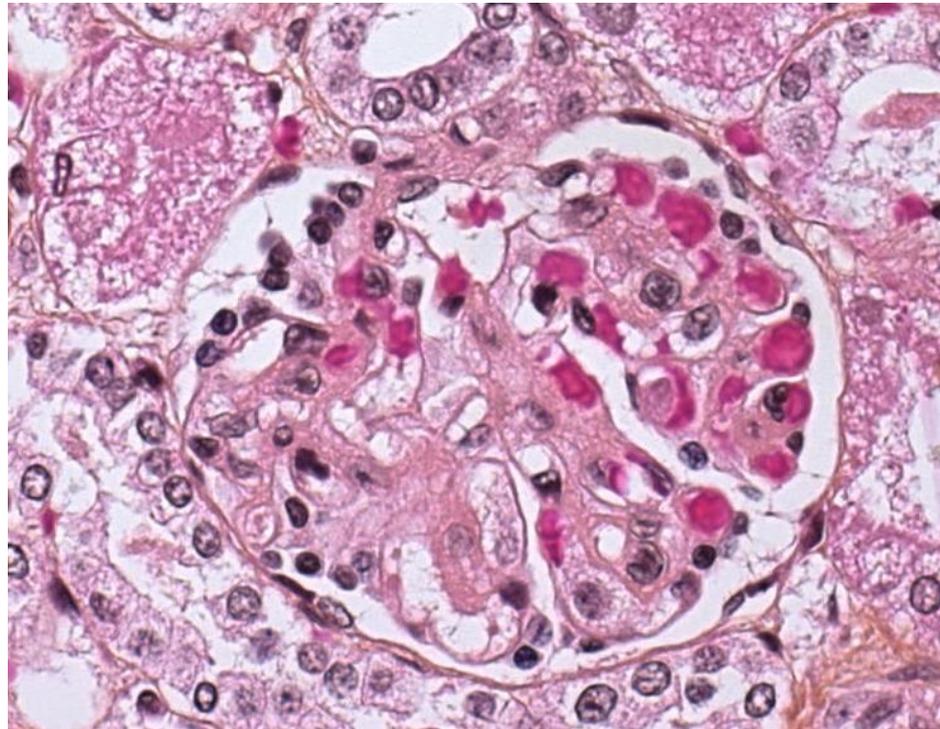
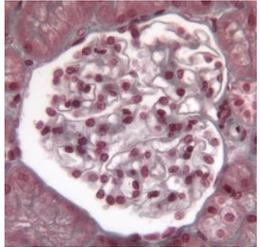


- Secondaire à un dysfonctionnement du filtre :
 - passage de grandes quantités de protéines dans les urines
 - des protéines de grande taille (Albumine)
 - plus de **3g/Jour** (enfant >50 mg/kg/jour) (N $<$ 200 mg/J)
- Conséquences :
 - diminution des protéines dans le sang : $<$ **60g/L** (N= 70g/L)
 - diminution de l'albumine dans le sang : $<$ **30g/L** (N= 40 g/L)

Syndrome néphrotique

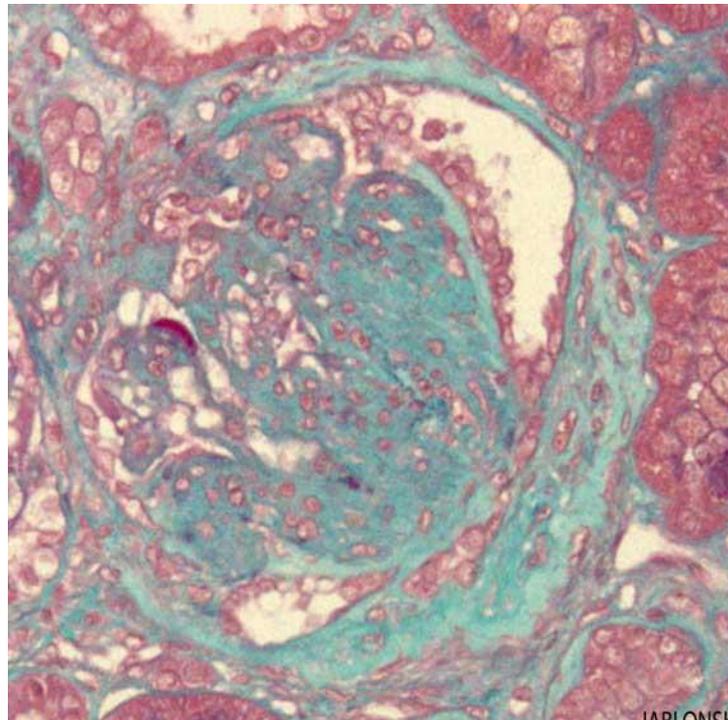
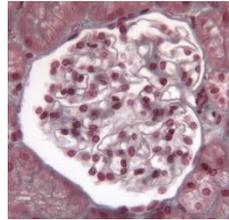
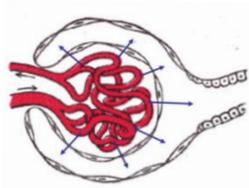


- Causes diverses de dysfonctionnement du filtre
- Exemples :
 - **Altération de l'endothélium (microangiopathie thrombotique)**



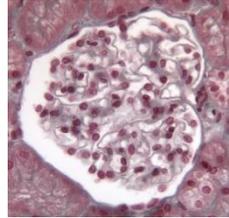
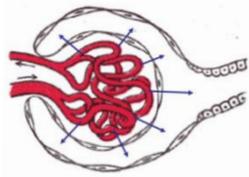
Syndrome néphrotique

- Causes diverses de dysfonctionnement du filtre
- Exemples :
 - Altération de l'endothélium (microangiopathie thrombotique)
 - **Altération des podocytes (hyalinose segmentaire et focale)**

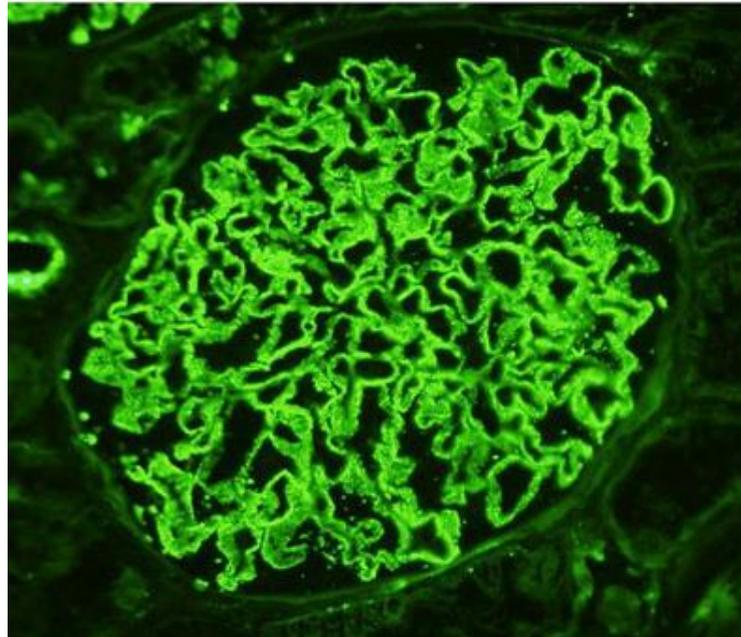


LAPLONSKI

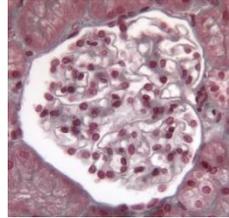
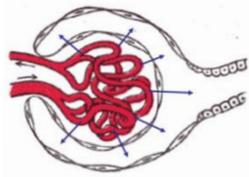
Syndrome néphrotique



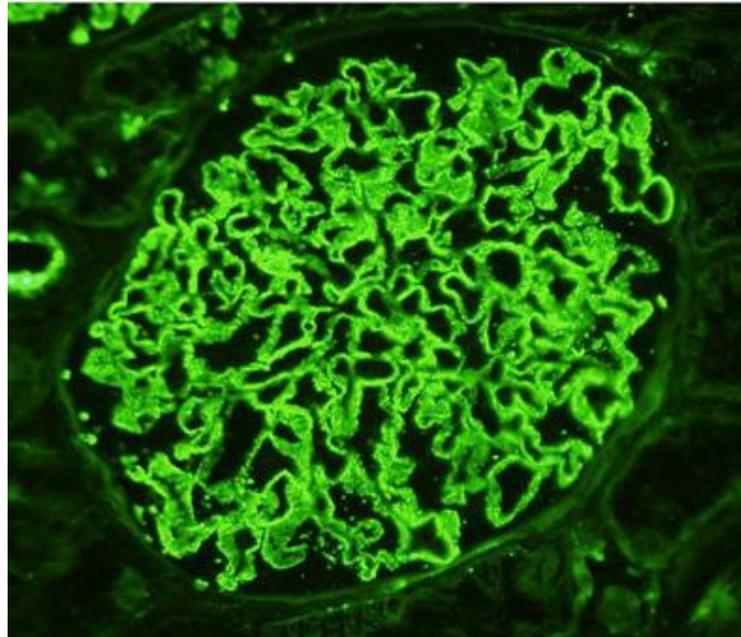
- Causes diverses de dysfonctionnement du filtre
- Exemples :
 - Altération de l'endothélium (microangiopathie thrombotique)
 - Altération des podocytes (hyalinose segmentaire et focale)
 - **Dépôts de protéines (glomérulonéphrite extra membraneuse)**



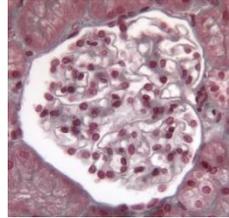
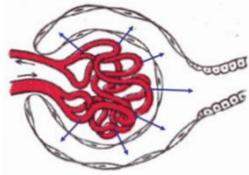
Syndrome néphrotique



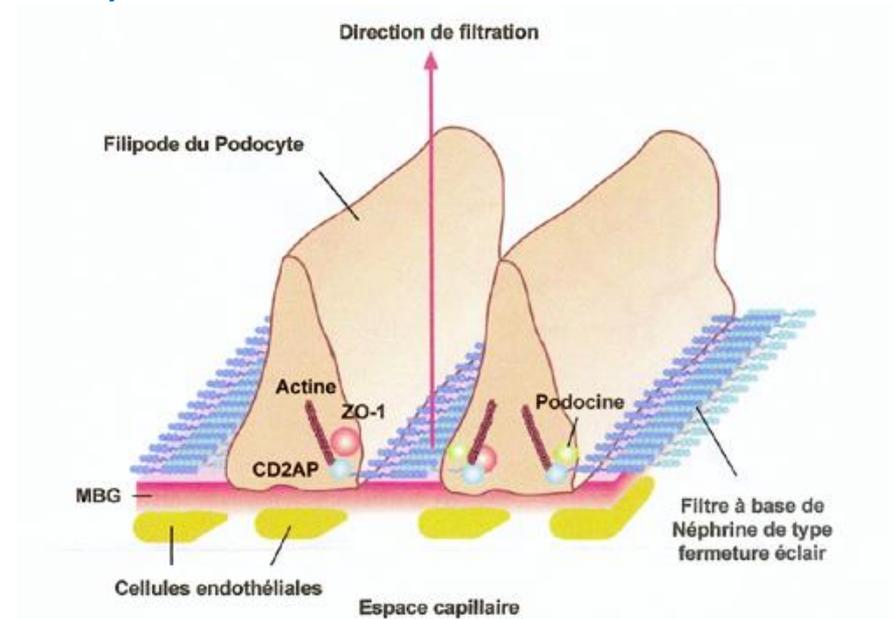
- Causes diverses de dysfonctionnement du filtre
- Exemples :
 - Altération de l'endothélium (microangiopathie thrombotique)
 - Altération des podocytes (hyalinose segmentaire et focale)
 - **Dépôts de protéines (glomérulonéphrite extra membraneuse)**



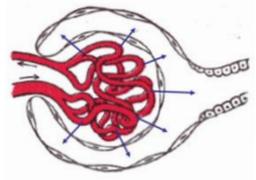
Syndrome néphrotique



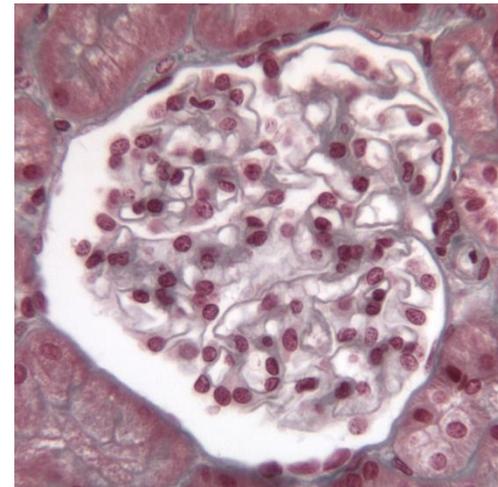
- Causes diverses de dysfonctionnement du filtre
- Exemples :
 - Altération de l'endothélium (microangiopathie thrombotique)
 - Altération des podocytes (hyalinose segmentaire et focale)
 - Dépôts de protéines (glomérulonéphrite extra membraneuse)
 - **Malformation de la structure (syndrome néphrotique génétique = syndrome néphrotique corticorésistant)**



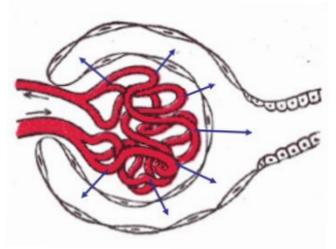
Syndrome néphrotique



- Causes diverses de dysfonctionnement du filtre
- Exemples :
 - Altération de l'endothélium (microangiopathie thrombotique)
 - Altération des podocytes (hyalinose segmentaire et focale)
 - Dépôts de protéines (glomérulonéphrite extra membraneuse)
 - Malformation de la structure (syndrome néphrotique d'origine génétique = corticorésistant)
 - **Parfois tout semble normal au microscope optique : syndrome néphrotique idiopathique**



Syndrome néphrotique



- Baisse de l'albumine du sang → **oedèmes** = eau et sodium (Na⁺) dans le secteur interstitiel, prise de poids, diminution du volume urinaire
- Diminution des protéines anticoagulantes du sang → risque de **thrombose** (caillots)
- Diminution des protéines utiles à la défense contre les microbes → augmentation du **risque d'infection**

En résumé : syndrome néphrotique

- Anomalie du filtre rénal = glomérule
- Passage anormal des protéines du sang vers l'urine
- Conséquences : oedèmes, risque d'infection , risque de thrombose
- Plusieurs maladies possibles dont :
 - Syndrome néphrotique idiopathique
 - Syndrome néphrotique d'origine génétique
 - Glomérulonéphrite extra membraneuse

