



Cas clinique

Syndrome de Bartter : cause de non réponse à la récupération nutritionnelle standard du malnutri ?

Bartter syndrom, is that a cause of non response to the standard nutritional recovery of the malnourished?

N Moussa Nanaito*¹, M Garba¹, D Mamoudou Abdou¹, A Samaila¹, Z Adama Maiga¹,
M Kamaye², A Soumana²

Résumé

La malnutrition sévère infantile est une cause de mortalité élevée dans les pays en développement. Elle est liée à un déficit d'apports en protéines, énergie, vitamines et sels minéraux. Elle survient le plus fréquemment chez le nourrisson et le jeune enfant. Elle est associée communément à des infections et/ou des maladies chroniques de l'enfant comme les cardiopathies et les néphropathies. Le syndrome de Bartter fait partie des néphropathies chroniques de l'enfant qui peut se manifester souvent à la période anténatale. C'est une tubulopathie héréditaire rare à transmission autosomique récessive. La malnutrition chronique est un des modes de révélation de la maladie chez les nourrissons et petits enfants. Nous rapportons ici le cas d'un enfant de 3 ans malnutri sévère atteint de syndrome de Bartter qui n'a pas répondu favorablement à la prise en charge standard de la malnutrition en vigueur dans notre pays.

Mots-clés : malnutrition sévère, syndrome de Bartter, enfant.

Abstract

Severe child malnutriton is a cause of high mortality

in developing countries. It is linked to a lack of protein, energy, vitamins and minerals. It occurs most frequently in infants and young children. It is commonly associated with infections or chronic illnesses in children such us heart disease and kidney disease. Bartter's syndrome is one of the chronic kidney diseases inchildhood thatcan often develop in the antenatal period. It is a rare inherited tubulopathy with autosomalrecessive transmission. Chronic malnutrition is one way of revealing the disease in infants and young children. We report here the case of severely malnourished 3-years-old child with bartter syndrome who didn't respond favorably to the standard management of malnutrition in force in our country.

Keywords: severe malnutrition, Bartter syndrome, child.

Introduction

La malnutrition est un problème majeur de santé publique dans les pays en développement. La majorité des cas de malnutrition est due à un défaut d'apport calorique devant couvrir les besoins de l'enfant. A

côté de cela existent aussi des cas de malnutrition sévère secondaire aux maladies chroniques de l'enfant comme les cardiopathies congénitales et l'insuffisance rénale chronique. L'enfant souffrant de maladie rénale chronique présente un grand risque de malnutrition pour plusieurs raisons : le déficit de prise alimentaire par anorexie, l'acidose métabolique chronique, le trouble hormonal, l'hypercatabolisme par inflammation chronique, le défaut de réabsorption d'eau et électrolytes etc [1]. Plusieurs pays ont adopté des programmes standards de récupération nutritionnelle des enfants souffrants de malnutrition aigüe sévère (MAS). Dans les centres de récupération nutritionnelle périphérique certaines causes secondaires de malnutrition sévère sont souvent méconnues. Nous rapportons ici le cas d'un enfant atteint de malnutrition sévère non répondant à la prise en charge standard. Après investigation approfondie, le diagnostic de syndrome de Bartter a été posé.

Cas clinique

Il s'agit d'un petit garçon de 3 ans, issu d'un mariage consanguin de deuxième degré. Il n'a pas d'antécédents familiaux de maladie héréditaire connue. Dans ses antécédents personnels on notait une grossesse normale, menée à terme, un accouchement eutocique avec bonne adaptation à la vie extra-utérine. Il a présenté un bon développement psychomoteur et statur pondéral jusqu'à l'âge d'un an. A partir de cet âge il a été plusieurs fois hospitalisé pour malnutrition carencielle compliquée de déshydratation avec une cassure des courbes de poids et de la taille. Les différents bilans infectieux n'ont pas été concluants. Il nous a été référé pour non réponse à la prise en charge standard de la malnutrition sévère et polyurie. L'examen physique trouvait un état général altéré avec amaigrissement visible. Il était apyrétique avec un état hémodynamique stable (tension artérielle à 100/60 mm Hg). Il pesait 9,1 kg et mesurait 88 cm avec un rapport poids/taille compris entre -2 et -1 DS. Le reste de l'examen physique était sans particularité. Le bilan paraclinique standard réalisé chez le malnutri aigüe

sévère a révélé un ionogramme sanguin très perturbé. La polyurie, la consanguinité chez les parents qui nous ont conduit à compléter le bilan tubulaire.

L'ionogramme sanguin mettait en évidence une hyponatrémie à 126 mmol/L, une hypokaliémie à 2,13mmol/L, une hypochlorémie à 80 mmol/L, une réserve alcaline importante à 39mmol/L. La magnésémie et la calcémie étaient dans les valeurs de la normale respectivement 0,67 mmol /L et 2,73mmol/L. La fonction rénale était normale. La créatininémie à 17,6 µmol/L avec un débit de filtration glomérulaire à 182 ml/mn/1,73m². La protidémie était à 91g/l et l'hématocrite à 51% montrant ainsi l'hémoconcentration. La glycémie était normale à 0,87g/l.

L'analyse du sédiment urinaire trouvait un syndrome de fuite tubulaire : une natriurie à 101 mmol/L, une kaliurie à 46 mmol/L, le chlore urinaire à 139 mmol/L et la calciurie à 2,73mmol/L. le rapport calcium/créatine urinaire élevé à 1,31 mmol/mmol (Normale < 0,8). La fraction d'excrétion Na⁺ augmentée (4,01%), la fraction d'excrétion du K⁺ à plus de trois la normale (107,98%). La glycosurie et la protéinurie étaient négatives.

Une échographie de l'appareil urinaire a objectivé une dilatation pyélo-callicielle droite modérée. Les reins sont de taille normale sans néphrocalcinose.

Le diagnostic de syndrome de Bartter a été retenu devant l'association de polyurie, la malnutrition chronique, la perte urinaire de sodium et potassium, l'alcalose métabolique l'hypokaliémie et l'hyponatrémie.

Le patient a été mis sous mesures hygiéno-diététiques avec un bon apport hydrique. Une supplémentation en sel adéquate. Il a aussi bénéficié d'un traitement à base de l'ibuprofène à la dose de 30 mg /kg/jour et de citrate de potassium par voie orale. L'évolution clinico-biologique sous ce traitement a été spectaculaire avec une prise pondérale conséquente et une normalisation de l'ionogramme sanguin et urinaire en moins d'un mois de suivi.

Discussion

Après la description du premier cas de ce syndrome en 1962 par Bartter chez un enfant de 5 ans et un jeune adulte qui présentaient une alcalose métabolique avec hypokaliémie sans hypertension artérielle ; plusieurs études avaient apporté plus de détails sur la maladie [2, 3, 4]. Il existe 4 variantes génétiques décrites de la maladie mais 2 formes phénotypiques dominent l'expression clinique. Une forme précoce plus bruyante et une forme tardive à expression fruste. La forme anténatale ou infantile du syndrome de Bartter (la plupart des patients ont les génotypes I, IV) est caractérisée par un polyhydramnios, une prématurité, une polyurie, une déshydratation, une hypercalciurie et une néphrocalcinose. La forme fruste du syndrome de Bartter (dont les patients présentent principalement le génotype II et III) se manifeste par une polyurie-polydipsie de l'enfance jusqu'à l'âge adulte avec épisodes de déshydratation et un retard staturo-pondéral variable. Notre patient répond à la symptomatologie fruste du syndrome de Bartter. La dénutrition sévère et les épisodes de déshydratation étaient au premier plan chez lui. L'âge de présentation et la sévérité du syndrome de Bartter fruste sont très variables. Chez le nourrisson il est fréquemment découvert à l'occasion de troubles digestifs (anorexie, diarrhée, vomissements) avec déshydratation révélant l'incapacité rénale à s'adapter aux pertes extra-rénales [2, 3, 4, 5, 6]. Ceux-ci sont des signes retrouvés dans la malnutrition aigüe sévère carencielle. Chez l'enfant plus grand, le retard de croissance est constant plus ou moins sévère ; plus rarement accompagné d'un retard du développement psychomoteur. Ce retard de croissance staturo pondéral associé aux troubles digestifs peut égarer le diagnostic dans un contexte où la malnutrition carencielle est très présente. Les anomalies électrolytiques peuvent entraîner une faiblesse musculaire, des crampes, des spasmes, une tétanie, ou une fatigue.

La polyurie constitue une circonstance de découverte habituelle du syndrome de Bartter (50 à 70 % des cas) ; elle peut aboutir à une déshydratation sévère,

notamment chez le nouveau-né et le nourrisson [5, 8, 9]. Cependant, la polyuro-polydipsie favorisant l'énurésie, ou encore des symptômes attribués à l'hypokaliémie (faiblesse musculaire, constipation et crampes) peuvent motiver les premiers examens. Chez notre patient la symptomatologie a débuté vers l'âge d'un an par une émaciation et une polyurie avec signes de déshydratation.

Chez les patients hyper-calciuriques, l'apparition d'une néphrocalcinose médullaire est habituellement retrouvée. La concentration de calcium dans les urines peut être normale ou augmentée. L'insuffisance rénale est rare. Notre patient n'a pas présenté de néphrocalcinose ni d'insuffisance rénale. La qualité de vie est souvent altérée si le diagnostic est méconnu occasionnant des hospitalisations répétitives à cause des épisodes de déshydratation sévère. Le traitement fait appel à des suppléments oraux de potassium, sodium, et à l'utilisation de l'indométacine et des diurétiques épargneurs de potassium [4, 8, 9]. Une alimentation riche en sels et en potassium est conseillée. Les apports sodés seront adaptés pour maintenir un bon état d'hydratation. Notre patient a présenté une bonne évolution clinico-biologique sous son traitement avec une bonne prise pondérale et une normalisation des paramètres ioniques en moins d'un mois.

Conclusion

Le syndrome de Bartter est une tubulopathie héréditaire rare à transmission autosomique récessive. Il est caractérisé par une perte urinaire d'eau et des électrolytes occasionnant des épisodes de déshydratation sévère. Les formes frustes de la maladie sont découvertes souvent lors d'un bilan de malnutrition chronique chez le petit enfant. Il est important de tenir compte de ces maladies chroniques chez certains malnutris sévères non répondants à la prise en charge habituelle.

Bartter chez l'enfant : étude de trois observations. *J Pediatr Puéricult* 2009;22(2): 55—61.

*Correspondance

MOUSSA NANAITO Nafissatou

nanaito@yahoo.fr

Disponible en ligne : 01 Septembre 2020

1 : Service de pédiatrie, Hôpital National Lamordé de Niamey, Niamey, Niger

2 : Faculté des Sciences de la Santé de l'Université Abdou Moumouni de Niamey

© Journal of african clinical cases and reviews 2020

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] Anjum M, Moorani KN, Sameen I, Mustufa MA, Kulsoom S. Functional and structural abnormalities of the kidney and urinary tract in severely malnourished children – A hospital based study. *Pak J Med Sci* 2016;32(5):1135-1140.
- [2] Goodman AD, Anthony H, Vagnuci et al. Pathogenesis of Bartter's syndrome. *The new England J Med* 1969;281(26):1435-1439.
- [3] Blanchard A, Poussou R, Paillard M. Syndromes de Gitelman et Bartter : deux syndromes, quatre gènes. *Méd théor/Endocr* 2000;4(2):301-310.
- [4] Lemoine S, Cochat P, Bertholet-Thomas A et al. Néphrologie pédiatrique : Que doit savoir un néphrologue d'adulte sur ces pathologies ? *J Néphro* 2017;13(7):495-504.
- [5] Bhattarai A, Sharma A, Parajuli S. et al. An Interesting Case of Polyuria in a Child. *Ind J Clin Biochem* 2017;33(3) :365-367.
- [6] Goichot B. Hypokaliémies génétiques; *Rev Méd Interne* 2001;22: 255-64
- [7] Wong A C et CHAN L G. Neonatal Bartter Syndrom. *Med J Malaisia* 2014; 69 (5): 229-230.
- [8] Proesmans W, Massa G, Vanderschueren-Lodeweyckx M. Growth from birth to adulthood in a patient with the neonatal form of Bartter syndrome. *Pediatr Nephrol* 1988; 2:205–209.
- [9] Aloulou H, Ben Ameer S, Zouch I et al. Le syndrome de

Pour citer cet article :

N Moussa Nanaito, M Garba, D Mamoudou Abdou, A Samaila, Z Adama Maiga, M Kamaye et al. Syndrome de Bartter : cause de non réponse à la récupération nutritionnelle standard du malnutri ? *Jaccr Africa* 2020; 4(3): 489-492