

Le syndrome néphrotique de l'enfant : quoi de neuf en 2023 ?



Nephrotic syndrome in children: What's new in 2023?

Olivia Boyer^a
Guillaume Dorval^b

^aNéphrologie pédiatrique, centre de référence du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant et de l'adulte, centre de référence MARHEA, institut Imagine, université Paris Cité, hôpital Necker – Enfants malades, AP–HP, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

^bMédecine génomique des maladies rares, centre de référence MARHEA, Hôpital Necker – Enfants Malades, AP–HP, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

INTRODUCTION

Le syndrome néphrotique (SN) est défini par l'association d'une protéinurie abondante de type glomérulaire (albuminurie) avec un rapport protéinurie/créatininurie sur les premières urines du matin (PU/CrU) > 200 mg/mmol, associée à une hypoalbuminémie < 30 g/L [1]. Cette association biologique peut être présente dans de nombreuses pathologies rénales de l'enfant et en particulier les glomérulonéphrites aiguës (post-infectieuse, purpura rhumatoïde...) et chroniques (lupus, vascularite à ANCA, maladie de Berger, glomérulonéphrite membrano-proliférative ou extra-membraneuse, etc.). Le syndrome néphrotique est dit idiopathique si ces étiologies ne sont pas diagnostiquées, ni suspectées notamment par la présence d'une hématurie macroscopique, d'une hypertension artérielle, ou d'une insuffisance rénale organique (syndrome néphritique-néphrotique ou néphrotique impur), ou de signes extrarénaux. La physiopathologie du syndrome néphrotique idiopathique est encore mal élucidée. Il est admis qu'elle ferait intervenir la production par le système immunitaire d'un facteur circulant de perméabilité glomérulaire qui viendrait perturber l'architecture du filtre glomérulaire (appelé diaphragme de fente), qui perd alors sa sélectivité et devient brutalement perméable aux macromolécules induisant ainsi une fuite massive de protéines dans les urines. Plusieurs facteurs circulants candidats sont suspectés notamment les anticorps anti-néphrine, principal constituant du diaphragme de fente, mais ces anticorps récemment décrits sont identifiés chez une

minorité d'enfants et ne peuvent expliquer l'ensemble de la pathologie [2].

Les SN sont ensuite classifiés en fonction de leur réponse à la corticothérapie initiale en SN cortico-sensible (SNCS, si une rémission complète est obtenue) ou corti-corésistant (SNCR) (Fig. 1–3). Le SNCS revêt un excellent pronostic rénal sans risque d'insuffisance rénale, mais a souvent une évolution comprenant des phases de rechutes et de rémissions pouvant engendrer des complications aiguës, ainsi qu'exposer à une toxicité des corticoïdes et des traitements d'épargne cortisonique (comme le lévamisole, le mycophénolate mofetil, le tacrolimus ou le rituximab...). Le SNCR peut répondre à une intensification thérapeutique par d'autres immunosuppresseurs ou par des techniques d'épuration plasmatique, et dans ce cas évoluer comme les formes corticosensibles. À l'inverse, les SN ne répondant à aucun traitement sont dits multirésistants et comportent un risque important d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale. Parmi les SNCR, 30–50 % ont une origine génétique, sont multirésistants mais ne récidivent pas après transplantation rénale, tandis que les SN multirésistants non génétiques ont un risque élevé de récurrence sur le greffon.

Les recommandations internationales de prise en charge du SNCS et SNCR ont été récemment mises à jour par l'*International Pediatric Nephrology Association* (IPNA) [1,3,4], et le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) a été réactualisé et mis en ligne le 23 mars 2023 [5] (Annexe 1 et Supplément S1). Nous présentons brièvement ci-dessous les principales nouveautés.

MOTS CLÉS

Protéinurie
Syndrome néphrotique idiopathique
Lésions glomérulaires minimales
Hyalinose segmentaire et focale
Immunosuppresseurs

KEYWORDS

Proteinuria
Idiopathic nephrotic syndrome
Minimal change disease
Focal segmental glomerulosclerosis
Immunosuppression

Auteur correspondant.

O. Boyer,

Néphrologie pédiatrique, centre de référence du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant et de l'adulte, centre de référence MARHEA, institut Imagine, université Paris Cité, hôpital Necker – Enfants malades, AP–HP, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France.
Adresse e-mail : olivia.boyer@aphp.fr

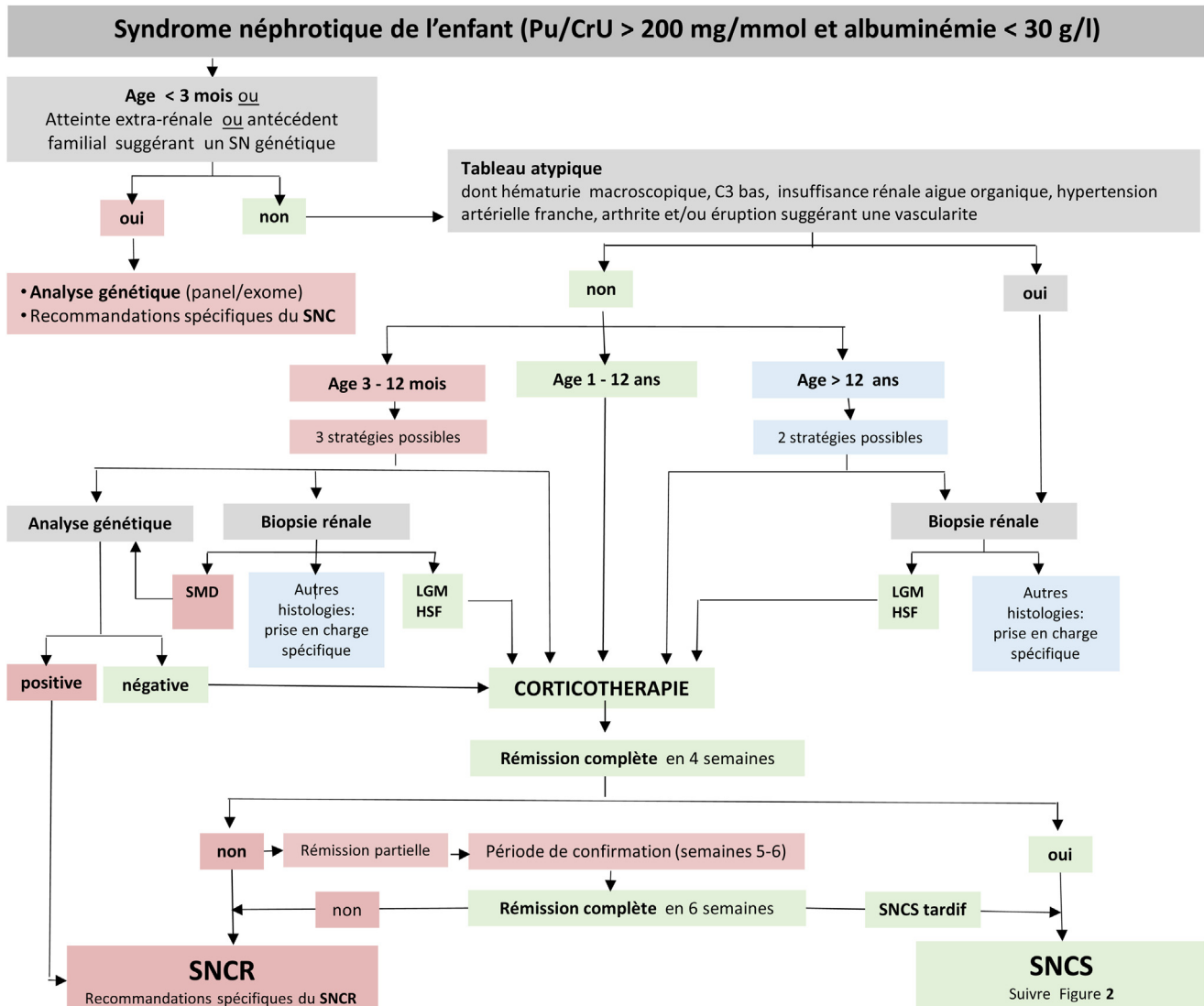


Figure 1. Algorithme de prise en charge initiale d'un enfant atteint de syndrome néphrotique. HSF : hyalinose segmentaire et focale ; LGM : lésions glomérulaires minimales ; PU/CrU : protéinurie/créatinurie ; SMD : sclérose mésangiale diffuse ; SN : syndrome néphrotique ; SNC : syndrome néphrotique congénital ; SNCR : syndrome néphrotique cortico-résistant ; SNCS : syndrome néphrotique cortico-sensible. Reproduit et traduit de [1] avec permission des éditeurs de *Pediatric Nephrology*, Springer.

DÉFINITIONS

Les définitions ont été mises à jour, notamment pour refléter les indications de modifications thérapeutiques. La corticostabilité est maintenant définie par la rémission complète (protéinurie négative sur la bandelette urinaire ou PU/CrU ≤ 20 mg/mmol sur les premières urines du matin pendant 3 jours consécutifs) après 4 semaines de corticothérapie à la posologie de 60 mg/m²/j. Si la réponse est partielle, on peut poursuivre le traitement par trois bolus de méthylprednisolone, ou prolonger la corticothérapie orale 2 semaines et/ou introduire un inhibiteur de l'enzyme de conversion (période de confirmation). Si le SN est finalement mis en

rémission après ces 6 semaines de traitement, on dit que le syndrome néphrotique est corticostable tardif. La définition des SN à rechutes fréquentes (SNRF) a été modifiée : ≥ 2 rechutes dans les 6 premiers mois suivant la rémission de l'épisode initial ou ≥ 3 rechutes (au lieu de 4 précédemment) dans toute période de 12 mois. Le SN cortico-dépendant (SNCD) reste défini par la survenue de ≥ 2 rechutes consécutives sous corticoïdes ou dans les 14 jours suivant son arrêt.

Les recommandations de l'IPNA ont également introduit le concept de « rechute compliquée ». Il s'agit d'une rechute nécessitant une hospitalisation en raison d'un ou plusieurs des éléments suivants : œdèmes ou épanchements ayant un retentissement sur les fonctions vitales, hypovolémie

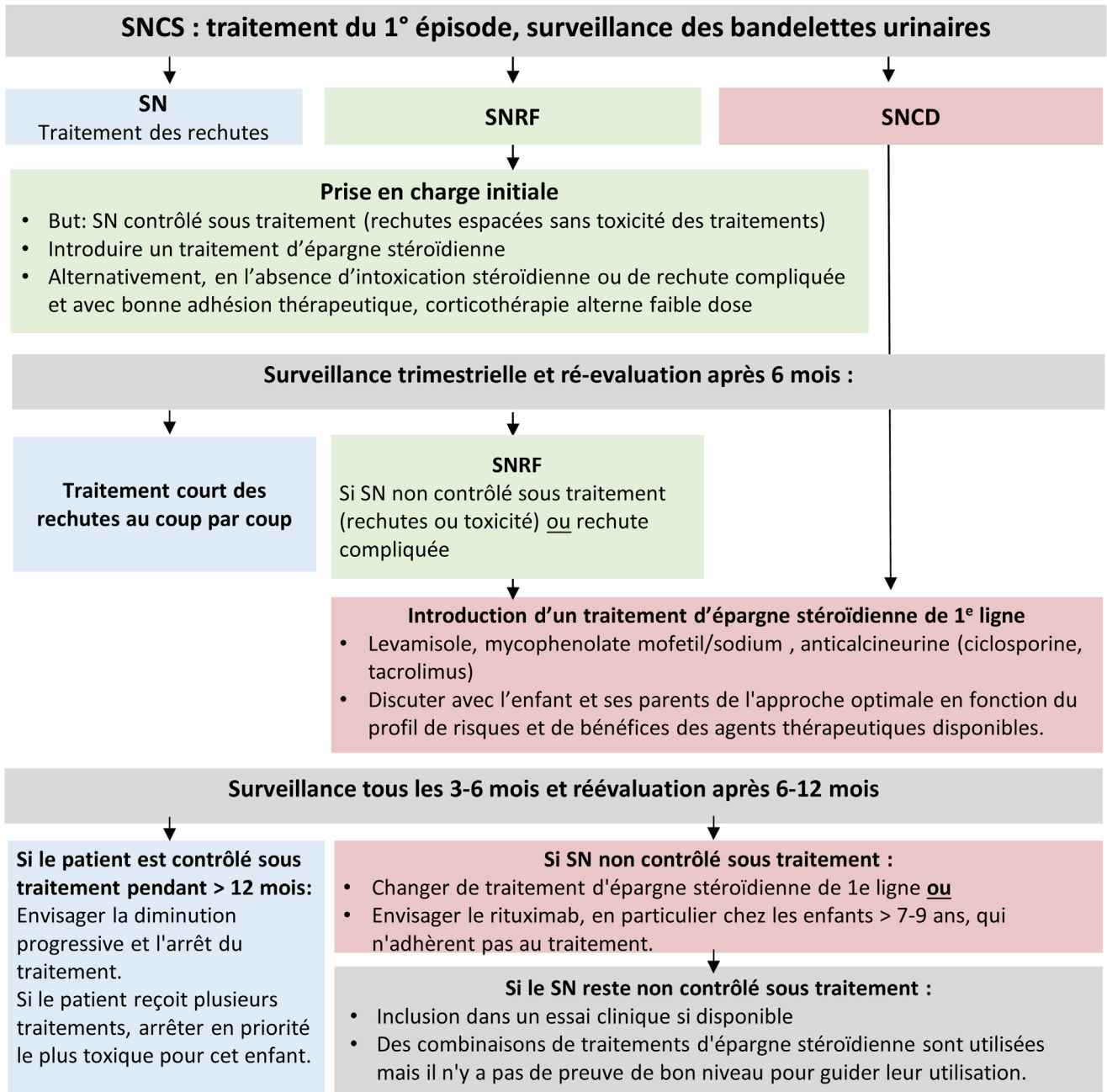


Figure 2. Algorithme de traitement d'un enfant atteint de syndrome néphrotique. SN : syndrome néphrotique ; SNCD : syndrome néphrotique cortico-dépendant ; SNRF : syndrome néphrotique à rechutes fréquentes. Reproduit et traduit de [1] avec permission des éditeurs de *Pediatric Nephrology*, Springer.

symptomatique ou insuffisance rénale aiguë nécessitant des perfusions d'albumine par voie intraveineuse, thrombose ou infections graves (par exemple, septicémie, péritonite, pneumonie, cellulite). La rémission prolongée correspond à l'absence de rechute en 12 mois avec ou sans traitement. Le SNCS est dit contrôlé sous traitement en cas de rechutes peu

fréquentes ou de rémission prolongée sous immunosuppression et en l'absence de toxicité significative liée au traitement. À l'inverse, un SNCS non contrôlé sous traitement est défini soit par un SN à rechutes fréquentes malgré l'immunosuppression, soit en cas de toxicité significative liée au médicament.

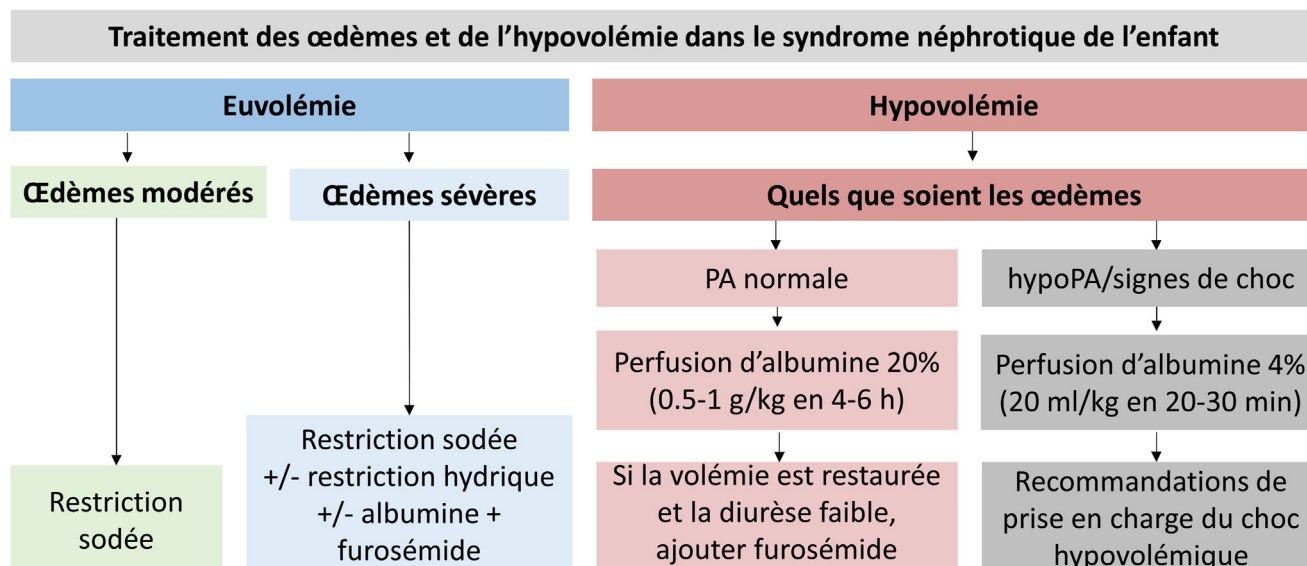


Figure 3. Algorithme de traitement de l'œdème et de l'hypovolémie dans le syndrome néphrotique de l'enfant. PA : pression artérielle. Reproduit et traduit de [1] avec permission des éditeurs de *Pediatric Nephrology*, Springer.

INDICATIONS DE LA BIOPSIE RÉNALE

Les indications de biopsie rénale ont été restreintes.

Au diagnostic

Elle n'est pas indiquée dans le bilan diagnostique initial des enfants âgés de 1 à 12 ans, atteints de SN typique. À cet âge, la biopsie est uniquement recommandée en cas d'atypies : hématurie macroscopique, taux de C3 bas, insuffisance rénale aiguë organique, hypertension artérielle avérée, arthrite et/ou éruption cutanée... suggérant un diagnostic différentiel. Chez les patients âgés de plus de 12 ans, on peut la discuter au cas par cas. Elle peut être envisagée dans les SN infantiles (âge 3–12 mois), en particulier si l'analyse génétique n'est pas disponible ou ne révèle aucun variant pathogène. En revanche, elle reste formellement recommandée en cas de cortico-résistance.

Pendant le suivi

Elle n'est recommandée que si ses résultats peuvent influencer le traitement ou clarifier le pronostic, comme par exemple chez les patients ayant eu une exposition prolongée (> 2 ans) aux inhibiteurs de la calcineurine (tacrolimus, cyclosporine), en particulier à des doses élevées, et/ou présentant des signes de toxicité tels qu'une diminution inexplicée du débit de filtration glomérulaire.

INDICATIONS DES ANALYSES GÉNÉTIQUES

Elles ne sont pas indiquées dans le bilan diagnostique des enfants atteints de SNCS, y compris dans les formes familiales. En effet, dans une large cohorte de SNCS familial incluant 50 familles, notre équipe n'a pas identifié de variant pathogène commun à 2 familles par séquençage d'exome [6]. En

revanche, une association à certains polymorphismes du système HLA a été identifiée par plusieurs études, en particulier dans notre cohorte familiale [6,7]. Ces analyses ne font pas l'objet de test diagnostique.

Les analyses génétiques sont recommandées en urgence chez les patients présentant (1) un SN congénital et infantile avant l'âge de 1 an, (2) un SN syndromique avec atteintes extrarénales et (3) un SNCR après 4 semaines de corticothérapie bien conduite. Chez ces patients, une cause moléculaire est identifiée chez 30 % des individus testés. Il est à noter cependant que ce taux de variations est très dépendant de l'âge au diagnostic, avec un taux > 80 % en cas de SN congénital, mais inférieur à 10 % après 18 ans [8,9].

TRAITEMENT

Mesures générales

On prescrit un régime alimentaire pauvre en sel pendant les poussées, normo-sodé en rémission, hypocalorique durant les corticothérapies quotidiennes à forte dose. Dans la plupart des cas, les enfants peuvent manger normalement à la cantine et suivre le régime à la maison ce qui évite les Protocoles d'accueil individualisés (PAI) et paniers repas. La restriction hydrique n'est pas indiquée en routine mais seulement en cas d'hyponatrémie (< 130 mmol/L, en considérant une part de fausse hyponatrémie due à l'hyperlipémie) et/ou d'œdème sévère en milieu hospitalier. Les perfusions d'albumine ne sont pas indiquées sauf en cas de complication (hypovolémie, insuffisance rénale aiguë fonctionnelle, œdèmes ou épanchements ayant un retentissement sur les fonctions vitales) et après avis spécialisé. En effet, les effets de l'albumine ne durent que quelques heures, ces perfusions apportent une quantité importante de sel qui majore les œdèmes, et leur utilisation inappropriée peut induire un œdème pulmonaire aigu. On rappelle qu'il faut éviter la prescription de diurétiques

qui augmentent le risque d'hypovolémie, d'insuffisance rénale aiguë et de thrombose. On ne les prescrit qu'en association aux perfusions d'albumine en cas de syndrome œdémateux mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel. Il n'y a pas de niveau de preuve suffisant pour recommander une anticoagulation en routine, sauf en cas de risque accru de thrombose (alitement, antécédent personnel ou familial de thrombophilie...), versus un risque de saignement chez un jeune enfant actif.

On recommande une vaccination large avec les vaccins inactivés notamment contre la grippe annuellement et le COVID19. Ces vaccins peuvent être prescrits même en rechute. Pour les vaccins vivants (VZV, ROR) chez des enfants non immunisés, on conseille de vérifier la sérologie, et de les administrer dès lors que la dose de prednisone est inférieure à 2 mg/kg/j (et < 20 mg/j pour les enfants de plus de 10 kg) durant plus de 14 jours, plus de 3 mois après les bolus de corticoïdes, et en l'absence de tout traitement immunosuppresseur (jusqu'à 6 mois après l'arrêt pour le Rituximab) [10]. Il faut également vacciner l'entourage. Il n'y a pas d'indication d'antibioprophylaxie, mais une antibiothérapie doit être rapidement prescrite en cas de suspicion d'infection bactérienne. Enfin, sous corticothérapie, on conseille de vérifier que l'enfant reçoit ses apports quotidiens recommandés en calcium, ou de le supplémenter et de prescrire de la vitamine D en suivant les recommandations nationales. En France, on recommande 800 à 1600 UI/j ou 80 000–100 000 UI par trimestre dans les pathologies chroniques [11].

Corticothérapie initiale

Le protocole internationalement adopté consiste en 60 mg/m²/j (max 60 mg/j) de prednisone (ou prednisolone chez les jeunes enfants) en une prise orale le matin pendant 4 semaines [1,12]. Après 4 semaines, si l'enfant est en rémission complète (SNCS), on diminue la prednisone(olone) à 40 mg/m²/j (max 40 mg/j) un jour sur deux pendant 4 semaines puis on arrête le traitement. Il n'est pas nécessaire de relayer par de l'hydrocortisone, ni de tester les fonctions surrénaliennes, car aucun cas d'insuffisance surrénalienne aiguë n'a été décrit après le traitement d'une première poussée de syndrome néphrotique idiopathique [1]. Comme vu plus haut, en cas de rémission partielle (PU/CrU > 20 mais < 200 mg/mmol, et albumine sérique ≥ 30 g/l), on traite pendant 2 semaines supplémentaires par 3 bolus intraveineux de méthylprednisolone à 1 g/1,73 m² ou corticothérapie orale ± inhibiteur de l'enzyme de conversion (période de confirmation) et on réévalue à 6 semaines. En l'absence de rémission complète à 6 semaines, le SNCR doit être pris en charge selon les recommandations spécifiques [3,4]. En revanche, en cas de rémission complète à 6 semaines (SNCS tardif), on diminue la prednisone(olone) à 40 mg/m²/j (max 40 mg) un jour sur deux pendant 4 semaines.

Traitement du syndrome néphrotique cortico-sensible

Traitement des rechutes

La corticothérapie des rechutes a été largement réduite. On les traite par prednisone(olone) à 60 mg/m²/j (max 60 mg/j) jusqu'à 3 jours après la rémission complète puis 40 mg/m² (max 40 mg) un jour sur 2 pendant 4 semaines. Il n'y a pas d'intérêt à la diminution progressive des doses [13]. Une étude récente

comparant 2 à 4 semaines de traitement après la rémission n'a pas pu démontrer de non-infériorité, mais n'a pas observé de différence entre ces 2 schémas [14].

Traitement des SN cortico-dépendants et à rechutes fréquentes

Les traitements d'épargne stéroïdienne sont recommandés chez tous les enfants avec un SN non contrôlé sous traitement ou avec rechute compliquée ou avec un SNCD ou un SNRF. Alternativement, en cas de rechutes fréquentes sans signe de toxicité des corticoïdes ni rechute compliquée et avec une bonne adhésion thérapeutique, une corticothérapie alterne prolongée faible dose peut être prescrite. Il n'y a pas à l'heure actuelle de données de bon niveau de preuve comparant un à un les différents traitements d'épargne cortisonique disponibles. Ainsi, le choix se fait au cas par cas après une discussion éclairée avec le patient et sa famille, en indiquant les pour et contre de chaque option et en prenant compte la disponibilité des traitements.

Options de première ligne (par voie orale)

- Léвамисole (en autorisation temporaire d'utilisation) à la dose de 2 à 2,5 mg/kg/2j (maximum 150 mg/dose). Ses principaux effets secondaires sont transitoires (leucopénie, élévation des transaminases). Plus rarement, il peut induire des vascularites à ANCA notamment en cas d'utilisation prolongée plus de 2 ans. Ainsi il faut surveiller la numération formule sanguine (NFS) et bilan hépatique tous les 3 mois et le taux d'ANCA à l'introduction du traitement puis au moins tous les 6 mois ;
- Mycophénolate mofetil à la dose de 600 mg/m²/12 h (maximum 1500 mg/dose) en visant une aire sous la courbe > 50 mg/L/h. On mesurera l'aire sous la courbe en cas de rechute sous traitement ou d'effet secondaire prolongé. Les effets secondaires tous transitoires sont surtout des douleurs abdominales, diarrhées, perte de poids, neutropénie, anémie et élévation des transaminases. On surveille la NFS et bilan hépatique tous les 3 mois et on suspend le traitement en cas de douleurs abdominales ou cytopénie ;
- Anticalcineurines (ciclosporine ou tacrolimus). On utilise le tacrolimus à la dose de 0,05 à 0,1 mg/kg/12 h (maximum 10 mg/dose) en visant des taux résiduels de 5 à 7 ng/mL puis en utilisant la dose minimale efficace pour contrôler le SN. On évite de prolonger son utilisation au-delà de 2 à 3 ans. En effet les effets secondaires principaux sont une néphrotoxicité parfois irréversible, une hypertension artérielle parfois sévère avec *Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome* (PRES), un diabète (avec le tacrolimus) et un hirsutisme (sous ciclosporine). Si on ne peut arrêter les anticalcineurines après 2–3 ans, une biopsie rénale est recommandée pour exclure des lésions de néphrotoxicité ;
- Le cyclophosphamide n'est plus utilisé en France dans cette indication.

Options de deuxième ligne (par voie veineuse)

Le Rituximab et les autres inhibiteurs des CD20 sont à réserver aux SN avec persistance de rechutes sous un ou plusieurs traitements de première ligne, et après l'âge de 7–9 ans. On utilise 1–4 perfusions de 375 mg/m² (maximum 1 g/dose). En effet, les effets les plus sérieux sont plus fréquemment observés chez le petit enfant [15] : hypogammaglobulinémie et/ou neutropénie prolongées et infections sévères. Les effets secondaires les plus fréquents sont des réactions allergiques

lors de la perfusion, qui n'empêchent pas la reprise du traitement à plus petit débit.

Arrêt du traitement

En cas de rémission prolongée pendant 12 mois ou plus, la diminution progressive puis l'arrêt des traitements de maintenance est à envisager, en accord avec les parents.

CONCLUSION

Ces nouvelles recommandations vont permettre de réduire la durée et la dose cumulée de la corticothérapie lors de la première poussée et en rechute et ainsi, ses effets secondaires. Elles guident la gestion des traitements d'épargne cortisonique bien qu'on manque de données de bon niveau de preuve sur lesquelles se baser. Elles ont assoupli le régime permettant d'éviter paniers repas et PAI et d'améliorer la qualité de vie des enfants. Elles rappellent l'importance de la vaccination. Des essais en cours nationaux et internationaux visent à mieux définir la corticothérapie en cas de rechute, et évaluer l'intérêt d'immunosuppresseurs dès la première poussée de SNCS et conduiront peut-être à réactualiser ces recommandations prochainement.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

SUPPLÉMENT EN LIGNE MATÉRIEL COMPLÉMENTAIRE

Le matériel complémentaire accompagnant la version en ligne de cet article sont disponibles sur <http://www.sciencedirect.com> et <https://doi.org/10.1016/j.perped.2023.04.008>.

RÉFÉRENCES

- [1] Trautmann A, Boyer O, Hodson E, et al. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2023;38:877–919.
- [2] Watts AJB, Keller KH, Lerner G, et al. Discovery of autoantibodies targeting nephrin in minimal change disease supports a novel autoimmune etiology. *J Am Soc Nephrol* 2022;33:238–52.
- [3] Trautmann A, Vivarelli M, Samuel S, et al. IPNA clinical practice recommendations for the diagnosis and management of children with steroid-resistant nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2020;35:1529–61.
- [4] Boyer O, Trautmann A, Haffner D, et al. Steroid-sensitive nephrotic syndrome in children. *Nephrol Dial Transplant* 2022. <http://dx.doi.org/10.1093/ndt/gfac314> [Online ahead of print].
- [5] Centre de Référence Syndrome Néphrotique Idiopathique. [Internet] Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. Mis en ligne le 23 mars 2023. https://www.has-sante.fr/jcms/p_3403870/fr/syndrome-nephrotique-idiopathique-de-l-enfant.
- [6] Dorval G, Gribouval O, Martinez-Barquero V, et al. Clinical and genetic heterogeneity in familial steroid-sensitive nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2018;33:473–83.
- [7] Debiec H, Dossier C, Letouzé E, et al. Transethnic, genome-wide analysis reveals immune-related risk alleles and phenotypic correlates in pediatric steroid-sensitive nephrotic syndrome. *J Am Soc Nephrol* 2018;29:2000–13.
- [8] Sadowski CE, Lovric S, Ashraf S, et al. A single-gene cause in 29.5 % of cases of steroid-resistant nephrotic syndrome. *J Am Soc Nephrol* 2015;26:1279–89.
- [9] Berody S, Heidet L, Gribouval O, et al. Treatment and outcome of congenital nephrotic syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 2019;34:458–67.
- [10] Haut Conseil de la Santé Publique. [Internet] Vaccination des personnes immunodéprimées ou aspléniques. Recommandations actualisées. Juillet 2012. <https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=504>.
- [11] Bacchetta J, Edouard T, Laverny G, et al. Vitamin D and calcium intakes in general pediatric populations: a French expert consensus paper. *Arch Pediatr* 2022;29:312–25.
- [12] Webb NJ, Woolley RL, Lambe T, et al. Sixteen-week versus standard eight-week prednisolone therapy for childhood nephrotic syndrome: the PREDNOS RCT. *Health Technol Assess* 2019;23:1–108.
- [13] Gargiulo A, Massella L, Ruggiero B, et al. Results of the PROPINE randomized controlled study suggest tapering of prednisone treatment for relapses of steroid sensitive nephrotic syndrome is not necessary in children. *Kidney Int* 2021;99:475–83.
- [14] Kainth D, Hari P, Sinha A, et al. Short-duration prednisolone in children with nephrotic syndrome relapse: a noninferiority randomized controlled trial. *Clin J Am Soc Nephrol* 2021;16:225–32.
- [15] Parmentier C, Delbet J, Decramer S, et al. Immunoglobulin serum levels in rituximab-treated patients with steroid-dependent nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2020;35:455–62.



ANNEXE 1. SYNDROME NÉPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ENFANT. SYNTHÈSE DU PNDS
À DESTINATION DU MÉDECIN TRAITANT

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

Janvier 2023

Centre de Référence Syndrome Néphrotique Idiopathique



Synthèse à destination du médecin traitant

1. Le syndrome néphrotique (SN) se définit par une protéinurie abondante caractérisée par un rapport protéinurie sur créatininurie supérieur à 200mg/mmol (ou 2g/g) sur un échantillon d'urine (ou supérieur à 50 mg/kg/j sur un recueil d'urines de 24h) associé à une hypoalbuminémie inférieure à 30g/l.

2. Les signes cliniques d'appels associent des oedèmes blancs mous indolores et déclives et la détection d'une protéinurie à la bandelette urinaire. L'existence de signes en faveur d'une cause secondaire (signes extrarénaux, insuffisance rénale organique, hématurie macroscopique, HTA sévère) et/ou d'une complication doit conduire à prendre un avis spécialisé auprès d'un pédiatre néphrologue. (chapitre 3.3).

3. Chez l'enfant, le syndrome néphrotique est dans 90% des cas en lien avec une maladie appelée « syndrome néphrotique idiopathique » (ou néphrose ou syndrome néphrotique pur de l'enfant). Dans ce cas, il n'y a pas de signes extrarénaux (éruption, arthralgie...) et le syndrome néphrotique est dit pur c'est à dire sans HTA sévère, ni insuffisance rénale organique ni hématurie macroscopique. Cependant, une hématurie microscopique (seulement détectée à la bandelette ou la cytologie), une pression artérielle à la limite supérieure de la normale ou une insuffisance rénale fonctionnelle sont parfois retrouvés à la phase initiale d'un SN idiopathique.

4. Le rôle du pédiatre ou d pédiatre néphrologue est (chapitre 4.1.2) :

- De poser le diagnostic lors du bilan paraclinique ; de définir et d'initier une prise en charge thérapeutique spécifique
- De surveiller les effets secondaires des traitements
- D'organiser le suivi en coordination avec le médecin généraliste et/ou le pédiatre
- De remettre dès la première visite, un livret d'information thérapeutique et la liste des associations de patients (coordonnées disponibles sur le serveur Orphanet (www.orphanet.org) et sur le site de la filière ORKiD (www.filiereorkid.com) et la carte patient ORKiD.

5. Les moyens thérapeutiques à mettre en place comprennent :

- Le traitement symptomatique comprenant la gestion des apports hydrosodés et les autres traitements mis en place en fonction des risques et des complications (antihypertenseur, anticoagulant, anti-infectieux) (chapitre 4.2).
- Les traitements spécifiques : corticoïdes et/ou immunosuppresseurs et les mesures accompagnantes. Le suivi est assuré conjointement par le pédiatre néphrologue et par le médecin traitant (pédiatre ou médecin généraliste). La prise en charge respective dépend en grande partie du profil évolutif du syndrome néphrotique et des traitements mis en place. Après le traitement initial de la première poussée, une consultation annuelle est recommandée avec un pédiatre néphrologue, et immédiatement en cas de corticorésistance, de la survenue d'une rechute ou de complications (chapitre 4.3).

6. Le but du suivi (spécialisé ou non) comprend (chapitre 5) :

- L'évaluation du contrôle du syndrome néphrotique. Ce suivi comporte la surveillance de la protéinurie par bandelettes urinaires faites à domicile (2 ou 3 par semaine au début puis au moins 1 fois par semaine, cette surveillance se poursuivant en s'espaçant progressivement les mois suivant la négativation de la protéinurie). Un bilan biologique n'est nécessaire qu'en cas de persistance d'une protéinurie.
- La surveillance clinique habituelle d'un enfant, comprenant le report du poids, de la taille, de la pression artérielle dans le carnet de santé, ainsi que le suivi du calendrier des vaccinations.

- Le suivi du traitement : l'adhésion du patient, son efficacité et ses effets secondaires. L'idéal serait d'attendre l'identification génétique avant de débiter le traitement, mais en pratique cela n'est pas toujours possible dans les formes pédiatriques et a fortiori néonatales en raison des délais inhérents à la réalisation du test génétique (délai minimum de 15 jours, souvent davantage).
- La prise en charge globale d'une maladie chronique avec la mise en place d'une éducation thérapeutique incluant la maladie, les modifications des habitudes de vie et les différentes difficultés que peut rencontrer l'enfant et son entourage dans sa vie, ainsi que la mise en place, si nécessaire, d'un projet d'accueil individualisé (PAI) en lien avec l'école et la médecine scolaire.

7. La prise en charge globale de la maladie est un point essentiel qui implique tous les intervenants – le médecin généraliste, le pédiatre, le pédiatre néphrologue, le diététicien... Elle comprend :

- L'éducation thérapeutique : son objectif est de permettre à l'enfant et à son entourage de bien comprendre la maladie et sa prise en charge, de dialoguer avec les professionnels de santé (le livret d'information peut servir de support). Les principaux points abordés sont la surveillance par la famille de la protéinurie par bandelette urinaire (de type Albustix), l'information sur les traitements, l'adhésion aux traitements en particulier à l'adolescence, les dangers de l'automédication, les vaccinations à discuter avec le pédiatre néphrologue (chapitre 4.1.4).
- Une alimentation contrôlée en sel doit être instaurée lors des périodes de protéinurie néphrotique ou en cas de corticothérapie à forte dose. La consommation en glucides et en lipides est à contrôler lors de la corticothérapie à forte dose (se référer à la section diététique, chapitre 4.1.6).
- Les autres mesures portent sur l'éviction des facteurs allergènes, la pratique d'une activité physique régulière et l'éviction des foyers infectieux chroniques (ORL ou dentaires). Les répercussions sur la scolarité doivent être évaluées régulièrement dans les cas les plus sévères.
- Le soutien psychologique de l'enfant et de sa famille : il peut être parfois nécessaire.
- La demande de prise en charge à 100% au titre de l'ALD-19 « Syndrome néphrotique Idiopathique », en cas de syndrome néphrotique à rechute.

Informations utiles

Association des Malades atteints de Syndrome Néphrotique (AMSN)
amsn.ambitionrecherche.fr

France Rein et l'Association pour l'Information et la recherche sur les maladies Rénales Génétiques AIRG

Les coordonnées des différentes associations sont disponibles sur le serveur Orphanet www.orpha.net et sur le site de la filière ORKID www.filiereorkid.com