

# Le syndrome néphrotique idiopathique

En une heure ...

Journée DES 19/06/09

[valerie.pichault@chu-lyon.fr](mailto:valerie.pichault@chu-lyon.fr)

# De quoi parle t-on ?

- Définition :

SN =

Protéinurie > 50 mg/kg/j ou > 330 mg/mmol

Albuminémie < 30 g/l

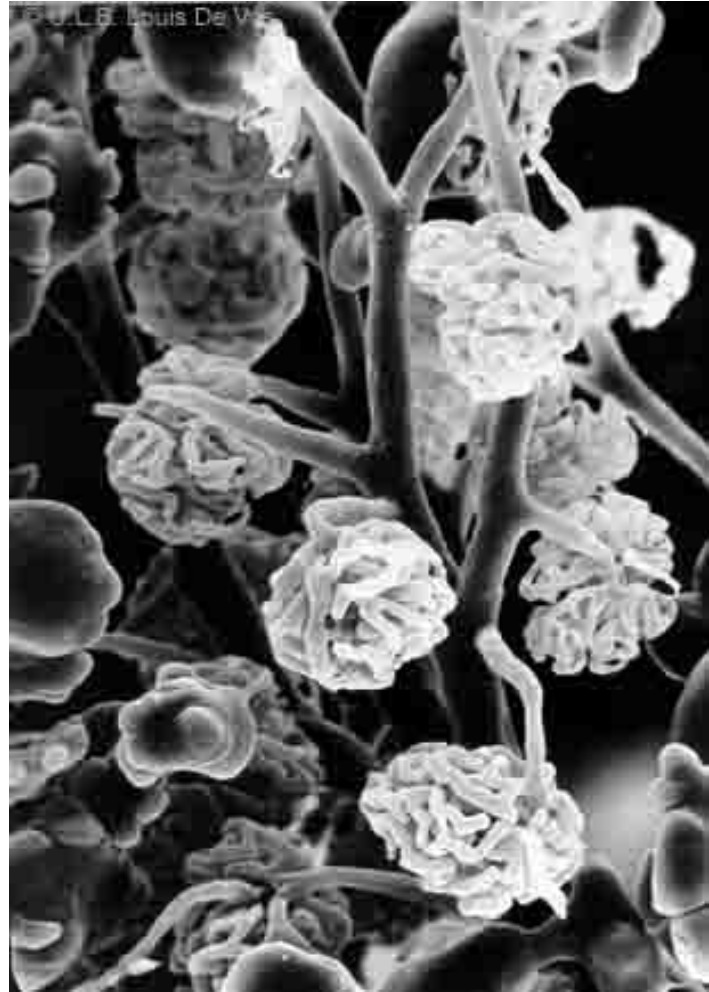
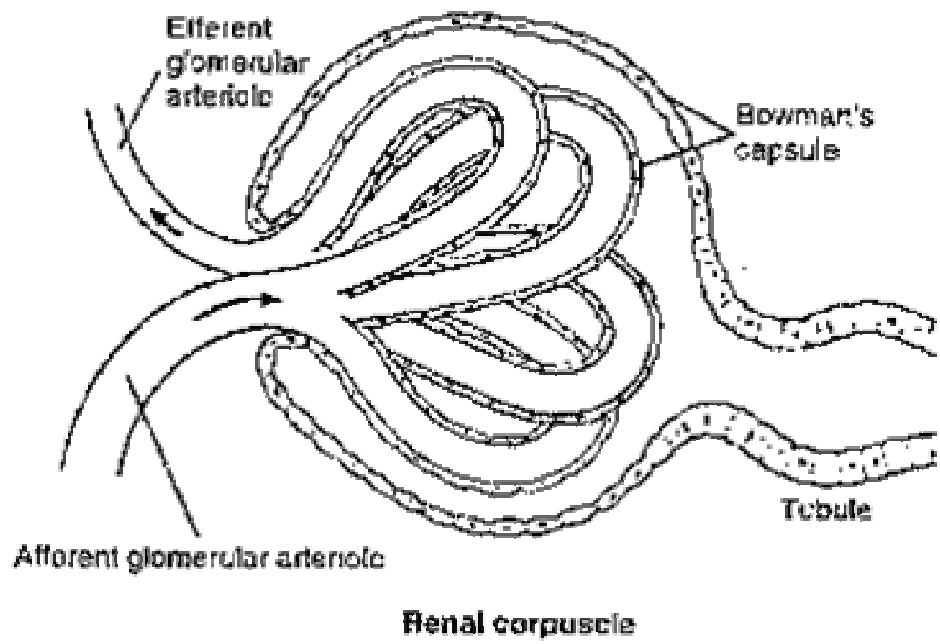
Protidémie < 60 g/l

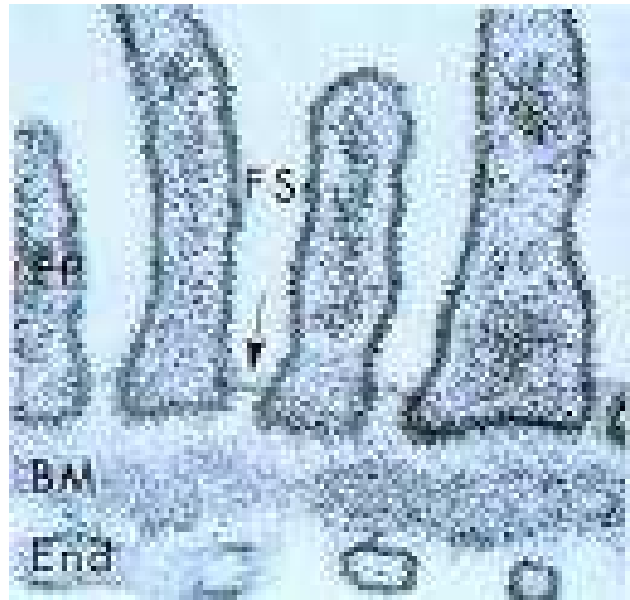
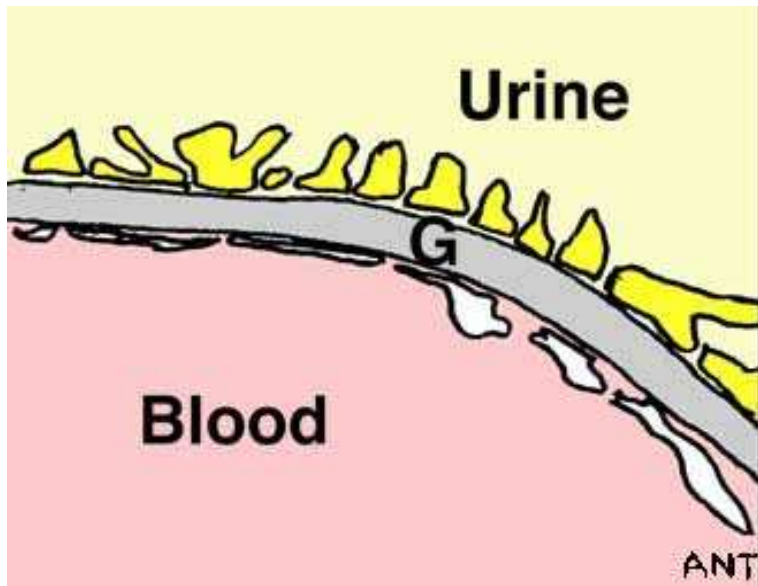
Oedèmes blanc godet +

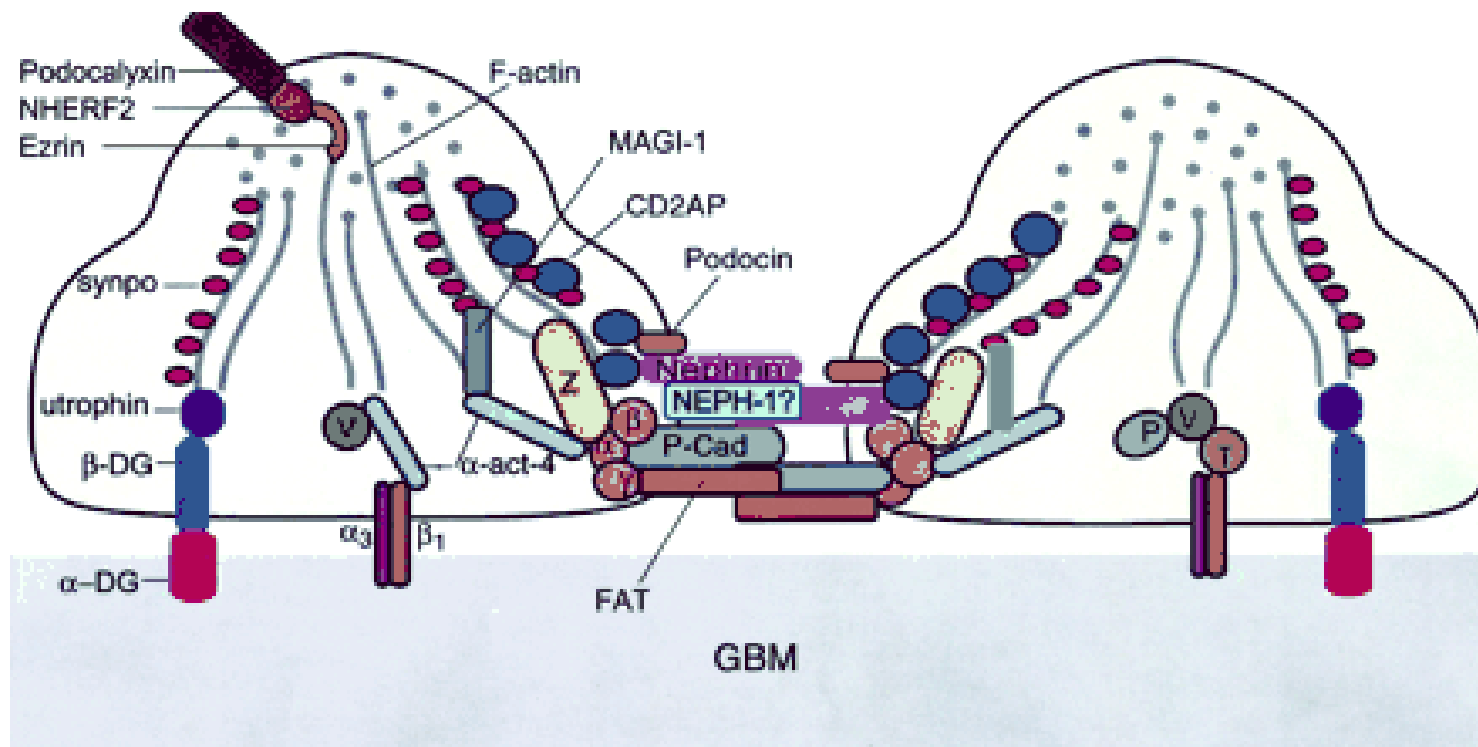
**Idiopathique = âge > 1an , < 12 ans, pur avec si PBR LGM  
pas de signes extra-rénaux**

- Impur = persistance de : HTA, hématurie, insuffisance rénale (pas fonctionnelle)

**Tout œdème des paupières n'est pas une conjonctivite allergique !**







QuickTime™ et un  
décompresseur TIFF (non compressé)  
sont requis pour visionner cette image.

# Au diagnostic

## La clinique

**Evaluer** l'importance de la prise de **poids** en %

La tolérance, signes **d'hypovolémie** (TA, FC, RP volume cardiaque, urée)

Fébrile ou non ?

Complications emboliques, infectieuses (pneumocoque ++)

## Le bilan : pas systématique !

Ionogramme sanguin + albumine, NFS, C3, C4, CH50, serothèque

## Faut-il hospitaliser ?

Si contexte difficile, complication, ou signe hypovolémie

**Attention thrombose peut être fatale ..**

# Au diagnostic

## Que faut il faire ?

Restriction hydrique et sodée = perte insensibles tant que BU > 2 +

**Corticothérapie à 60 mg/m<sup>2</sup>/j** 1 prise le matin (max 60 mg)

Régime = consultation diététique (cf annexe)

**Lovenox 50 UI /kg** tant que oedèmes ou cathlon puis **aspirine 3 à 5 mg/kg/j** jusqu'à BU -. Bouger, bas de contention si pubère.

Uvedose 1 ampoule

En cas d'hypovolémie albumine 20 % 1g/kg sur 4 à 6 heures avec lasilix en milieu ou fin de perfusion 1 mg/kg/j (on peut également passer les deux sur 24 h)

Information sur la maladie, apprentissage BU et surveillance quotidienne poids, oedèmes, complications

**AR dans la semaine ou les 15 jours en consultation : réponse au traitement ?**



# Première étape = corticosensible (90%) ?

- Cs à J15 , imprégnation cortisonique, difficultés liées régime, rémission
  - Si absence de rémission et faible imprégnation = métaboliseur rapide, problème observance ?
- Passage en corticothérapie matin et soir 30 mg/m<sup>2</sup> X 2/j

AR à 1 mois de traitement p. os **si pas de rémission :**

**Bolus de corticoïdes 1 g/ 1,73m<sup>2</sup> X 3**

AR à J 8-10 après bolus si pas de rémission = corticorésistant =PBR

## 2<sup>ème</sup> étape corticodépendant ou non ?

### Si corticosensible :

- Prescrire la décroissance sur 4 mois 1/2 de traitement au total

Si rechute à la décroissance ou moins de 3 mois après arrêt = SNCD

- ~~Schéma de corticothérapie à reprendre avec décroissance accélérée en quotidien ou alterné et palier (cf annexe)~~
- Evaluer les répercussions de la corticothérapie  
Poids, aspect cushingoïde, vergetures, cataracte, cassure staturale

# Corticodépendant (30 %)

- Se poser le problème de l'observance ++
- Examen ophtalmo 1 X/an : cataracte sous capsulaire ?
- En cas d'EI corticoïdes (cf supra) et d'impossibilité à baisser les corticoïdes  
    **CELLCEPT**® à poursuivre au moins 1 an après arrêt des corticoïdes puis diminution lente, risque de rechute. Surveillance NFS. Faire une aire sous la courbe.

# Corticorésistant ( <10 %)

- Indication de Neoral® après PBR. Néphrotoxique au long cours.
- Place du rituximab®, du cellcept®
- Attention immunosuppression , risque infectieux = fungizone®, bactrim® et surveillance PCR EBV et CMV

Prise en charge spécialisée +++

# Et la vie ..

- L'école : PAI éventuel pour régime
- PEC à 100 % pour SNCD et SNCR
- Les vaccins : quand, lesquels ? Vivants pas pdt ttt. Autres possibles. Vaccination contre pneumocoque +++ même pdt rechute.
- La varicelle : risque de forme sévère sous traitement (ttt IV). Si contagé indication de ttt Zovirax® per os à 30MKJ pdt 5 j
- Le sommeil, le comportement
- Internet, la pêche au infos ... ou au infaux ?
- Le soleil : photoprotection si immunosuppression
- Le sport comme d'habitude

# Evolution et pronostic

- Nombre de rechutes impossible à prévoir
- Cause de décès ++ = thrombose (EP, thrombophlébite cérébrale..)
- **Bon pronostic** des formes corticosensibles 70 % guérison à l'âge adulte jeune
- **Plus réservé pour les corticoresistants..** Risque d'évolution vers l'insuffisance rénale si réfractaire à tout traitement.
- Intérêt du rituximab®? À Evaluer
- Si greffe risque de rechute sur greffon ++

# Schéma de corticothérapie initial

Cortancyl 60 mg/m<sup>2</sup>/j le matin 1 mois

Cortancyl 60 mg/m<sup>2</sup>/ 1j/2 matin 2 mois

Cortancyl 45 mg/m<sup>2</sup>/1j/2 matin pendant 15 j

Cortancyl 30 mg/m<sup>2</sup>/1j/2 matin pendant 15 j

Cortancyl 15 mg/m<sup>2</sup>/1j/2 matin pendant 15 j puis STOP

Surveillance BU bihebdomadaire à inscrire sur calendrier

# Schéma de corticothérapie si rechute

**Rechute > 3 mois** à priori **pas** de corticodépendance : reprise schéma complet (= 4 mois 1/2).

**Rechute < 3 mois** à priori **corticodépendance**

- même schéma mais palier à 15 mg/m<sup>2</sup>/1j/2 maintenu pendant 12-18 mois.
- ou schéma accéléré de décroissance par paliers de 15 j avec corticothérapie quotidienne.



# Au Total

**Suivi possible en ville** pour les formes corticosensibles

Bien surveiller la croissance, les vergetures, cataracte si  
Corticodépendant

Corticorésistant = suivi spécialisé

En rechute risque thrombose ++, risque infectieux

Protocole codifié de traitement et suivi validé par la Société de  
Néphrologie Pédiatrique disponible sur le site de l'ANAES

Pour les patients association AMSN ++, site internet

Carnet de bord