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 du 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'éspaçant 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