



LE SYNDROME NÉPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ADULTE

LIVRET D'INFORMATION DESTINÉ AU PATIENT



Service de Néphrologie-Transplantation

Hôpital Henri Mondor Créteil

LE SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ADULTE

Docteur Dil Sahali
et
Docteur Vincent Audard

Service de Néphrologie
Hôpital Henri Mondor, Créteil



Ce document a été relu par les conseils scientifiques du Centre de Référence du Syndrome Néphrotique Idiopathique ainsi que par l'Association des Malades d'un Syndrome Néphrotique (AMSN).

Les auteurs tiennent à remercier les membres du comité de lecture pour leur aide précieuse (Juliette et Gérald Genthon-Troncy, Philippe Juvin, Philippe Remy, Philippe Lang, Patrick Niaudet, Marina Charbi, Albert Bensman, Nicole Lhermitte, Hélène Sassus et Marine Thalouarn).

Ils remercient également Monsieur Claude Davancens qui a réalisé les dessins illustrant ce livret.

\PREFACE/

Le premier livret consacré au syndrome néphrotique de l'enfant a rencontré un énorme succès. Il a très vite été épuisé. Il faut dire qu'il avait été écrit par le Pr Patrick Niaudet et le Dr Catherine Dolto et préfacé par le Ministre Xavier Bertrand. Peu de choses avaient alors été écrites sur ce syndrome d'une façon aussi claire, simple et accessible.

Mais il reste à parler du syndrome néphrotique de l'adulte, du corticorésistant... C'est pour cela que nous, l'AMSN, avons tout fait pour que la collection continue, cherché des auteurs, cherché des sponsors, un illustrateur et voilà enfin le résultat, il est à la hauteur de nos espérances.

En effet, pour l'adulte, il faut parler des éléments du diagnostic, des traitements ; il faut aussi clarifier les régimes alimentaires et les prises en charges sociales pour aider la vie qui continue avec souvent ces contraintes.

Nous, les malades, nous sommes déstabilisés par l'annonce du diagnostic, l'arrivée de la rechute, les effets secondaires des traitements... et on cherche ce que l'on doit craindre et ce qui ne devrait pas nous arriver. C'est pour cela qu'un des rôles importants de l'AMSN consiste à fournir de l'information fiable, validée. C'est une des raisons de l'existence de notre association. Avec cette collection de livrets l'AMSN est pleinement dans sa vocation communicante. Elle complète ce que nous faisons par ailleurs, organisons des conférences, éditons des bulletins, représentons les malades devant les instances et surtout faisons notre possible pour aider la recherche par des dons et des prix.

Alors merci aux auteurs les Drs Dil Sahali et Vincent Audart pour leur patience avec nos questions et nos commentaires, et merci plus généralement à tous les membres du centre de référence du syndrome néphrotique idiopathique qui ont été sollicités directement ou indirectement. Car cet ouvrage est le résultat d'un travail collectif comme se plaisent à le préciser les deux auteurs.

Enfin merci à Claude Davencens pour son écoute et sa compréhension dans la réalisation des dessins illustrant ce livret et à la Fondation d'Entreprise MACSF pour son soutien.

Le bureau de l'AMSN (Association des Malades du Syndrome Néphrotique)

\SOMMAIRE/

Qu'est qu'un syndrome néphrotique ?	4
Comment reconnaît on un syndrome néphrotique ?	4
Quelle sont les causes d'un syndrome néphrotique ?	5
Comment se passe une biopsie rénale ?	6
Quels sont les résultats attendus ?	7
Association avec d'autres pathologies	8
Quelles sont les conséquences ?	8
Quels est le traitement aujourd'hui ?	9
Comment le syndrome néphrotique évolue ?	13
Les effets secondaires des traitements	13
Le régime sans sel	16
Le syndrome néphrotique idiopathique est une maladie rare	17
Conséquences sociales	18
La prise en charge sociale	19
Glossaire	21

1) QU'EST QU'UN SYNDROME NEPHROTIQUE ?

Le rôle essentiel des reins consiste à épurer en permanence le sang pour maintenir à l'état stable les fonctions physiologiques de l'organisme. Normalement, les reins assurent, grâce à une sorte de filtre, l'élimination des déchets provenant surtout de l'alimentation, tels que, l'eau, le sel, l'urée produite par les protéines présentes dans la viande ou les produits laitiers. Ce filtre est très sélectif puisqu'il laisse passer l'eau et les solutés mais s'oppose au passage de certaines substances comme les protéines fabriquées par l'organisme. Ainsi, à l'état normal (physiologique), le passage de protéines dans les urines (protéinurie) est extrêmement faible (inférieur à 150 mg/24 heures)

Un syndrome néphrotique survient lorsque ce filtre est trop perméable et que les reins laissent passer dans les urines de grandes quantités de protéines (supérieure à 3 gr/j), surtout de l'albumine, présentes dans la circulation sanguine. Or le sang a besoin de protéines pour garder l'eau à l'intérieur des vaisseaux. Du fait de la perte urinaire massive de protéines (et notamment de l'albumine), l'eau et le sel sortent des vaisseaux pour aller dans les tissus environnants et provoquer la formation d'enflures ou œdèmes.



2) COMMENT RECONNAIT-ON UN SYNDROME NEPHROTIQUE ?

Un syndrome néphrotique est suspecté lorsqu'il existe des œdèmes, responsables d'une bouffissure des paupières le matin, d'un gonflement des chevilles dans la journée en position debout (difficultés à porter ses chaussures). L'excès d'eau et de sels dans l'organisme

peut également entraîner un gonflement de l'abdomen (ascite), des bourses chez l'homme (hydrocèle), un épanchement dans la plèvre qui entoure les poumons (épanchement pleural). Ces œdèmes sont gênants mais le plus souvent ne sont pas dangereux.

Devant ces œdèmes, on peut facilement affirmer qu'il s'agit d'un syndrome néphrotique en recherchant la présence de protéines dans les urines. La façon la plus simple de le faire est d'utiliser des bandelettes, type Albustix® (commercialisées en pharmacie), que l'on trempe dans les urines et dont on compare ensuite la couleur avec celles qui sont indiquées sur le flacon. La couleur de la bandelette va passer du jaune lorsqu'il n'y a pas de protéinurie au vert pâle ou foncé selon l'importance de la protéinurie. On peut ainsi savoir si cette recherche de protéinurie est négative ou positive, avec une échelle à une, deux, trois ou quatre croix. La présence de « traces » ne doit pas inquiéter. Il s'agit donc d'un test purement qualitatif de dépistage.

Lorsque la recherche de protéines à la bandelette est positive, il est important de préciser la quantité de protéines perdues dans les urines. Cela peut se faire au laboratoire sur un recueil d'urines de 12 heures ou de 24 heures (test quantitatif). Pour effectuer ce recueil, les premières urines sont jetées et l'heure est notée. Il faut ensuite garder dans un bocal ou une bouteille en plastique toutes les urines pendant les 12 ou 24 heures suivantes et noter l'heure à laquelle les dernières urines ont été recueillies.

Le taux de protéinurie et en particulier son index de sélectivité (protéinurie sélective, constituée quasi exclusivement d'albumine ou, au contraire, peu sélective, faite d'albumine et d'autres protéines) permet d'orienter le clinicien sur la nature du syndrome néphrotique.

3) QUELLES SONT LES CAUSES DE SYNDROME NEPHROTIQUE ?

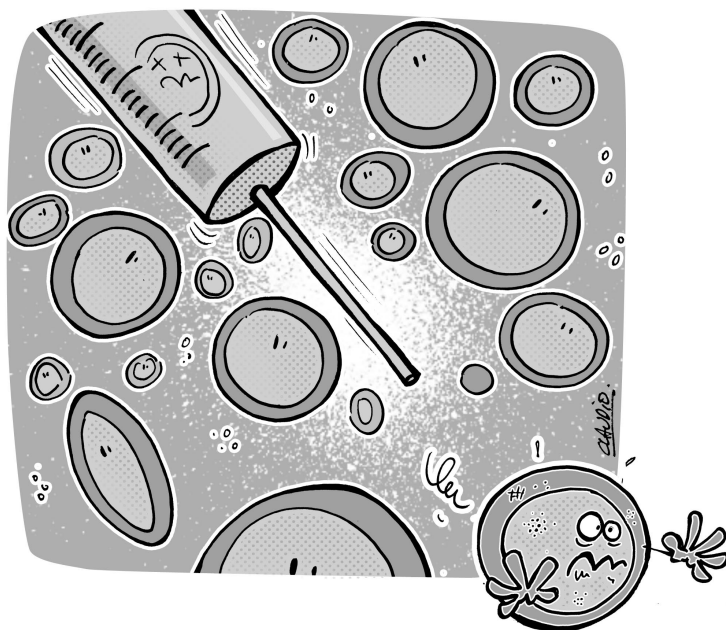
De nombreuses maladies touchant les reins peuvent être responsables d'un syndrome néphrotique. Pour cette raison, des examens sanguins et une biopsie rénale sont nécessaires afin d'identifier cette cause.

Chez l'adulte jeune, le syndrome néphrotique est le plus souvent en rapport avec ce que l'on appelle un syndrome néphrotique idiopathique (dont on ne connaît pas la cause), également appelé néphrose. Il s'agit d'une maladie rare qui touche chaque année une dizaine de nouveaux patients pour 100 000 habitants. La maladie est plus fréquente chez l'homme que chez la femme. La tension artérielle est normale, les urines sont claires et les examens de sang montrent que les taux d'urée et de créatinine sont normaux. Ceci indique qu'il n'y a pas d'insuffisance rénale. Le rein apparaît presque normal si on l'examine sous le microscope après une ponction biopsie rénale (PBR).

Bien que ce tableau clinique soit typique du syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes, également appelé néphrose, il ne permet pas d'exclure formellement les autres causes de syndrome néphrotique qui peuvent se présenter avec des manifestations similaires. C'est pourquoi il est indispensable de réaliser, chez l'adulte, une biopsie rénale afin de confirmer le diagnostic de néphrose par une étude histologique (étude au microscope du tissu rénal).

D'autres symptômes sont plus rares. Une hématurie microscopique (sang dans les urines non visible à l'œil nu) est présente chez environ 20 % des patients. Les chiffres de tension artérielle sont élevés chez environ 20 % des patients. Une insuffisance rénale habituellement réversible est présente chez environ 10 % des patients lors de la prise en charge initiale.

4) COMMENT SE PASSE UNE BIOPSIE RENALE ?



La biopsie rénale consiste à prélever un échantillon de rein de quelques millimètres afin de l'examiner au microscope.

Le patient chez qui une biopsie rénale est effectuée ne doit pas avoir reçu d'aspirine dans les 15 jours, d'antivitamine K dans les trois jours, ni d'héparine dans les 24 heures précé-

dant l'examen. Dans tous les cas, avant la biopsie, un examen de sang est effectué pour contrôler la coagulation.

La biopsie est effectuée à l'aide d'une aiguille introduite dans le rein alors que le patient est allongé sur le ventre. La biopsie est réalisée sous contrôle visuel (échographie, scanner) pour localiser précisément le rein.

Il existe plusieurs moyens pour éviter la douleur lors de cet examen qui habituellement ne nécessite pas d'anesthésie générale. Des calmants peuvent être donnés avant l'examen ou bien il est possible de faire respirer un mélange de gaz qui a pour effet de diminuer l'anxiété et de diminuer les sensations douloureuses. Le médecin effectue également une anesthésie locale.

L'examen dure environ 15 minutes. Ensuite, le patient doit rester allongé ou en position demi assise pendant plusieurs heures. La tension artérielle et la coloration des urines sont surveillées.

Une fois sur 10 environ, les urines sont rouges pendant quelques heures après la biopsie en raison de la présence de sang. Plus rarement, des caillots se forment et entraînent des douleurs et des difficultés à uriner. Il peut être nécessaire de mettre en place une sonde urinaire pendant quelques heures. De façon exceptionnelle, le saignement est plus important nécessitant l'intervention du radiologue ou du chirurgien.

En l'absence de complications, il est possible de quitter l'hôpital 24 heures après la biopsie.

5) QUELS SONT LES RESULTATS ATTENDUS DE LA BIOPSIE RENALE AU COURS DU SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ADULTE

Le syndrome néphrotique idiopathique de l'adulte regroupe avec une fréquence sensiblement similaire deux entités qui peuvent être différenciées grâce à l'étude histologique du tissu rénal :

- Le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales qui est défini par la présence d'un rein presque normal lors de l'étude histologique.
- La hyalinose segmentaire et focale qui comporte des zones de fibrose.

Cette distinction histologique est importante à prendre en considération notamment dans la prise en charge thérapeutique.

6) ASSOCIATION DU SYNDROME NEPHROTIQUE AVEC D'AUTRES PATHOLOGIES

Bien que l'origine du syndrome néphrotique idiopathique ne soit pas connue, des éléments cliniques et thérapeutiques sont en faveur d'une altération du système immunitaire. Par ailleurs, il est important de noter qu'un certain nombre de maladies (acquises ou congénitales), de médicaments ou de toxiques peuvent dans certains cas être responsables d'un syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes ou d'une hyalinose segmentaire et focale chez les adultes.

7) QUELLES SONT LES CONSEQUENCES D'UN SYNDROME NEPHROTIQUE ?

En dehors des œdèmes, le syndrome néphrotique expose à certaines complications. Il est important de traiter le syndrome néphrotique car il existe des traitements efficaces qui permettent d'éviter ou de contrôler ces complications.

Troubles de la coagulation du sang

Le syndrome néphrotique est responsable d'anomalies de la coagulation (état d'hypercoagulabilité) qui augmentent le risque de formation de caillots dans la circulation. Les caillots peuvent se former dans les veines des membres supérieurs ou inférieurs, les veines rénales, les vaisseaux cérébraux, les artères pulmonaires et peuvent entraîner des complications.

Infections

En raison d'une diminution de la réponse immunitaire, les infections bactériennes sont fréquentes et peuvent survenir au début de la maladie. Il peut s'agir d'une péritonite. En dehors de la péritonite, les patients peuvent développer une méningite, une pneumonie ou une cellulite qui est une infection des tissus sous-cutanés.

Les infections virales peuvent être favorisées par le traitement que l'on donne pour traiter le syndrome néphrotique comme la prednisone ou les immunosuppresseurs. C'est en particulier le cas de la varicelle qui peut être grave. Il existe des médicaments efficaces qu'il faut donner si la varicelle se déclare afin d'éviter les complications de cette maladie.

Il est important de noter que pour un patient sur trois, les rechutes du syndrome néphrotique sont déclenchées par de banals épisodes infectieux (infections ORL) dont la guérison, spontanée ou sous antibiothérapie, peut entraîner la rémission sans que le traitement du syndrome néphrotique ne soit modifié.

Hyperlipidémie

Elle se traduit par une augmentation des taux sanguins de cholestérol et parfois des triglycérides. Ces anomalies disparaissent habituellement lors de la rémission du syndrome néphrotique

Autres complications

La fuite urinaire des protéines peut être responsable à long terme d'un état de malnutrition avec fonte musculaire et déminéralisation osseuse. Ceci peut être le cas lorsque les traitements ne sont pas efficaces et n'entraînent pas la rémission.

La baisse de l'albumine dans le sang provoque l'augmentation des taux sanguins des médicaments habituellement liés à l'albumine. Le risque de surdosage et d'effets toxiques est donc augmenté nécessitant le réajustement des doses de médicaments.

Si le syndrome néphrotique est résistant au traitement, des lésions peuvent progresser au niveau des reins et entraîner une insuffisance rénale chronique. Cela peut s'observer avec la forme de type hyalinose segmentaire et focale mais l'insuffisance rénale est exceptionnelle avec le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes.

8) QUEL EST LE TRAITEMENT DU SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE ?

Le traitement a deux buts : limiter les conséquences du syndrome néphrotique (traitement symptomatique), en particulier les œdèmes, et faire disparaître la protéinurie (traitement curatif).

A- Limiter les conséquences du syndrome néphrotique :

Les œdèmes sont la conséquence d'une diminution de l'élimination de l'eau et du sel par les reins. Le régime alimentaire doit donc être le plus pauvre possible en sels. Il faut éviter les aliments riches en sels et ne pas ajouter de sels sur les aliments lors des repas.

Les diurétiques sont des médicaments qui permettent d'augmenter l'élimination de l'eau et du sel par les reins. Les diurétiques doivent être utilisés avec prudence, uniquement si les œdèmes sont très importants et entraînent une gêne. En effet, les diurétiques peuvent favoriser des complications, en particulier la baisse de la tension artérielle et la formation de caillots dans la circulation sanguine.

Les perfusions d'albumine sont rarement nécessaires sauf si les œdèmes importants persistent et que la rémission n'est pas obtenue. Une perfusion d'albumine est parfois néces-

saire au début du syndrome néphrotique ou lors d'une rechute quand il existe une baisse de la pression artérielle avec un pouls rapide et des mains froides (collapsus).

Les traitements anticoagulants (héparine de bas poids moléculaire, antivitamine K) sont habituellement recommandés lorsque les taux sanguins d'albumine sont inférieurs à 20 gr/l pour prévenir le risque de formation de caillots sanguins dans la circulation. Dans tous les cas, ces traitements devront être arrêtés avant la réalisation de la Ponction Biopsie Rénale (de 72 heures pour les antivitamines K, à 24 heures pour l'héparine, avant la PBR) et repris à distance de cette même biopsie pour limiter le risque de saignement.

Le traitement de l'hyperlipidémie n'est envisagé que dans les cas de syndrome néphrotique résistant à toute thérapeutique.

B- Faire disparaître le syndrome néphrotique :

Le traitement de fond repose sur la corticothérapie. La corticothérapie repose sur un traitement par prednisone (Cortancyl®) ou un médicament de la même famille comme, par exemple, la prednisolone (Solupred®).

Chez l'adulte, le schéma thérapeutique est sensiblement identique à celui de l'enfant mais doit tenir compte de certaines spécificités, notamment la rémission complète est plus tardive (4 à 6 semaines) et la corticorésistance plus fréquente (20 %). En revanche, la fréquence des rechutes semble identique à celle des enfants (60 à 80 %).

Le traitement de première intention chez les adultes présentant un syndrome néphrotique en rapport avec des lésions glomérulaires minimales repose habituellement sur une corticothérapie (Cortancyl® à la posologie de 1 mg/kg/j pendant 8 à 12 semaines) avec diminution progressive des doses) pour une durée totale de 6 mois. La protéinurie disparaît en moyenne chez 40 % des patients après 4 semaines de traitement, 60 % après 8 semaines et 80 % des patients à la fin du traitement.

Dans la forme avec lésions histologiques de hyalinose segmentaire et focale, un traitement prolongé par Cortancyl® est le plus souvent nécessaire pour obtenir une rémission complète (Cortancyl® : 1 mg/kg/j pendant 3 à 4 mois). La rémission complète est obtenue dans environ 50 % des cas.

En fonction de la réponse au traitement corticoïde, on peut distinguer trois formes cliniques évolutives : les formes corticosensibles, les plus fréquentes, les formes corticodépendantes caractérisées par la survenue de rechutes lors de la diminution ou à l'arrêt des corticoïdes et les formes corticorésistantes qui sont définies par la persistance du syndrome néphrotique en dépit d'une corticothérapie intensive.

C- Le traitement des rechutes des syndromes néphrotiques idiopathiques corticorésistants et corticodépendants de l'adulte. Comme chez les enfants, les adultes atteints de syndrome néphrotique idiopathique sont exposés au risque de rechute. Ces rechutes peuvent survenir lors de la diminution des doses de prednisone (corticodépendance) ou après l'arrêt du traitement. Elles sont souvent favorisées par une infection telle une rhino-pharyngite ou une angine. Une allergie à certains aliments, aux acariens ou aux pollens par exemple peut également être un facteur favorisant des rechutes. Chez l'adulte, le stress peut être un facteur important de rechutes.

La fréquence des rechutes est estimée à environ 60 à 80 % au cours du syndrome néphrotique lié à des lésions glomérulaires minimales. Elles surviennent le plus souvent plus de 3 mois après la rémission complète et sont plus fréquentes chez les patients de moins de 45 ans.

Au cours de la hyalinose segmentaire et focale, les rechutes semblent moins fréquentes ; mais du fait de la moins bonne réponse à la corticothérapie, d'autres traitements sont envisagés.

L'intérêt de la surveillance quotidienne des urines à la bandelette Albustix® est qu'elle permet de dépister une rechute bien avant que n'apparaissent des œdèmes. Le traitement sera alors mis rapidement en œuvre afin de limiter les conséquences de cette rechute. En cas de rechute, la corticothérapie sera réintroduite tous les jours jusqu'à ce que la rémission soit obtenue puis à nouveau donnée un jour sur deux. La dose de prednisone sera ensuite diminuée de façon à arriver à un seuil un peu plus élevé que la dose que recevait le patient au moment de la rechute. Cette dose sera maintenue plusieurs mois. C'est le principe de la « corticothérapie discontinue prolongée ».

Si la dose nécessaire pour maintenir la rémission est trop élevée et/ou entraîne des effets secondaires importants, on aura alors recours à d'autres traitements. Il en est de même chez les patients présentant un syndrome néphrotique idiopathique corticorésistant.

Le cyclophosphamide (Endoxan®)

Il s'agit d'un immunosuppresseur, autrement dit un médicament qui diminue les systèmes de défense de l'organisme en empêchant les cellules du système immunitaire de se diviser.

Chez les patients atteints de syndrome néphrotique avec nombreuses rechutes, le cyclophosphamide est donné à doses relativement faibles et pendant une durée de temps limitée de 3 mois afin d'éviter le risque de complications, en particulier de stérilité. Ce type de complication n'est à craindre que pour des doses et des durées de traitement nettement plus importantes.

Pendant la durée du traitement, il est nécessaire de contrôler le taux de globules blancs

une fois par semaine et d'arrêter transitoirement le traitement si ce taux est trop bas. En cas d'infection sous traitement, le cyclophosphamide doit être arrêté pendant quelques jours jusqu'à la guérison de l'épisode infectieux. Le médicament doit être pris le matin de préférence car il est éliminé dans les urines et le produit peut abîmer la vessie s'il y reste longtemps.

La ciclosporine (Néoral®, Sandimmun®)

Il s'agit également d'un immunosuppresseur qui empêche l'action des lymphocytes sans diminuer leur nombre.

Le traitement par ciclosporine peut être efficace chez des patients ayant un syndrome néphrotique corticodépendant et/ou corticorésistant. Il permet de diminuer et même d'arrêter la corticothérapie lorsque celle-ci est mal tolérée. Cependant, le traitement doit être poursuivi plusieurs mois ou années car des rechutes surviennent très souvent quand le médicament est diminué ou arrêté.

La ciclosporine est habituellement utilisée en cas de rechutes malgré un traitement par cyclophosphamide. En effet, elle est susceptible d'abîmer le rein, raison pour laquelle elle n'est pas utilisée d'emblée. Cette action néfaste sur le rein peut être observée sur la biopsie rénale de contrôle que l'on effectue au bout de 18 mois à 2 ans de traitement.

En dehors de son effet néfaste sur le rein, la ciclosporine peut faire pousser les poils (hirsutisme) et augmenter la taille des gencives. La tension artérielle peut augmenter durant le traitement mais il s'agit d'événements très rares et discrets qui ne justifient habituellement pas l'interruption du traitement

Autres médicaments

Des études cliniques récentes rapportent l'efficacité du mycophénolate mofétyl (Cellcept®, Myfortic®), et du Tacrolimus (Prograf®) dans le syndrome néphrotique idiopathique. D'autres études sont néanmoins nécessaires pour confirmer ou pas ces résultats, avant que ces médicaments ne soient utilisés de manière systématique.

D'autres médicaments se sont révélés actifs sur la protéinurie dans certaines situations mais ils ne sont habituellement indiqués que lorsque les traitements précédents ont échoué. Il s'agit des Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion (IEC) et des Antagonistes de l'Angiotensine II (Sartans). Ils permettent d'agir à la fois sur la protéinurie et sur l'hypertension qui est parfois associée au syndrome néphrotique. Dans le cas du syndrome néphrotique idiopathique, leur efficacité est controversée.

9) COMMENT EST CE QUE LE SYNDROME NEPHROTIQUE CORTICOSENSIBLE EVOLUE À LONG TERME, A L'AGE ADULTE ?

Environ 40 % des personnes qui ont eu de nombreuses rechutes dans l'enfance continue à présenter des rechutes à l'âge adulte. Un élément important est que tant que le syndrome néphrotique continue de répondre au traitement, ce qui est le plus souvent le cas, il n'y a pratiquement pas de risque que la maladie se complique d'insuffisance rénale. Chez l'adulte, le pronostic d'un syndrome néphrotique en rapport avec des lésions glomérulaires minimales est bon puisque qu'environ « seuls » 10 % des patients développent une insuffisance rénale. La situation diffère chez les patients présentant un syndrome néphrotique idiopathique en rapport avec des lésions de hyalinose segmentaire et focale où le risque d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique est d'environ 50 %, 6 à 8 ans après le diagnostic. Il s'agit habituellement de formes corticorésistantes qui répondent peu ou pas au traitement immunosuppresseur (Ciclosporine®, Endoxan®, Cellcept®)

10) EFFETS SECONDAIRES DES TRAITEMENTS

1 - la corticothérapie

Les effets secondaires du traitement par prednisone dépendent de la dose que le patient reçoit mais varient aussi d'un patient à l'autre pour une dose identique, certains étant plus susceptibles de développer une complication que d'autres. Lorsque la dose diminue, en particulier lorsque le traitement est administré un jour sur deux, les effets secondaires diminuent également.

Voici les effets secondaires que les patients peuvent présenter :

Changement de l'aspect physique :

Le patient peut présenter des joues proéminentes et rouges avec une augmentation de la pilosité. La peau est plus fragile. Les adultes jeunes peuvent développer des vergetures et de l'acné pour lesquelles les conseils d'un dermatologue sont utiles.

Stimulation de l'appétit :

La corticothérapie peut provoquer une prise de poids rapide et peu harmonieuse avec de grosses joues et un gros ventre. Un régime pauvre en sucres (surtout rapides ?) et pauvre en graisses doit être suivi pour ne pas grossir de façon excessive. Il faut éviter que le patient mange en dehors des repas.

On recommande de diminuer la consommation de sucre : suppression des sucres d'absorption rapide, sucreries, gâteaux, chocolat, confitures et boissons sucrées. On recommande également d'éviter les aliments riches en graisses en diminuant le beurre et le fromage.



Troubles métaboliques :

Diabète cortico-induit. Une corticothérapie peut entraîner chez certains patients un diabète sucré. Ce diabète peut disparaître après l'arrêt de la corticothérapie mais parfois, il peut persister, requérant un traitement spécifique au long cours (insuline).

Pertes en potassium. La corticothérapie peut parfois entraîner une fuite urinaire de potassium, qui peut être responsable de crampes. La prescription de diurétiques type Lasilix peut également générer une perte en potassium. C'est pourquoi, il est habituel d'y associer une supplémentation orale de potassium (Diffu K®).

Troubles du caractère :

Les patients recevant la prednisone sont souvent très actifs, agités. Ils peuvent avoir des crises de colère et avoir des difficultés à dormir. Certains patients au contraire sont plus tristes. Ils peuvent être agressifs alors qu'avant ils étaient des patients tout à fait calmes. Ces troubles disparaissent lorsque les doses de prednisone sont moins importantes.

Augmentation de la tension artérielle :

Elle résulte généralement de la rétention de sels dans l'organisme. C'est pour cette raison que le régime alimentaire doit être peu salé même lorsque la protéinurie a disparu. Ce n'est que lorsque la dose de corticoïdes est faible que l'on peut élargir les apports en sel. La restriction des apports sodés est également indispensable pendant la phase aiguë de la maladie (protéinurie massive) car les reins malades sont incapables d'éliminer les sels.

Moins grande résistance aux infections :

Le traitement par prednisone diminue les défenses immunitaires. En cas de fièvre, il faut consulter rapidement un médecin.

Problèmes osseux :

Le traitement corticoïde peut être responsable d'une perte de calcium au niveau des os (ostéoporose), raison pour laquelle un supplément de calcium et de vitamine D est souvent prescrit. Des troubles de la vascularisation de certaines régions des os (ostéonécrose) peuvent survenir et se traduire par des douleurs. Une décharge du membre par immobilisation peut être nécessaire.

Problèmes oculaires :

Un traitement prolongé peut être la cause d'une cataracte qui peut être détectée par un examen ophtalmologique avant que cela n'entraîne une gêne de la vision.

Ne jamais arrêter brutalement un traitement corticoïde :

Après un traitement prolongé, l'arrêt brusque du traitement peut avoir des conséquences graves car l'organisme ne fabrique plus suffisamment le cortisol, équivalent de la prednisone. Dans ces cas, un traitement substitutif par de l'hydrocortisone peut être nécessaire pendant quelques semaines.

2 - Cyclophosphamide (Endoxan®) :

- Infections
- Alopecie
- Cystite hémorragique (risque plus élevé chez l'adulte)
- Cancers (lorsque les doses cumulatives sont importantes)
- Diminution de globules blancs
- Risque de stérilité...

3 - Ciclosporine (Neoral® ou Sandimmun®) :

- Hypertension artérielle
- Hirsutisme
- Augmentation de la taille des gencives
- Insuffisance rénale (risque proportionnel à la durée du traitement)...

4 - Mycophenolate mofétil (Cellcept®) :

- Troubles digestifs (diarrhées, douleurs abdominales, vomissements)
- Diminution de globules blancs
- Infections...

5 - Tacrolimus (Prograf®) :

- Infections
- Anomalies de la fonction rénale
- Tremblements, céphalées, insomnie
- Troubles digestifs (diarrhées, douleurs abdominales, vomissements)
- Troubles cutanés....
- Troubles dépressifs ?

11) LE REGIME SANS SEL

Le sodium (ou Na) est contenu dans le sel que l'on ajoute aux aliments pour leur donner du goût et/ou pour les conserver. Ainsi, du sel est ajouté dans tous les aliments cuisinés et dans toutes les conserves, sauf les conserves spéciales « pauvres en sel ». Il y a également du sodium de façon naturelle dans de nombreux aliments comme le lait, la viande, le poisson, les œufs, le fromage et en faible quantité dans les légumes.

Certains aliments très salés sont interdits

Parmi les viandes et les poissons : la charcuterie, le jambon, les pâtés, les rillettes, les viandes et poissons fumés, les crustacés comme le crabe et les crevettes, les œufs de poissons, toutes les conserves, le poisson pané surgelé.

Parmi les laitages : tous les fromages non frais sauf les fromages sans sel.

Parmi les céréales : le pain et les biscottes, les biscuits variés, les biscuits d'apéritif, les céréales du petit-déjeuner (corn flakes, Rice-Crispies, flocons d'avoine), les pâtisseries du commerce.

Parmi les légumes : tous les légumes en boîte, les pommes chips, pommes dauphine, les plats cuisinés du traiteur ou surgelés, les potages tout prêts en boîte ou en sachet, les olives, les cornichons en boîte. Certaines conserves de légumes sont préparées « sans sel ». La teneur en sodium est indiquée sur la boîte ou sur l'emballage pour des légumes sous vide.

Parmi les corps gras : le beurre salé, la plupart des margarines, le lard.

Parmi les boissons : les jus de tomate, les jus de légumes, certaines eaux en bouteille (Vichy, St Yorre, Badoit)

D'autres aliments sont riches en sel, en particulier le sel de céleri, la moutarde, les sauces du commerce, les bouillons, la levure chimique.

Quels sont les aliments permis dans le régime pauvre en sel ?

Tous les aliments « nature » non cuisinés de façon industrielle, conservés par le froid (sur-gelés ou congelés) ou sous vide. L'étiquette indiquera si du sel a été ajouté.

Les aliments diététiques ou de régime pour lesquels il est indiqué « à teneur en sodium réduite ou très réduite », c'est-à-dire contenant 40 à 120 milligrammes de sodium pour 100 grammes d'aliment. On peut ainsi trouver des fromages, des pâtés, du jambon, des biscottes, des biscuits, de la moutarde, des cornichons, de la sauce tomate, des céréales pour le petit-déjeuner, des margarines, des boissons variées, du chocolat.

12) LE SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE EST UNE MALADIE RARE

Les maladies rares, y compris celles d'origine génétique, sont des maladies mettant la vie en danger ou entraînant une invalidité chronique et dont la prévalence est si faible que des efforts combinés spéciaux sont requis pour les combattre afin d'éviter une morbidité ou une mortalité périnatale ou précoce importante ou une diminution considérable de la qualité de vie ou du potentiel socio-économique de l'individu. À titre indicatif, on entend par "prévalence faible" une prévalence de moins de 50 personnes sur 100 000 dans l'Union Européenne.

La prévalence d'une maladie est le nombre de personnes atteintes de cette maladie à un moment donné dans une population donnée. Il ne faut pas la confondre avec l'incidence qui est le nombre de nouveaux cas et qui s'exprime en général pour une année.

La prévalence du Syndrome Néphrotique primitif ou idiopathique déclaré en ALD selon la CNAMTS est de 11 personnes pour 100 000 et l'âge moyen est de 33 ans (Source Dr A. Weill - Cnamts/DSES). Une publication de grande renommée (Eddy and Symons, Lancet, Vol 362 : August 23, 2003) reprennent la prévalence publiée aux USA de 16 pour 100 000 pour le SN corticosensible chez l'enfant. Les chiffres repris par le Ministre de la Santé, Xavier Bertrand, dans le livret sur le SN chez l'enfant (2005) sont de 15 pour 100 000.

13) CONSEQUENCES SOCIALES DU SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE

Le syndrome néphrotique entraîne des conséquences presque négligeables heureusement dans la majorité des cas. Des hospitalisations sont nécessaires au décours de la maladie.

Le retentissement social est plus évident chez les rechuteurs fréquents (plus de la majorité des malades). Les conséquences psychologiques peuvent être très importants. Les troubles métaboliques chez l'adulte sont fréquents notamment le diabète corticoinduit qui peut requérir une insulinothérapie à vie. Dans les formes les plus sévères, corticorésistantes, l'insuffisance rénale peut progresser rapidement et aboutir à une phase d'insuffisance rénale que l'on appelle « terminale » en moins de cinq ans. Certaines formes récidivent après transplantation rénale.

On peut citer quelques conséquences possibles chez l'adulte et leur retentissement propre :

- Troubles osseux : prise en charge spécialisée
- Complications psychologiques : suivi spécialisé
- Reclassement professionnel :

La prise de fortes doses de corticoïdes au long cours est incompatible avec un travail physique soutenu (risque accru de déchirures musculoligamentaires ou de fractures)

L'exposition aux solvants de toute nature expose aux rechutes

La prise des immunosuppresseurs au long cours (Cyclophosphamide, Ciclosporine, Mycophenolate mofétil) fragilise le système de défense des patients qui ne devront pas occuper un travail dans un environnement à risque infectieux.

En cas d'insuffisance rénale, le reclassement est parfois indispensable compte tenu de ses complications propres (anémies, fatigue excessive, etc.)

- L'interaction et l'incidence sur l'environnement familial :

L'incidence sur l'environnement familial est considérable, qu'il s'agisse d'un enfant ou d'un adulte malade. L'alimentation du patient est individualisée puisqu'elle doit être sans sel et pauvre en sucres, et aussi parfois en acides gras saturés, en potassium (insuffisance rénale), apports liquidiens (insuffisance rénale), phosphore (insuffisance rénale) Les conséquences psychologiques de la maladie sont difficilement vécues et frôlent le psychodrame à chaque rechute (nécessité de reprendre les corticoïdes à fortes doses). Les rechutes imposent un absentéisme (étudiants, apprentis, salariés...) d'environ une semaine ou un arrêt de travail au moins équivalent (phase des œdèmes).

14) PRISE EN CHARGE SOCIALE DU SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE

• **Prise en charge financière par l'assurance maladie**

Le Syndrome Néphrotique (primitif ou idiopathique) est inscrit sur la liste des 30 Affections Longue Durée (ALD 30) qui donnent lieu à exonération du ticket modérateur (Article D-322-1 du CSS).

L'exonération du ticket modérateur peut être interrompue quand toute protéinurie a disparu et plusieurs mois après l'arrêt de tout traitement. Les complications induites par les traitements peuvent justifier la poursuite ou la reprise de l'exonération.

• **Evaluation de compensations sociales – Rôle des MDPH**

La Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) <http://www.cnsa.fr/> devient en 2006, dans chaque département, le lieu unique d'accueil, d'orientation et de reconnaissance des droits pour les personnes handicapées et leurs familles. Mise en place et animée par le conseil général, elle associe : le conseil général, les services de l'État, les organismes de protection sociale et les associations représentant les personnes handicapées.

Elle constitue un réseau local d'accès à tous les droits, prestations et aides, qu'ils soient antérieurs ou créés par la loi du 11 février 2005. Les maisons départementales des personnes

handicapées sont des groupements d'intérêt public (GIP) sous tutelle administrative et financière du département.

• **Aides spécifiques (financières, techniques, humaines)**

La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances des personnes handicapées pose le principe d'un nouveau droit, le « droit à compensation » :

- Pour permettre à la personne handicapée de faire face aux conséquences de son handicap dans sa vie quotidienne.
- Quelles que soient l'origine et la nature de sa déficience, quels que soient son âge ou son mode de vie.
- En prenant en compte ses besoins, ses attentes et ses choix de vie.
- La compensation englobe des aides de toute nature en réponse aux besoins des personnes handicapées.

L'équipe pluridisciplinaire de la MDPH construit, après des échanges avec la personne ou avec son entourage, un « plan personnalisé de compensation » qui fait des propositions en réponse à des besoins qui peuvent être très divers : aides individuelles, hébergement, logement adapté, aide à la communication, scolarisation, orientation professionnelle...

Le plan personnalisé de compensation se place dans une approche globale de la personne au vu de son projet de vie, de son handicap et de l'évaluation menée. Il peut contenir des recommandations concernant :

- des prestations,
- des orientations en établissement ou services,
- des préconisations ou conseils.

Si besoin est, elle peut contenir la liste des personnes à contacter en cas d'handicap permanent les conséquences pour le travail en milieu ordinaire, les organismes accrédités et le travail en milieu protégé.

Il y a aussi d'autres aides, cartes d'invalidité, de stationnement, loisirs, le point sur les lois...

Il faut pour cela consulter le site d'Orphanet (/www.orpha.net/) ou le site de la CNSA (www.cnsa.fr/) par exemple.

ADRESSES UTILES

Association des Malades d'un Syndrome Néphrotique idiopathique (AMSN)

Siège social 11 avenue de la roseraie France 91440 BURES SUR YVETTE
<http://asso.orpha.net/AMSN/>

Centre de référence du Syndrome Néphrotique idiopathique

Dr Sahali - service de néphrologie du Pr Lang
Hôpital Henri Mondor 51 avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny
94 000 Créteil
[http ://chu-mondor.aphp.fr/usagers/2/consult.php?id_service=19](http://chu-mondor.aphp.fr/usagers/2/consult.php?id_service=19)

15) GLOSSAIRE

Biopsie rénale

(PBR pour Ponction Biopsie Rénale)

Prélèvement d'un petit fragment de rein pour un examen au microscope.

Corticothérapie

Traitement corticoïde sous forme de prednisone ou de prednisolone par exemple.

Les corticoïdes sont normalement produits par l'organisme et règlent de nombreuses fonctions. Les corticoïdes peuvent également être donnés comme médicaments car ils diminuent l'inflammation et certaines réponses du système immunitaire.

Diurétiques

Médicaments qui augmentent l'élimination de sel dans les urines et en conséquence qui augmentent le volume des urines.

Hyalinose segmentaire ou focale

Le rein apparaît au microscope avec de petites zones de fibrose.

Idiopathique

Dont on ignore la cause, le mécanisme.

Lésions glomérulaires minimes

Le rein apparaît normal sous le microscope. C'est le cas le plus fréquent au cours du syndrome néphrotique corticostensible.

Œdème

Gonflement en rapport avec un excès d'eau et de sel, souvent localisé au niveau des chevilles ou des paupières.

Péritonite

Infection bactérienne au niveau du péritoine, membrane qui entoure les organes dans l'abdomen.

Rémission

Disparition de la protéinurie.

Syndrome néphrotique

Présence de quantités importantes de protéines dans les urines associée à une diminution du taux d'albumine dans le sang.

Thrombose

Formation d'un caillot dans un vaisseau que ce soit une veine ou une artère. Ce caillot peut bouger dans une veine et migrer dans le poumon, provoquant une embolie pulmonaire.



Association des Malades du Syndrome Néphrotique

Association loi 1901 à but non lucratif et reconnu d'intérêt général

**Vous ou l'un de vos proches souffre d'un syndrome néphrotique
idiopathique ou primitif**

Ne restez pas isolés !



**ENFANTS
ADOLESCENTS
ADULTES
Corticosensibles
Corticodépendants
Corticorésistants
SN d'origine génétique**

Objectifs de l'AMSN :

**Mettre en relation les patients
Informier
Aider la Recherche**



**Nicole LHERMITTE-DUBAR
Tel : 01 69 86 12 06**

**Juliette et Gérald
GENTHON-TRONCY
Tel : 04 74 64 18 30**

**Venez nous rejoindre
Plus nous serons nombreux
Plus nous pourrons faire progresser
le niveau des soins, des traitements et de la Recherche.**

**syndrome.nephrotique@laposte.net
Site Internet : <http://www.orpha.net/associations/AMSN/>
Siège social : 11 av de la Roseraie, 91440 Bures s/Yvette**