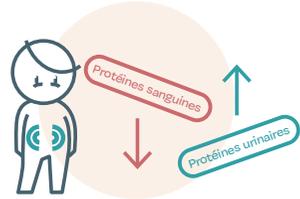


Recommandations de l'International Pediatric Nephrology Association (IPNA) pour le diagnostic et le traitement du Syndrome Néphrotique Cortico-Sensible de l'enfant (SNCS)

1 DIAGNOSTIC



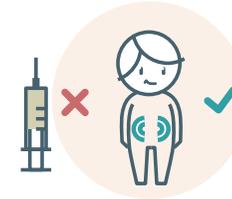
Le **syndrome néphrotique (SN)** est une maladie rare, mais une cause fréquente de maladie rénale chez les enfants. Elle se manifeste par une fuite massive de **protéines dans l'urine**, une faible quantité de protéines/albumine dans le sang et/ou un **gonflement** (œdème). S'il n'est pas traité, le SN entraîne des complications graves telles qu'une insuffisance rénale aiguë, un essoufflement, des caillots de sang dans les organes (thromboembolie) et des infections graves.



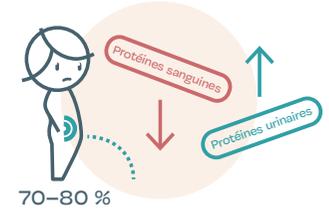
La **surveillance des protéines de l'urine par bandelettes urinaires** ou acide sulfosalicycylique est simple et essentielle pour détecter les rechutes avant la survenue d'œdèmes et de complications liées au SN. Les bandelettes doivent être vérifiées **régulièrement**.



Le **syndrome néphrotique cortico-sensible (SNCS)** est diagnostiqué lorsque les protéines dans l'urine disparaissent dans les 4 semaines suivant le début de la cortisone (prednisone ou prednisolone) ou dans les 6 semaines (« appelé répondeur tardif »). Chez les enfants atteints de SNCS, le risque d'arrêt du fonctionnement des reins est très faible.



Les biopsies rénales ne sont généralement pas nécessaires chez les enfants atteints de SNCS.

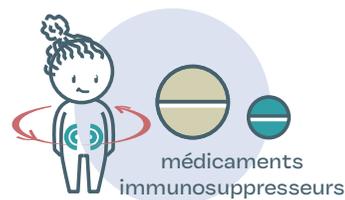


Les principales complications sont les **rechutes** (réapparition de protéines dans l'urine) qui surviennent chez jusqu'à 70 à 80 % des enfants au moins une fois. La moitié de ces enfants présentent des **rechutes fréquentes** (SN rechutes à fréquentes = SNRF) ou **SN cortico-dépendant** = SNCD, lorsque la rechute survient sous cortisone ou juste après l'arrêt du traitement. **Pendant les rechutes**, les changements dans l'urine et le sang augmentent le risque d'infections, de caillots sanguins et de diminution du flux sanguin vers les organes.

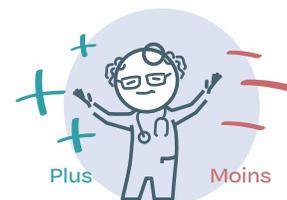
2 TRAITEMENT



L'**épisode initial de SN** est traité par un schéma **standard de cortisone orale** (prednisone/prednisolone) pendant 8 ou 12 semaines ; administré quotidiennement pendant 4 à 6 semaines, puis tous les deux jours à des doses réduites. **Le traitement des rechutes est également une courte cure de cortisone.**



En cas de rechutes fréquentes, plusieurs **médicaments immunosuppresseurs** sont disponibles pour prévenir les rechutes et réduire autant que possible l'utilisation de cortisone afin de **limiter leurs effets secondaires** (obésité/prise de poids, hypertension artérielle, diabète, retard de croissance, vergetures, pression élevée dans les yeux, cataracte, douleurs osseuses, diminution de la masse osseuse, troubles du comportement, et/ou du sommeil).



Le **choix** du médicament immunosuppresseur doit être basé sur le profil de risque et de bénéfice individuel des traitements disponibles conjointement avec le patient et sa famille/ses aidants (les principaux effets secondaires figurent dans le tableau).

L'objectif du traitement est d'éviter autant que possible **les rechutes et les effets secondaires du traitement**. En l'absence de rechutes pendant au moins 12 mois chez les enfants atteints de SNRF ou de SNCD, un arrêt progressif du traitement peut être tenté. Si des rechutes surviennent sous traitement, un passage à un autre médicament d'épargne stéroïdienne doit être envisagé après 6 mois. **Le SNCS disparaît généralement spontanément** pendant l'enfance, le plus souvent après la puberté, mais il persiste parfois à l'âge adulte.

Recommandations de l'International Pediatric Nephrology Association (IPNA) pour le diagnostic et le traitement du Syndrome Néphrotique Cortico-Sensible de l'enfant (SNCS)

Ligne	Médicament immunosuppresseur *	Principaux effets secondaires
1er	Inhibiteurs de la calcineurine (ICN : Tacrolimus (TAC), ciclosporine A (CsA))	Lésions rénales, symptômes neurologiques, diabète ou chute de cheveux (TAC), gonflement des gencives, excès de poils (CsA) (généralement temporaire).
	Cyclophosphamide	Faible nombre de globules blancs et/ou de plaquettes, chute de cheveux, saignement de la vessie, infections, cancer, infertilité (généralement transitoires).
	Lévamisole	Faible nombre de globules blancs, anomalies hépatiques biologiques, lésions cutanées et inflammation articulaire après 2 ans (tous transitoires).
	Mycophénolate mofétil (MMF) ou sodium mycophénolique (MPS)	Douleurs abdominales, diarrhée, perte de poids, faible taux de globules blancs, anémie et anomalies hépatiques biologiques (tous transitoires).
2e	Rituximab	Allergie pendant la perfusion, abaissement durable du taux d'anticorps dans le sang, faibles taux de globules blancs, infections graves (le plus souvent transitoires).

* Présenté par ordre alphabétique.

3 MESURES GÉNÉRALES



Une **activité physique et une alimentation saine** sont encouragées. Éviter **de consommer trop de sel**. Un régime à faible teneur en sel est recommandé en cas de rechute.



Les **vaccinations** du calendrier, y compris contre la grippe annuelle et la COVID-19, doivent être administrées. Les vaccins vivants nécessitent des précautions chez les enfants prenant des médicaments immunosuppresseurs. **Discutez avec votre médecin avant les vaccinations.**



L'utilisation de mesures de **protection solaire** est recommandée, en particulier chez les enfants sous immunosuppresseur.



D'autres médicaments peuvent être nécessaires pour éviter ou traiter les complications des rechutes (telles que les perfusions d'albumine, les antibiotiques, les anticoagulants, le calcium, la vitamine D). Une hospitalisation peut être nécessaire au diagnostic et/ou en cas de complication. **Contactez votre médecin en cas de douleur aiguë, fièvre, exposition à la varicelle, difficultés respiratoires ou autres symptômes inhabituels.**



Document destiné aux patients créés avec le soutien de Nephcure Kidney International