

Patrick NIAUDET et Catherine DOLTO

# Le syndrome néphrotique de l'enfant



UN LIVRET POUR LES ENFANTS MALADES ET LEURS FAMILLES



MINISTÈRE  
DES AFFAIRES SOCIALES  
ET DE LA SANTÉ

# Le syndrome néphrotique de l'enfant

**Professeur Patrick Niaudet**

Service de Néphrologie pédiatrique  
Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris  
et

**Docteur Catherine Dolto**

Pédo-psychiatre

## Avec le parrainage

- du Ministère des Affaires sociales et de la Santé
- de la Fondation du Rein
- de la Société de Néphrologie pédiatrique
- de l'Association des Malades d'un syndrome néphrotique

Ce document a été relu par les conseils scientifiques de la Société de Néphrologie pédiatrique et de la Fondation du Rein, ainsi que l'Association des Malades d'un Syndrome Néphrotique (AMSN).

Les auteurs tiennent à remercier les membres du comité de lecture pour leur aide précieuse (Corinne Antignac, Marina Charbit, Catherine et Thierry Dassault, Bertrand Knebelman, Brigitte Lantz, Nicole Lhermitte, Pierre Ronco et Dil Sahali).

Ils remercient également Madame Anne Gosciny et Monsieur Jean-Jacques Sempé qui ont généreusement confié les dessins illustrant ce livret, ainsi que Monsieur Aymar du Chatenet pour son amicale collaboration.

## Remerciements

IMAV éditions, Éditions Denoël, Jean-Jacques Sempé et Anne Gosciny pour leur aimable autorisation de reproduction dans ce livret des illustrations tirées des ouvrages *Le Petit Nicolas*, *Les vacances du Petit Nicolas*, *Le Petit Nicolas et les copains* © Éditions Denoël et *Histoires inédites du Petit Nicolas* © IMAV éditions / Gosciny - Sempé



# Préface

*Les maladies rares et les maladies chroniques sont des pathologies singulières qui touchent un nombre considérable de familles. Si nous ne savons pas encore toutes les guérir, elles méritent toutes notre mobilisation et notre engagement.*

*Le syndrome néphrotique de l'enfant est une maladie rénale rare. Il atteint 15 enfants pour 100 000 en France ; il est plus fréquent chez le garçon que chez la fille. Souvent chronique, c'est une maladie dont la durée d'évolution est imprévisible, son retentissement sur les parents et les frères et sœurs pouvant être important.*

*L'information du patient et de sa famille est donc déterminante. Elle constitue l'un des volets des plans Maladies rares et Amélioration de la qualité de vie des personnes atteintes de maladies chroniques. L'éducation thérapeutique, la modification du mode de vie de l'enfant sont des points essentiels de sa prise en charge. Ils impliquent bien sûr l'enfant et sa famille, mais aussi le néphrologue, le pédiatre, le médecin généraliste, le diététicien et parfois les enseignants scolaires. L'objectif de l'éducation thérapeutique est de permettre à l'enfant et à son entourage de mieux comprendre la maladie et sa prise en charge, et de faciliter le dialogue avec les professionnels de santé. Dans le syndrome néphrotique de l'enfant, les répercussions sur la scolarité doivent être évaluées régulièrement. Ce n'est que par une prise en charge globale et coordonnée qu'il est possible de répondre aux besoins de l'enfant.*

*Ce petit livret d'information peut servir de support aux enfants souffrant d'un syndrome néphrotique et à leur famille. Les auteurs, le Professeur Patrick Niaudet, néphropédiatre à l'Hôpital Necker-Enfants Malades, et le Docteur Catherine Dolto, pédopsychiatre, ont cherché à répondre à leurs interrogations avec des mots simples et imagés, à la portée de tous. La lecture de cette brochure, avec les dessins si familiers tirés du Petit Nicolas de Sempé et Goscinny, permettra au jeune malade et à ses parents de mieux connaître le syndrome néphrotique et les traitements utilisés. Les parents pourront ainsi prendre la mesure du rôle qu'ils peuvent jouer pour aider leur enfant. Choisir des aliments sains, encourager l'enfant à participer aux activités de son âge, c'est*

*là aussi une dimension indispensable de la prise en charge, c'est la condition d'un quotidien mieux assumé et d'un dialogue renforcé avec l'entourage. Ce livret propose aussi une démarche de détection précoce des récidives et une prévention des complications de la maladie et de son traitement ; il indique aux parents les symptômes à surveiller et les circonstances qui conduisent à consulter le néphrologue.*

*Grâce à nos efforts et, en particulier, à ceux des sociétés savantes, grâce à la mobilisation des partenaires comme la Fondation du Rein et à celle des associations de patients, nous parviendrons à combattre la souffrance de ces enfants. Je suis convaincue que nous leur offrirons bientôt un espoir thérapeutique. Nous devons toutes et tous être engagés pour leur offrir demain la possibilité d'une enfance et d'une scolarité normales. Sans la culture de prévention et sans l'information et l'éducation thérapeutique des patients, notre système de santé perd l'une de ses raisons d'être.*

**Marisol Touraine**

Ministre des Affaires sociales et de la Santé

# Sommaire

<b>Qu'est-ce qu'un syndrome néphrotique ?</b>	7	■ Le mycophénolate mofétil (Cellcept®)	20
		■ La ciclosporine (Néoral®)	21
		■ Le tacrolimus (Prograf®)	21
		■ Le rituximab (Mabthéra®)	22
<b>Comment reconnaît-on un syndrome néphrotique ?</b>	7	<b>Comment le syndrome néphrotique corticosensible évolue-t-il à long terme, à l'âge adulte ?</b>	22
<b>Quelles sont les causes d'un syndrome néphrotique ?</b>	9		
<b>Quand une biopsie rénale est-elle nécessaire ?</b>	10	<b>Quel est le traitement du syndrome néphrotique idiopathique corticorésistant ?</b>	23
<b>Quelles sont les conséquences d'un syndrome néphrotique ?</b>	11	<b>Problèmes psycho-affectifs pour l'enfant et sa famille</b>	24
■ Thrombose	12	■ Conséquences psychologiques d'une maladie à rechutes	25
■ Infections	12	■ Les conséquences du régime alimentaire	25
■ Autres complications	12	■ Souplesse et fermeté	27
<b>Quel est le traitement du syndrome néphrotique idiopathique ?</b>	13	■ La croissance en taille	28
■ Limiter les conséquences du syndrome néphrotique	13	■ Les frères et sœurs	28
■ Faire disparaître le syndrome néphrotique	14	■ Injustice de la maladie	29
		■ Le recours au psychothérapeute est souvent utile	29
<b>Le traitement des rechutes</b>	18	<b>Glossaire</b>	31
■ Le lévamisole (Elmisol®)	19		
■ Le cyclophosphamide (Endoxan®)	20		



## Qu'est-ce qu'un syndrome néphrotique ?

---

Normalement, les reins permettent, grâce aux glomérules, sortes de filtre, d'éliminer certains composants présents dans le sang et provenant surtout de l'alimentation, tels l'eau, le sel, l'urée venant des protéines présentes dans la viande ou les produits laitiers. Ce filtre est très sélectif et ne laisse pas passer certaines substances comme les protéines fabriquées par l'organisme.

Un syndrome néphrotique survient lorsque ce filtre est trop perméable et que les reins laissent passer dans les urines de grandes quantités de protéines, surtout de l'albumine, présentes dans la circulation sanguine. Il en résulte une diminution de la concentration d'albumine dans le sang et une difficulté des reins à éliminer le sel et l'eau provenant de l'alimentation. L'eau et le sel vont passer de la circulation sanguine dans les tissus et provoquer des œdèmes.

## Comment reconnaît-on un syndrome néphrotique ?

---

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. L'excès d'eau et de sel dans l'organisme peut également entraîner un gonflement de l'abdomen (ascite), des bourses chez le garçon (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®, que l'on trempe dans les urines et dont on compare ensuite la couleur avec celles 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.

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 durant 12 heures ou 24 heures.

Pour effectuer ce recueil, les premières urines sont jetées et l'heure notée. Il faut ensuite garder dans un bocal ou une bouteille plastique toutes les urines pendant les 12 ou 24 heures suivantes et noter l'heure à laquelle les dernières urines ont été recueillies.

# Quelles sont les causes d'un syndrome néphrotique ?

---

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

Chez l'enfant, 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. Ceci est le cas pour trois enfants sur quatre, en particulier entre les âges de 2 et 6 ans. Il s'agit d'une maladie rare qui touche environ 15 enfants pour 100 000. La maladie est plus fréquente chez le garçon que chez la fille. Le rein apparaît presque normal si on l'examine sous le microscope après une biopsie.

On distingue deux formes de syndrome néphrotique idiopathique en fonction de la réponse au traitement : le syndrome néphrotique corticosensible et le syndrome néphrotique corticorésistant.

Le syndrome néphrotique idiopathique « répond » huit fois sur dix à des médicaments que l'on appelle des corticoïdes comme la prednisone (Cortancyl®). Autrement dit, le traitement corticoïde entraîne en quelques jours, en moyenne une semaine à dix jours mais parfois plus, la disparition complète de la protéinurie. C'est ce que l'on appelle une « rémission complète ». Cette forme de syndrome néphrotique est appelée syndrome néphrotique corticosensible. La disparition de la protéinurie s'accompagne rapidement de la disparition des œdèmes.

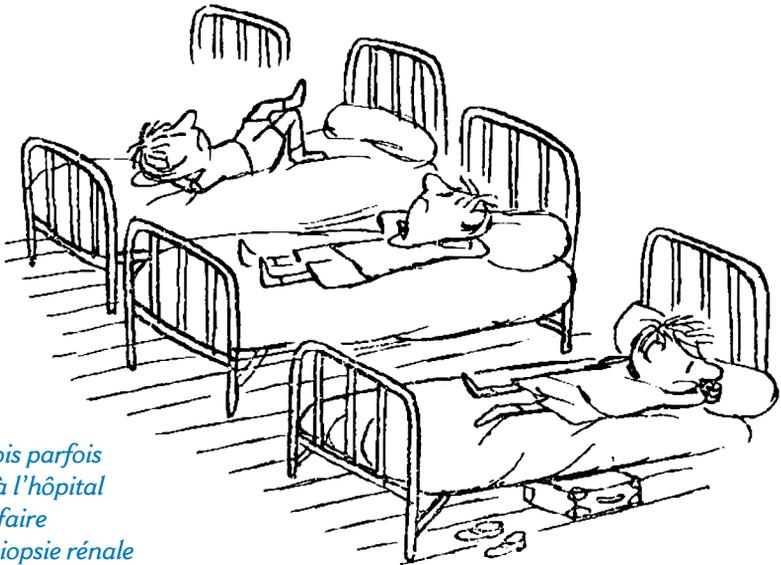
Certains enfants ne répondent pas aux corticoïdes et un mois après le début du traitement, les examens montrent toujours une protéinurie importante. Il s'agit alors d'un syndrome néphrotique corticorésistant. Une biopsie rénale est nécessaire pour préciser la cause et proposer un traitement.

## Quand une biopsie rénale est-elle nécessaire ?

Lorsqu'un enfant dont l'âge se situe entre 2 à 10 ans a un syndrome néphrotique de début brusque, sans signes évoquant une autre maladie, il s'agit le plus souvent d'un syndrome néphrotique idiopathique. 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. Dans cette situation, le traitement corticoïde est débuté d'emblée.

Si, après un mois, la protéinurie persiste, il est alors nécessaire d'effectuer une biopsie rénale.

La biopsie rénale est également indiquée au moment du diagnostic s'il existe d'autres symptômes cliniques ou des résultats biologiques laissant penser que le syndrome néphrotique est en rapport avec une autre maladie.



*Tu dois parfois  
aller à l'hôpital  
pour faire  
une biopsie rénale*

### COMMENT SE PASSE UNE BIOPSIE RÉNALE ?

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

L'enfant chez qui une biopsie rénale est effectuée ne doit pas avoir reçu d'aspirine dans les 15 jours qui précèdent l'examen. Avant la biopsie, un examen de sang est effectué pour contrôler la coagulation.

La biopsie est effectuée à l'aide d'une aiguille introduite à travers la peau dans un des deux reins alors que l'enfant est allongé sur le ventre. La biopsie est réalisée sous contrôle échographique 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 ; il est également possible de faire respirer un mélange de gaz qui a pour effet de diminuer l'anxiété

et les sensations douloureuses.

Le médecin effectue toujours une anesthésie locale.

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

Une fois sur dix 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 alors être nécessaire de mettre en place une sonde urinaire pendant quelques heures. De façon exceptionnelle, le saignement est plus important, nécessitant l'intervention d'un radiologue ou d'un chirurgien.

En l'absence de complications, il est possible de reprendre l'école dès la sortie de l'hôpital et les activités sportives après une semaine.

## Quelles sont les conséquences d'un syndrome néphrotique ?

En dehors des œdèmes, souvent disgracieux mais habituellement sans conséquences sévères, le syndrome néphrotique expose à certaines complications. En raison de ces complications, il est important de traiter rapidement le syndrome néphrotique. En effet, le risque de complications disparaît avec la rémission.

## Thromboses

Le syndrome néphrotique est responsable d'anomalies de la coagulation qui augmentent le risque de formation de caillots dans la circulation. Ce sont les accidents de thrombose qui peuvent se localiser dans les veines des membres supérieurs ou inférieurs, les veines rénales, les vaisseaux cérébraux, les artères pulmonaires. Les caillots peuvent se déplacer et entraîner une embolie pulmonaire. Ces accidents peuvent être prévenus par la prise de médicaments appelés anticoagulants.

## Infections

Les infections bactériennes sont fréquentes et peuvent survenir au début de la maladie. Il peut s'agir d'une péritonite entraînant des douleurs abdominales vives et de la fièvre. En dehors de la péritonite, les patients peuvent développer une méningite, une pneumonie ou une cellulite qui est une infection des tissus sous-cutanés. Toutes ces infections peuvent être contrôlées par les antibiotiques.

Les infections virales peuvent être favorisées par le traitement que l'on donne pour traiter le syndrome néphrotique comme la prednisonne 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.

## Autres complications

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

Si le syndrome néphrotique est résistant au traitement, des lésions peuvent apparaître et progresser au niveau des reins, entraînant une insuffisance rénale chronique dans un délai que l'on ne peut pas préciser, mais qui peut être de plusieurs années.

# Quel est le traitement du syndrome néphrotique idiopathique ?

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

## Limiter les conséquences du syndrome néphrotique

Les œdèmes sont la conséquence d'une diminution de l'élimination de sel par les reins. Le régime alimentaire doit donc être le plus pauvre possible en

### LE RÉGIME 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 de petit-déjeuner (*corn flakes*, Rice-Crispies®, flocons d'avoine), les pâtisseries du commerce.

*Parmi les légumes :* tous les légumes en boîte, les pommes chips, les 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).

>>>

## &gt;&gt;&gt; LE RÉGIME SANS SEL

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 (surgelés 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.

sel. Il faut éviter les aliments riches en sel et ne pas en ajouter sur les aliments lors des repas.

Les diurétiques sont des médicaments qui permettent d'augmenter l'élimination de sel par les reins et d'éliminer ainsi l'excès d'eau et de sel. 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 des œdèmes importants persistent et si la rémission n'est pas obtenue. Une perfusion d'albumine est parfois nécessaire au début du syndrome néphrotique ou lors d'une rechute quand il existe une chute de la pression artérielle avec un pouls rapide et des mains froides.

## Faire disparaître le syndrome néphrotique

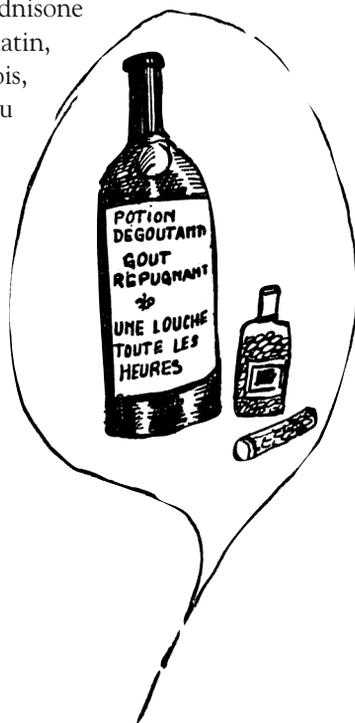
Le traitement repose sur la corticothérapie. La corticothérapie est un traitement par prednisone (Cortancyl®) ou un médicament de la même famille, comme par exemple la prednisolone (Solupred®).

La prednisonne est donnée pendant le premier mois tous les jours, en deux prises, matin et soir.

Si la protéinurie persiste au bout d'un mois, trois perfusions de fortes doses de méthylprednisolone (équivalent de la prednisonne, administrable par voie intraveineuse) sont effectuées, chacune à 48 heures d'intervalle. Si la protéinurie persiste une semaine après les perfusions, le syndrome néphrotique est dit « corticorésistant ».

Un mois après le début du traitement, si la rémission (disparition de la protéinurie) a été obtenue, la prednisonne est donnée en une seule prise le matin, un jour sur deux pendant deux mois, puis à doses dégressives, la durée du traitement étant au total de quatre mois et demi.

Il est important que la durée du traitement soit suffisante afin de limiter le risque de rechute. On sait en effet que le risque de rechute est plus élevé lorsque la durée du traitement de la première poussée est plus courte.



*Tu dois prendre  
tous tes médicaments*

## EFFETS SECONDAIRES DE LA CORTICOTHÉRAPIE

Les effets secondaires du traitement par prednisone dépendent de la dose que l'enfant reçoit, mais varient aussi d'un enfant 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 possibles.

**Changement de l'aspect physique :** joues rouges, augmentation de la pilosité. La peau est plus fragile. Les adolescents peuvent développer des vergetures et de l'acné pour lesquels 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 sucre et en graisses doit être suivi pour ne pas grossir de façon excessive.

Il faut éviter que l'enfant mange en dehors des repas.

La diminution de la consommation de sucre est recommandée : suppression des sucres d'absorption rapide, sucreries, gâteaux, chocolat, confitures et boissons sucrées.

Éviter les aliments riches en graisses en diminuant le beurre et le fromage est également recommandé.

**Troubles du caractère :** les enfants recevant la prednisone sont souvent très actifs, agités. Ils peuvent avoir des crises de colère et des difficultés à dormir. Certains enfants au contraire sont plus tristes. Ils peuvent être agressifs alors qu'avant ils étaient des enfants tout à fait calmes. Ces troubles disparaissent lorsque les doses de prednisone diminuent.

**Augmentation de la tension artérielle :** 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 les apports en sel peuvent être augmentés.

**Troubles de la croissance en taille :** les corticoïdes surtout à fortes doses et donnés tous les jours bloquent la croissance. Elle redémarre lorsque les doses sont diminuées et surtout lorsque le traitement est donné un jour sur deux. Si les doses nécessaires pour maintenir l'enfant en rémission sont trop élevées et sont responsables d'un ralentissement de la croissance, le médecin peut décider d'introduire un autre traitement.

**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

&gt;&gt;&gt;

## &gt;&gt;&gt; EFFETS SECONDAIRES DE LA CORTICOTHÉRAPIE

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 immobilisation dans un plâtre peut alors être nécessaire.

**Problèmes oculaires :** un traitement prolongé peut être la cause d'une cataracte, qui peut être détectée par un examen

ophtalmologique avant qu'elle n'entraîne une gêne de la vision.

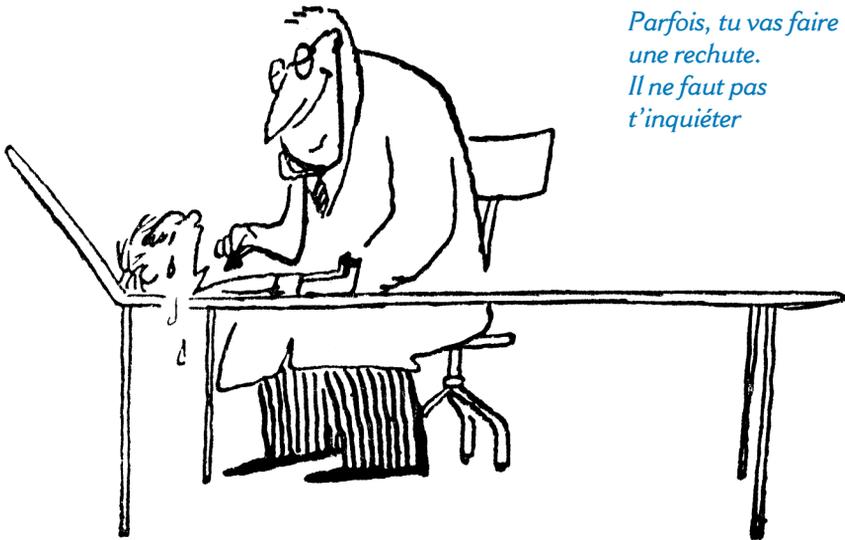
**Problèmes à l'arrêt du traitement :** après un traitement prolongé, son arrêt brusque peut avoir des conséquences graves car l'organisme ne fabrique plus suffisamment le cortisol, équivalent naturel de la prednisone. Dans ces cas, un traitement substitutif par de l'hydrocortisone peut être nécessaire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

## Le traitement des rechutes

---

Après les quatre mois et demi de traitement, un enfant sur trois est définitivement guéri.

Deux enfants sur trois vont avoir une ou plusieurs rechutes. Ces rechutes peuvent survenir lors de la diminution des doses de prednisonne ou après l'arrêt du traitement. Elles sont souvent favorisées par une infection telle une rhino-pharyngite ou une angine. La guérison, spontanée ou par antibiothérapie, de l'épisode infectieux peut entraîner la rémission sans que le traitement du syndrome néphrotique ne soit modifié. Une allergie à certains aliments, aux acariens ou aux pollens par exemple, peut également être un facteur favorisant des rechutes.



*Parfois, tu vas faire  
une rechute.  
Il ne faut pas  
t'inquiéter*

L'intérêt de la surveillance quotidienne ou tous les deux jours des urines par la bandelette Albustix® est qu'elle permet de dépister une rechute bien avant que n'apparaissent des œdèmes. Le traitement est alors mis rapidement en œuvre afin de limiter les conséquences de cette rechute. De plus, la rémission est obtenue plus rapidement si la rechute est traitée sans délai. La surveillance concerne également le poids de l'enfant qui peut augmenter en cas d'œdèmes ou en raison de la corticothérapie qui stimule l'appétit.

Le traitement des rechutes consiste en une augmentation de la corticothérapie qui est donnée tous les jours jusqu'à ce que la rémission soit obtenue, puis à nouveau donné un jour sur deux. La dose de prednisone donnée un jour sur deux est ensuite diminuée de façon à arriver à un seuil un peu plus élevé que la dose que recevait l'enfant au moment de la rechute. Cette dose est maintenue plusieurs mois. C'est le principe de la « corticothérapie discontinue prolongée ».

Il a été montré que lors des épisodes infectieux intercurrents, le fait de donner la dose de prednisone tous les jours pendant une semaine plutôt qu'un jour sur deux diminuait le risque de rechute favorisée par cet épisode infectieux.

Si la dose de prednisone nécessaire pour maintenir la rémission est trop élevée et entraîne des effets secondaires importants, le recours à d'autres traitements est nécessaire.

## Le lévamisole (Elmisol®)

Il s'agit d'un médicament initialement utilisé pour lutter contre certains parasites. Ce médicament stimule également les défenses immunitaires. Son effet dans le syndrome néphrotique idiopathique a été trouvé par hasard. Dans le cas du syndrome néphrotique idiopathique, le lévamisole est prescrit dans le cadre d'une autorisation temporaire d'utilisation.

Le lévamisole est donné un jour sur deux. Il permet de réduire les doses de prednisone, voire même chez certains enfants d'arrêter le traitement corticoïde. Cela est plus souvent le cas lorsque les doses de corticoïdes que recevait l'enfant au moment de la rechute ne sont pas très élevées.

Le traitement par lévamisole peut faire baisser le taux sanguin de globules blancs et il faut donc contrôler régulièrement ce taux par une prise de sang.

## 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 multiplier. Ce médicament est également utilisé pour le traitement de certains cancers, mais à doses beaucoup plus élevées.

Chez les enfants atteints de syndrome néphrotique avec de nombreuses rechutes, le cyclophosphamide est donné à doses relativement faibles et pendant une durée limitée de trois 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 élevées.

Pendant la durée du traitement, il est nécessaire de contrôler le taux sanguin de globules blancs une fois par semaine et d'arrêter transitoirement le traitement si ce taux est trop bas. En cas d'infection pendant la durée du 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 peut abîmer la vessie s'il y reste longtemps.

Enfin, les comprimés ne doivent pas être coupés en deux ou trois.

## Le mycophénolate mofétil (Cellcept®)

Il s'agit d'un médicament qui empêche les cellules du système immunitaire de se multiplier. Plusieurs études indiquent que ce médicament est efficace en cas de syndrome néphrotique corticodépendant en augmentant la durée de la rémission. Une étude multicentrique française a montré que 80 % des enfants ayant un syndrome néphrotique corticodépendant restaient en rémission malgré une baisse de 75 % de la corticothérapie. Le mycophénolate mofétil permet de maintenir une rémission malgré la diminution ou l'arrêt de la corticothérapie. Cependant, la majorité des patients rechute après arrêt du traitement.

Le mycophénolate mofétil est de plus en plus utilisé à la place du cyclophosphamide. Dans le cas du syndrome néphrotique idiopathique, le mycophénolate mofétil est utilisé en dehors de son autorisation de mise sur le marché.

Le traitement peut donner des troubles digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales), surtout à son début, et entraîner une diminution du taux sanguin des globules blancs. Il faut donc contrôler régulièrement ce taux par une prise de sang. Il n'a pas d'effet nocif sur les reins.

### La ciclosporine (Néoral®)

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

Le traitement par ciclosporine est efficace chez la majorité des enfants ayant un syndrome néphrotique corticodépendant. 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 la dose du médicament est diminuée ou qu'il est arrêté.

La ciclosporine est habituellement utilisée en cas de rechutes malgré un traitement par le cyclophosphamide ou le mycophénolate mofétil. En effet, il est susceptible d'avoir un effet nocif sur les reins, raison pour laquelle il n'est pas utilisé d'emblée. Cette action néfaste sur les reins peut être observée sur la biopsie rénale de contrôle qui est réalisée au bout de 18 mois à 2 ans de traitement.

En dehors de son effet néfaste sur les reins, la ciclosporine peut faire pousser les poils (hirsutisme) et augmenter la taille des gencives. La tension artérielle peut augmenter durant le traitement.

### Le tacrolimus (Prograf®)

Le tacrolimus, qui a le même mécanisme d'action que la ciclosporine et les mêmes effets néfastes sur les reins, n'entraîne pas d'hirsutisme ni d'hypertrophie des gencives. Dans le cas du syndrome néphrotique idiopathique, le tacrolimus est utilisé en dehors de son autorisation de mise sur le marché.

## Le rituximab (Mabthéra®)

Le rituximab est un anticorps purifié qui reconnaît spécifiquement les lymphocytes B. L'injection de rituximab entraîne une forte diminution des lymphocytes B dans la circulation. Pour des raisons non encore comprises, le rituximab permet chez la majorité des enfants ayant un syndrome néphrotique corticodépendant de maintenir une rémission malgré l'arrêt des autres traitements. Ce traitement est plus efficace si la perfusion est faite alors que l'enfant est en rémission. Il est souvent nécessaire de répéter les perfusions lorsque les lymphocytes B réapparaissent dans la circulation.

Bien que ce traitement soit le plus souvent très bien toléré, on ne dispose pas de recul suffisant sur les effets secondaires à moyen et long terme pour savoir si ce traitement peut être utilisé plus largement et pendant quelle durée. Pour le moment, il est réservé aux patients qui rechutent malgré les autres traitements et/ou développent des complications de ces traitements. Dans le cas du syndrome néphrotique idiopathique, le rituximab est utilisé en dehors de son autorisation de mise sur le marché.

# Comment le syndrome néphrotique corticosensible évolue-t-il à long terme, à l'âge adulte ?

---

La maladie risque de durer plus longtemps si le syndrome néphrotique est apparu tôt dans l'enfance, avant 4 à 5 ans. Néanmoins, le nombre de rechutes chaque année a tendance à diminuer au fil du temps. Il est impossible de prévoir quelle sera la durée de la maladie et il n'y a pas de période précise de la vie, comme l'adolescence, qui soit une période pendant laquelle plus de guérisons sont observées.

Il existe indiscutablement un risque que la maladie continue de rechuter à l'âge adulte. Environ 40 % des personnes qui ont eu de nombreuses rechutes dans l'enfance continuent à avoir 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 chronique.

## Quel est le traitement du syndrome néphrotique idiopathique corticorésistant ?

---

Si la protéinurie persiste malgré la corticothérapie, une biopsie rénale est réalisée. Elle seule permet de classer le syndrome néphrotique dans la catégorie des syndromes néphrotiques idiopathiques corticorésistants.

Une enquête génétique est effectuée car dans certains cas une anomalie est retrouvée. Il n'y a alors aucun traitement qui permette d'obtenir une rémission et l'évolution se fait habituellement vers l'insuffisance rénale chronique.

Si aucune anomalie génétique n'est identifiée, certains traitements peuvent être proposés. Bien qu'il n'y ait pas actuellement de consensus sur l'approche thérapeutique, le traitement proposé consiste habituellement en l'association d'un anticalcineurine (ciclosporine ou tacrolimus (prescription hors AMM)) et de prednisone. L'intérêt du mycophénolate mofétil n'est pas démontré. En cas d'échec, l'évolution vers l'insuffisance rénale est à craindre.

## Problèmes psycho-affectifs pour l'enfant et sa famille

---

Le syndrome néphrotique pose des problèmes spécifiques à l'enfant et à sa famille. En effet, il est spectaculaire et relativement peu connu et le changement d'aspect brutal de l'enfant, dû aux œdèmes, peut générer beaucoup d'angoisse et d'inquiétudes. Quand la maladie se réduit à une seule poussée, les choses rentrent dans l'ordre et les séquelles psycho-affectives sont alors celles de n'importe quel épisode pathologique aigu. Les restrictions alimentaires apportent cependant une dimension de frustration importante.



*Parfois, à l'école, les autres enfants se moquent de toi parce qu'ils ne savent pas que tu es malade. Tu dois leur expliquer pour qu'ils comprennent*

## Conséquences psychologiques d'une maladie à rechutes

Quand il y a des rechutes, la situation est plus délicate parce que cette maladie a des conséquences particulières, dues en partie aux effets secondaires des traitements par la prednisone.

En dehors de l'anxiété qu'il ressent et de celle de ses parents, qu'il perçoit toujours, même s'il n'en parle pas, l'enfant se retrouve en situation difficile dans sa fratrie ou dans le groupe des enfants qu'il fréquente à l'école ou dans ses activités extra-scolaires.

Les enfants entre eux ne sont pas indulgents et se moquent volontiers de l'aspect difforme dû aux œdèmes, aux modifications du visage dues à la prednisone. Dans un moment où le caractère est rendu plus irritable par le traitement, cela peut donner des réactions explosives qui laisseront des traces dans les liens affectifs et modifieront durablement la manière dont l'enfant est perçu dans les groupes auxquels il appartient (fratrie, classe, activités extra-scolaires).

L'enfant ainsi singularisé pourra avoir tendance à se replier sur lui-même et à s'isoler en développant un caractère ombrageux.

Sa plus grande fragilité aux infections peut lui faire craindre la proximité des autres enfants, surtout s'il sent que ses parents sont inquiets à ce propos. Cela ne fera qu'augmenter son isolement au sein du groupe. Il faut être vigilant à ce propos. La vie ne doit pas s'arrêter et, pour un enfant, les rencontres avec les autres enfants sont des temps essentiels de sa vie.

## Les conséquences du régime alimentaire

Les restrictions alimentaires sont très éprouvantes dans cette période où la nourriture a souvent valeur de réconfort affectif. Les frustrations peuvent prendre un caractère obsédant, pénible à vivre pour l'enfant et son entourage. Les repas de famille peuvent devenir de véritables épreuves pour tous. L'enfant privé voyant les autres manger ce qu'ils aiment peut exprimer sa frustration soit sur un mode agressif et revendicatif, soit dans un apitoiement dépressif sur lui-même. Mettre toute la famille au régime n'est pas une solution acceptable au long cours. Ce sont des moments qui

demandent beaucoup de délicatesse et de fermeté consolatrice aux parents et aux éducateurs. À la cantine, il faut parfois de l'héroïsme pour résister à la tentation, poussé par des camarades pas forcément conscients des enjeux et se moquant facilement. Il est très douloureux pour un enfant de ne pas pouvoir faire comme les autres d'une manière générale, mais quand cela implique une résistance à la tentation dans des moments où la faim se fait sentir, cela devient très éprouvant. À la maison, il est plus difficile d'être courageux, surtout si on l'a été déjà pendant la journée à l'école. Les rivalités entre frères et sœurs fragilisent et modifient le comportement des uns et des autres.



*Tu ne peux pas manger tout ce que tu voudrais*

### CONSEILS POUR LIMITER UNE PRISE DE POIDS EXCESSIVE AU COURS D'UN TRAITEMENT CORTICOÏDE

Le traitement corticoïde à fortes doses pendant les premiers mois augmente l'appétit des enfants et peut provoquer une prise de poids importante.

Par ailleurs, la corticothérapie modifie la répartition de la masse grasse qui se situe davantage au niveau du tronc et du visage. Il est donc important de limiter l'accès aux aliments, en particulier les aliments riches en calories.

Le choix se porte sur des aliments volumineux et de faible densité énergétique comme les légumes qui peuvent être consommés à volonté, qu'ils soient crus ou cuits. Les fruits (sauf la banane considérée plutôt comme un féculent) sont choisis en dessert.

À l'inverse, le sucre et les produits sucrés (bonbons, chocolat, crèmes dessert et laitages, pâtisseries,

viennoiseries, glaces, etc.), les boissons sucrées et les jus de fruits sont fortement limités.

Les féculents et produits de panification sont consommés de façon contrôlée, adaptée à l'âge et à la prise de poids. Il peut être confortable de consommer au cours d'un même repas des légumes et des féculents pour avoir le plaisir d'une assiette volumineuse.

Parce qu'ils sont les plus énergétiques des nutriments, les graisses sont consommées en quantité contrôlée. On évite en particulier les cuissons riches en huile : fritures, panures, etc.

Les recommandations concernent aussi le rythme des repas : il est souhaitable de ne pas grignoter en dehors des repas et de manger à heures régulières.

## Souplesse et fermeté

Ainsi se révéleront certains traits de personnalité passés inaperçus jusque là. Le caractère se forgera au fil des épreuves, ce qui impliquera un infléchissement des relations parents-enfant obligeant parfois les parents à repenser leurs habitudes d'éducation. Les parents eux-mêmes peuvent se sentir blessés par l'agressivité de leur enfant et se trouver déstabilisés par la modification de leurs relations avec lui. Dans ces moments difficiles, il faut de la souplesse et de la fermeté. De la souplesse pour comprendre que l'enfant est modifié dans son comportement par les épreuves et les traitements et de la fermeté pour qu'il ne devienne pas, au nom de sa maladie, un enfant trop gâté, surprotégé, ce qui le mettrait en porte-à-faux au sein de sa fratrie ou de son groupe d'amis. Il ne faut pas perdre de vue que les restrictions alimentaires demandent à un enfant beaucoup plus de volonté et de rigueur qu'à un adulte.

## La croissance en taille

Le ralentissement de la croissance est responsable de grandes difficultés à un âge où la taille, l'idée de devenir grand sont des éléments essentiels de la dynamique psycho-affective. Se voir dépasser en taille par des amis ou des frères et sœurs peut provoquer de profondes blessures, dont la gravité peut échapper à des adultes qui voient les choses rationnellement, alors que les changements de position hiérarchique dans une société d'enfants sont tout sauf rationnels. Pouvoir se plaindre, être écouté et compris dans sa souffrance sont des aides précieuses. Il faut d'abord en passer par là avant de faire appel à la raison. On croit trop souvent qu'il faut raisonner et rassurer et l'on oublie que la plainte (si elle reste dans des proportions raisonnables) fait partie du processus d'acceptation de l'épreuve. Un enfant dont on n'accepte pas la plainte avec affection s'enfermera dans un retrait plein de ressentiment. Celui qui sait qu'il peut se plaindre et être entendu ne le fera pas, car il prendra appui sur ces moments-là pour se sentir en sécurité affective. Le piège serait de se mettre à plaindre l'enfant. Il faut au contraire l'écouter avec empathie, mais sans jamais perdre la confiance que l'on a dans ses capacités à faire face à l'épreuve. Pouvoir se plaindre aide, mais être plaint enlève des forces. L'enfant ressent toujours, non consciemment, les sentiments qui animent les adultes qu'il aime, même s'ils ne sont pas exprimés. Il y a là tout un art parental de l'écoute.

Il est important que les parents se fassent confiance entre eux et fassent comme il leur paraît juste car ils connaissent leur enfant hors du contexte de la maladie.

## Les frères et sœurs

L'enfant malade se trouve singularisé par rapport à ses compagnons ou ses frères et sœurs. Il prend, qu'il le veuille ou non, de l'attention et du temps aux parents. Il se retrouve dans une position centrale, exposé aux jalousies et aux critiques dues à ses changements de caractère. Des rivalités plus ou moins souterraines s'installent dans le groupe des enfants. Le petit malade est en situation paradoxale d'être envié et jaloué pour ce qui le fait souffrir. C'est pour lui difficile à comprendre. Pourtant, il faut absolument l'aider à en prendre conscience. D'abord parce que comprendre aide à faire

face, ensuite parce qu'il risquerait de trouver un bénéfice secondaire à son statut de victime, jouissant de sa position de fragilité au point de développer des attitudes perverses vis-à-vis des autres enfants et des adultes. N'en faire ni une victime, ni un chouchou trop protégé demande une réflexion constante des parents. Ces questions de jalousie, de rivalités, de privilèges des uns et des autres dans la fratrie doivent être débattues ouvertement avec les enfants, parfois séparément, parfois tous ensemble. C'est à ce prix que les séquelles relationnelles seront limitées.

## Injustice de la maladie

D'une manière générale, comme avec tout enfant malade, il faut oser parler du sentiment d'injustice, et reconnaître que la vie n'est pas juste. Il faut toujours s'adresser à ce qui est sain chez l'enfant, ne pas l'identifier à sa maladie, le considérer comme quelqu'un qui ira mieux un jour. Le laisser rêver, même si ses rêves ne sont pas tout à fait réalistes, fait partie de ce qui aide un enfant à traverser les difficultés de santé quelles qu'elles soient. Cependant, il vaut mieux ne pas le laisser espérer et échafauder concrètement des projets que l'on brisera ensuite. Les renoncements sont moins douloureux s'ils sont progressifs. Le risque est que l'enfant se sente humilié qu'on l'ait laissé croire à l'impossible et trahi dans sa confiance. Il mettra très longtemps à redonner aux adultes cette confiance.

## Le recours au psychothérapeute est souvent utile

Le syndrome néphrotique est toujours une épreuve difficile pour l'enfant et son entourage. Si les parents ont le sentiment d'être dépassés par la situation relationnelle, il est prudent de consulter un psychothérapeute. Parfois l'enfant sera désireux d'y aller lui-même, ce qui est la meilleure solution. Il est important de lui dire qu'il y va pour parler de lui et non pas pour parler de sa maladie, sauf s'il le souhaite. Cela compte beaucoup pour son acceptation. Si l'enfant refuse cette aide, proposée comme celle d'un allié respectueux de ses secrets, ses parents peuvent aller parler de lui et de leurs difficultés. Cela aide toujours les parents et, indirectement l'enfant. Parfois ce sont les frères ou sœurs qui ont besoin de cette aide, parfois c'est toute la famille qui ira consulter.

Ce sont toujours des situations singulières qui demandent des réponses adaptées. La seule règle est de ne pas négliger les souffrances psycho-affectives et leurs séquelles sur un être en plein développement et sur un équilibre familial fragilisé par la situation. Se faire aider n'est pas signe de faiblesse. Quand ceux qui souffrent d'une situation vont en parler hors de la famille à un professionnel, tout le monde en bénéficie. Personne ne sait exactement qu'elle est la part de l'état psycho-affectif dans l'amélioration des symptômes et dans la guérison, mais on observe qu'un patient qui se sent aimé, compris et qui, de ce fait, est en bonne santé psychique, est bien plus fort pour affronter sa maladie. La prise en charge devrait toujours être pensée dans sa globalité.

# Glossaire

## ■ 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, sous la forme du cortisol, hormone qui règle 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.

## ■ 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 corticosensible.

## ■ 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. La disparition des œdèmes ne signifie pas que la rémission est obtenue car les œdèmes peuvent disparaître avec le régime sans sel malgré la persistance 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.

## Copyrights

© IMAV éditions / Goscinny – Sempé, 2004 (*Histoires inédites du Petit Nicolas*)

© Éditions Denoël, 1960, 2002 (*Le Petit Nicolas*)

© Éditions Denoël, 1962, 2003 (*Les vacances du Petit Nicolas*)

© Éditions Denoël, 1963, 2004 (*Le Petit Nicolas et les copains*)

ISBN 978-2-11-129984-9

Achévé d'imprimer au mois de novembre 2012  
sur les presses de l'Imprimerie de la Centrale - 62302 Lens  
Dépôt légal : 4<sup>e</sup> trimestre 2012

Avec le parrainage de :  
la Fondation du Rein, la Société de Néphrologie Pédiatrique,  
l'Association des Malades d'un syndrome néphrotique

