

SYNDROME NÉPHROTIQUE DE L'ENFANT

I. INTRODUCTION :

1. Définitions :

- Le syndrome néphrotique se définit par l'existence :
 - D'un syndrome œdémateux souvent important.
 - D'une protéinurie massive supérieure à 50 mg/Kg/24 h (ou 40 mg/m²/H).
 - Une hypoprotidémie et une hypoalbuminémie.
 - Une hyperlipidémie avec hypercholestérolémie.
- Le S.N désigne cet ensemble de symptômes secondaires à une protéinurie massive et durable quelle que soit son étiologie.

→ Néphrose lipéidique : (ou S.N idiopathique ou néphrose idiopathique).

- La néphrose idiopathique est une entité anatomo-clinique définie :
 - d'une part par l'existence d'une protéinurie massive entraînant un syndrome néphrotique clinique et biologique.
 - d'autre part des anomalies histologiques des glomérules qui peuvent être de 3 types en microscopie optique:
 - ✓ Lésions glomérulaires minimales (LGM).
 - ✓ Lésions de hyalinose segmentaire et focale.
 - ✓ Ou prolifération mésangiale.
 - ✓ Sans dépôts significatifs d'immunoglobulines.
- La néphrose idiopathique (S.N idiopathique) réalise habituellement un tableau de S.N « pur » : sans : HTA, Hématurie, Insuffisance rénale.
- Ces signes isolés ou associés caractérisent le S.N "impur". (Cependant dans la néphrose idiopathique on peut retrouver ces signes)

2. Intérêt :

- fréquente (2ème néphropathie après GNA)
- Problèmes de prise en charge et de pronostic : posés par rechutes fréquentes, corticothérapie prolongée, corticorésistance.

II. ÉPIDÉMIOLOGIE :

- peut survenir à tout âge, surtout entre 1 et 5 ans
- néphrose atteint 2 fois plus souvent les garçons que les filles.

III. PATHOGÉNIE :

- Demeure obscure.
- Pertes des charges anioniques au niveau de la membrane basale : La protéinurie est probablement expliquée par une perte des charges négatives anioniques qui recouvrent normalement la membrane basale glomérulaire et les pédicelles des cellules épithéliales.

→ Hypothèses :

1. Atteinte de l'immunité cellulaire :

- La cause la plus probable. Arguments en faveur d'une atteinte de l'immunité :
 - ✓ Survenue affections touchant l'immunité cellulaire, telle la rougeole, qui entraînent une rémission.
 - ✓ Fréquence des infections à pneumocoque.
 - ✓ Efficacité des corticoïdes, des immuno suppresseurs, immunostimulants
 - ✓ Perturbations de la synthèse des immunoglobulines.
 - ✓ Récidivé de la néphrose corticorésistante sur un rein transplanté.

2. Autre hypothèse : Origine allergique.

3. Facteurs génétiques : facteur génétique prédisposant possible (prépondérance masculine, les cas familiaux.)

IV. PHYSIOPATHOLOGIE :

- Toutes les modifications sont la conséquence de la protéinurie massive et disparaissent avec elle par la suite.

1. Œdèmes: La protéinurie massive entraîne une hypoprotidémie avec surtout une hypoalbuminémie responsable de la baisse de la pression oncotique et de la survenue du syndrome œdémateux.

2. Hyperlipidémie :

- Cause de l'hyperlipidémie : (due à protéinurie massive et hypoprotidémie).
- Augmentation des Acides Gras Libres.
- Baisse de l'orosomucoïde par perte urinaire : diminution du catabolisme lipidique (Orosomucoïde cofacteur de la bêta lipoprotéine lipase).
- Hyperfonctionnement hépatique

3. Hypoprotidémie :

- L'albuminémie est effondrée
- Les alpha 2 globulines sont toujours augmentées pouvant former plus de 30% des protéines plasmatiques.
- Les gammaglobulines sont basses, la diminution portant sur les IgG (d'où sensibilité aux infections).

4. Eau et électrolytes :

- La baisse de la pression oncotique du plasma entraîne un passage eau vers le milieu interstitiel entraînant une hypovolémie et des œdèmes.

→ Électrolytes :

- ✓ natrémie est normale ou basse (dilution plasmatique)
- ✓ Kaliémie est normale ou élevée
- ✓ Natriurèse est toujours diminuée, la Kaliurèse restant plus élevée.
- ✓ Calcémie totale diminuée par effondrement fraction liée à albumine

5. Protéines de la coagulation :

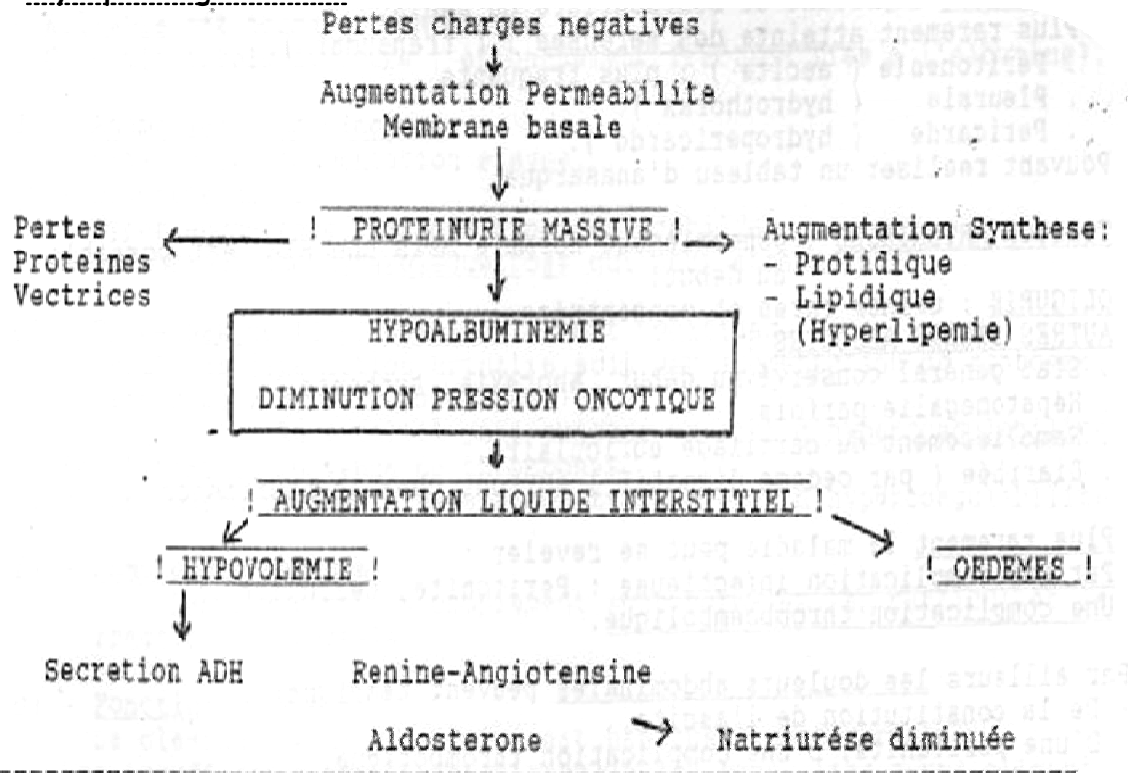
- Elles sont modifiées soit à cause de la déperdition urinaire, soit par augmentation de synthèse (avec hyperplaquettose): réalisant un état d'hypercoagulabilité facilitant la survenue de thromboses.

6. Fractions du complément : normaux

7. Perte des protéines vectrices : (petit poids moléculaire).

- En particulier les protéines vectrices du :
 - ✓ Fer : transferrine : anémie.
 - ✓ Autres minéraux : calcium, cuivre, zinc.
 - ✓ Goitre, hypothyroïdie: Thyroid Binding protein (TBG).
 - ✓ Vitamine D protéine Binding : hypocalcémie.
 - ✓ Cortisol.

❖ Physiopathologie du SN :



V. ANATOMOPATHOLOGIE :

- Les indications de la PBR dans la néphrose lipidique sont limitées.

1. M.O :

- Lésions glomérulaires minimes (LGM): Sont de très loin l'aspect histologique le plus fréquemment rencontre.
- Prolifération mésangiale diffuse isolée : est rare
- Lésions glomérulaires focales; hyalinose segmentaire et focale :

2. Immunofluorescence : pas de dépôts.

3. M.E : néphrose à lésions glomérulaires minimes

VI. TABLEAU CLINIQUE : (De la néphrose lipidique, idiopathique ou SN idiopathique).

A. Signes cliniques :

1. Début:

- Age : 70% des cas surviennent entre 1 et 5 ans.
Peut survenir à tout âge.
- Sexe : atteint 2 fois plus les garçons.
- Facteur déclenchant :
 - ✓ Le plus souvent pas de cause évidente (60% des cas).
 - ✓ Ou début après infection rhinopharyngée banale (30% des cas), un épisode allergique ou au décours d'une vaccination.
- Mode de révélation :
 - ✓ Le S.N est presque toujours révélé par des œdèmes (90% des cas).

- ✓ Parfois découverte fortuite, systématique d'une protéinurie qui précède de peu le syndrome œdémateux.

2. Phase d'état :

- Le SN est presque toujours complet et intense.

→ Œdèmes : Signe essentiel.

- ✓ Œdèmes blancs, mous, indolores, localisés d'abord aux paupières et aux membres inférieurs, gardant le godet.
- ✓ Œdèmes plus importants aux parties déclives.
- Ce syndrome œdémateux peut être important avec :
 - ✓ Hydrocèle important et boursoufflement du pénis.
 - ✓ Plus rarement atteinte des séreuses : (transudat).
 - Péritonéale (ascite) : plus fréquente
 - Pleurale (hydrothorax).
 - Péricarde (hydropéricarde).
 - Pouvant réaliser un tableau d'anasarque.

→ Tension artérielle : généralement normale mais une HTA est possible au début.

→ Oligurie : urines rares et concentrées.

→ Autres signes associés :

- ✓ État général conservé au début, anorexie, asthénie.
- ✓ Hépatomégalie parfois.
- ✓ Ramollissement du cartilage auriculaire.
- ✓ Diarrhée (par œdème digestif) surtout chez le nourrisson.

→ Plus rarement la maladie peut se révéler :

- Par une complication infectieuse : Péritonite, Cellulite.
- Une complication thromboembolique.

→ Par ailleurs, les douleurs abdominales peuvent témoigner :

- De la constitution de l'ascite.
- D'une péritonite, D'une complication thrombotique.
- Exceptionnellement d'une pancréatite.

B. Signes biologiques : Permettent d'affirmer le diagnostic.

1. Signes urinaires :

- ❖ Protéinurie : supérieure à 50 mg/Kg/24H, mais elle est généralement massive dépassant 100 mg/Kg/24 H dans 75% des cas : Protéinurie sélective.
La protéinurie est presque toujours sélective, c'est à dire faite de petites molécules, essentiellement d'**albumine** (également transferrine, orosomucoïde...)
- ❖ Hématurie : microscopique est fréquente (exceptionnellement macroscopique).
- ❖ Oligurie : presque toujours, présente avec une osmolalité élevée.
- ❖ Natriurèse : toujours diminuée, effondrée, inférieure à 5 mEq/24H.
- ❖ Kaliurèse : reste relativement plus élevée.

2. Signes sanguins :

- Les perturbations protido-lipidiques sont toujours nettes, bien que leur intensité soit variable.

a. Protides :

- Hypoprotidémie avec Hypoalbuminémie.

- La protidémie est inférieure à 60 g/l : Albuminémie est inférieure à 25 g/l : presque toujours inférieure à 20 g/l.

- Électrophorèse des Protéines :

- Hypoalbuminémie.
- Alpha 2 globulines sont toujours très augmentées pouvant former plus de 30 % des protéines.
- Gammaglobulines totaux sont basses (La diminution portant sur les IgG alors que les IgM sont élevées).

b. Lipides :

- Hyperlipémie avec Hypercholestérolémie.

- Les lipides totaux sont élevés : (N = 4 - 7 g/l).

- Avec augmentation du cholestérol et des triglycérides.

c. Perturbations hydro-électrolytiques : variables :

- Natrémie normale, ou basse (témoignant alors de la dilution plasmatique).

- Kaliémie est normale, ou élevée

- Calcémie totale diminuée (effondrement fraction liée à l'albumine).

d. Anomalies hématologiques :

- VS élevée.

- Discrète anémie.

- Hyperleucocytose, parfois hyperéosinophilie.

- Et surtout une hyperplaquettose qui peut être majeure.

e. Protéines de la coagulation :

- Sont modifiées.

- Soit par déperdition urinaire
- Soit par augmentation de synthèse
- Les 2 pouvant être associées).

- Au total il peut exister un état d'hypercoagulabilité facilitant la survenue de thromboses.

- Tous cas perturbations + hyperplaquettose = état d'hypercoagulabilité.

f. Complément sérique :

- Les fractions du complément sont normales, en particulier la fraction C 3 normale.

g. Fonction rénale :

- La clearance à la créatinine est habituellement normale. Une insuffisance rénale fonctionnelle est rare, liée à une oligurie importante (disparaît après la reprise de la diurèse).

VII. COMPLICATIONS DU S.N :

- Elles sont d'autant plus fréquentes et graves que le S.N est intense. Elles peuvent être mortelles si le traitement est retardé.

1. Infections :

- Favorisées par la dénutrition, diminution des IgG, fuite urinaire de certains facteurs de l'immunité humorale (facteur B du complément), anomalies de l'immunité.

→ Il s'agit surtout d'infections à pneumocoque telles que :

- ✓ Pneumonie.
- ✓ Méningite purulente.
- ✓ Péritonite (dont le traitement est médical).

→ Infections cutanées :

- ✓ Cellulites (cellulodermite extensive)
- ✓ Pyodermites, abcès.

→ Sinusites.

- La gravité de certaines infections virales (varicelle) est surtout due à l'utilisation de drogues immunosuppressives.

2. Troubles de l'équilibre hydro-sodé :

- Une rétention hydrique est parfois observée avec hyponatrémie, céphalées, convulsions.
- Un collapsus par hypovolémie brutale peut accompagner les poussées ou le plus souvent être provoqué par une déplétion hydrosodée induite par les diurétiques.

3. Complications thromboembolique :

- Représentent les complications les plus graves et sont de diagnostic difficile.
- Ces complications sont favorisées par l'immobilisation et par l'emploi des diurétiques.

→ Soit :

- ✓ Thromboses veineuses surtout : thromboses veineuses rénales, cérébrales, mésentériques, veines des membres inférieurs.
- ✓ Thromboses artérielles : rares.

→ Diagnostic : L'embolie pulmonaire doit être soupçonnée en cas de douleur thoracique ou de gêne respiratoire même discrète.

4. Malnutrition :

- Dans les syndromes néphrotiques persistants et corticorésistants, une malnutrition protidique peut se voir. Elle est souvent aggravée par une corticothérapie prolongée.

5. Troubles digestifs :

- Diarrhée accompagnant les poussées intenses.
- Douleurs abdominales : très fréquentes (Crise néphrotique abdominales).

→ Dues :

- ✓ Surtout à œdème des séreuses, ascite.
- ✓ Rarement : péritonite, thromboses veines mésentériques ou rénales, pancréatite.

6. Autres complications :

- Convulsions (hyponatrémie, hypocalcémie).
- Tétanie.
- Goitre, hypothyroïdie.
- Anémie.

VIII. DIAGNOSTIC :

1. Positif :

- La présence d'un syndrome œdémateux avec protéinurie massive supérieure à 50 mg/Kg/24 H, hypoprotidémie avec hypoalbuminémie associés à une hyperlipémie avec hypercholestérolémie permet de retenir le diagnostic de SN.
- Le diagnostic de néphrose est retenu après élimination des autres étiologies.
- Cependant, la survenue brutale d'un S.N chez un enfant de 2 à 7 ans, en l'absence d'hématurie, d'HTA, ou d'insuffisance rénale fait évoquer immédiatement le diagnostic de néphrose idiopathique, et en pratique fait entreprendre un traitement corticoïde.
- La biopsie rénale dans les cas typiques n'a pas d'indication.
- Autre argument en faveur du Dgc de néphrose : réponse rapide (moins de 2 semaines) aux corticoïdes avec disparition de la protéinurie.

2. Diagnostic différentiel :

- Éliminer les protéinuries sans S.N.
- Éliminer les autres causes d'œdèmes :
 - ✓ Rénales : GNA surtout.
 - ✓ Cardiaque (insuffisance cardiaque); Hépatiques.
 - ✓ Nutritionnels (Kwashiorkor).
- Surtout le diagnostic différentiel se pose donc entre la néphrose idiopathique et les autres étiologies de S.N.
- La pratique de la ponction biopsie rénale est indiquée :
 - ✓ en cas de survenue de SN avant 1 an ou à l'adolescence.
 - ✓ en cas de suspicion d'autres types de néphropathies glomérulaires (persistance hématurie, HTA ou insuffisance rénale).
 - ✓ en cas de corticorésistance.
 - ✓ L'indication d'une PBR doit être bien discutée, sa pratique étant traumatique et n'est pas sans risques.

IX. ÉTIOLOGIES DU S.N DE L'ENFANT :

- Les étiologies du S.N de l'enfant sont nombreuses. On distingue :

A. S.N congénitaux et infantiles :

- Début à la naissance ou durant la 1ère année de vie.

1. S.N congénital (de type Finlandais) :

- Mode récessif autosomique.
- Fréquent en Finlande, et également dans le monde.
- Protéinurie massive dès la naissance.
- Pronostic très grave : évolution vers insuffisance rénale terminale (Corticoides et immunosuppresseurs inefficaces).

2. Sclérose mésangiale diffuse.

3. Autres étiologies de S.N précoce :

- Glomérulonéphrite extra-membraneuse : idiopathique ou en rapport avec syphilis congénitale.
- Toxoplasmose, infection à cytomégalovirus : S.N transitoire.
- Microangiopathie thrombotique.

4. S.N idiopathique : La néphrose idiopathique est très rare mais possible la 1ère année.

B. S.N de l'enfant :

1. Néphrose idiopathique : Près de 90% ces cas.

2. S.N secondaires : 10% des cas.

a. G.N primitives : surtout. Plusieurs formes anatomo-cliniques

- G.N Extra-membraneuse.
- G.N Membrano-proliférative (Diminution persistante du C3).
- G.N A dépôts d'IgA : Maladie de Berger, Purpura Rhumatoïde.

b. Secondaire à des maladies infectieuses :

- * en particulier post streptococciques : GNA
- *Virale : Hépatite B surtout, mononucléose infectieuse, varicelle, herpès.
- *Syphilis, paludisme, schistosomiose hépatosplénique.

c. Maladies systémiques :

- Lupus érythémateux disséminé, Dermatomyosite, périartérite noueuse,
- Purpura rhumatoïde.
- Sarcoïdose, Syndrome Good Pasture, Syndrome hémolytique et urémique.

d. Maladies générales : Maladie de Hodgkin, Leucémies, Drépanocytose.

e. Médicaments : D pénicillamine, sels d'or

f. Allergie : venin (abeilles, guêpes) ; maladie sérique.

g. Divers : Syndrome d'ALPORT, Sténose artère rénale, uropathies.

X. TRT :

- Éviter les complications et mener une vie normale.
- Obtenir la rémission ou la guérison de la maladie.

❖ Moyens :

- Traitement symptomatique : pour lutter, contre les conséquences de la protéinurie.
- Traitement étiopathogénique : suppression de la protéinurie, essentiellement par les corticoïdes.

A. Armes thérapeutiques :

1. Traitement symptomatique :

1.1. Mesures hygiéno-diététiques :

- Régime sans sel strict en phase d'œdèmes.
 - Boissons normales.
 - La restriction hydrique est exceptionnellement indiquée, sauf œdèmes importants avec hyponatrémie (500 ml/m² surface corporelle + diurèse).
 - Apport alimentaire adéquat : Riche en protides
 - Éviter l'immobilisation permanente au lit en phase d'œdèmes (le risque de thromboses est alors augmenté).
- Scolarité dès la disparition des œdèmes.

1.2. Traitement des œdèmes :

- Habituellement les corticoïdes seuls sont suffisants.
- Le recours aux diurétiques doit être évité dans la mesure du possible : ils peuvent entraîner une déplétion hydrosodée brutale avec collapsus et favoriser les thromboses.
- Doivent être maniés avec prudence sous surveillance rigoureuse : surveillance de la diurèse et de la natriurèse.
- L'association d'une perfusion d'albumine rend une efficacité transitoire au furosémide.

→ En cas d'œdèmes importants :

- Perfusion d'albumine humaine (1 g/Kg) puis furosémide (Lasilix) 1 mg/Kg 1/2 heure après le début de la perfusion.
- Rarement indication Spironolactone : Aldactone à la dose de 2 à 10 mg/Kg/24 H jusqu'à 15 mg/Kg : en cas natriurèse basse inférieure à 1 mEq/24K, en surveillant la Kaliémie)
- Des perfusions d'albumine sont indiquées en cas de collapsus pour rétablir la volémie mais leur efficacité est transitoire.

1.3. Traitement des thromboses :

- Traitement préventif en évitant l'immobilisation.
- Indication de l'héparine et des anticoagulants oraux (exceptionnels)

1.4. Autres mesures :

- Antibiothérapie : Toute infection doit être rapidement détectée et traitée. Une rémission est possible après le traitement Antibiotique.
- Hypotenseurs : parfois nécessaires.
- Supplémentation en calcium et vit D
- Contage infection : varicelle (gammaglobulines spécifiques).
- Vaccinations du programme national :

- ✓ Vaccins inactives ou anatoxines : pas de contre indications.
- ✓ Vaccins vivants atténués (BCG, Rougeole, Polio) : à faire seulement après 2 ans de rémission ou guérison.
- ✓ Vaccin anti-pneumonique

→ Hospitalisation : jusqu'à disparition des œdèmes.

- Nécessaire pour le traitement d'une première poussée.
- Indispensable s'il existe des œdèmes importants, une dénutrition ou d'autres complications.
- Maintenir une scolarité normale.

→ Prise en charge psychologique : de l'enfant et des parents.

- Dès le début, informer les parents sur la thérapeutique.
- Les prévenir du risque de rechutes et de la surveillance que ce risque impose.

2. TRT corticostéroïde :

- Les corticostéroïdes constituent le traitement essentiel du S.N Idiopathique.
- Ils sont donnés dès que le diagnostic de néphrose paraît probable (sans PBR préalable).
 - Prednisone : Cortancyl cp 5 mg
 - Durée : 4 mois 1/2.
 - ✓ 1 mois : Dose initiale : 2 mg/Kg /24 h ou mieux 60 mg/m²/24 H. (Sans dépasser 60 mg/24H) pendant 1 mois en 2 prises, chaque jour : 7/7.
 - ✓ Puis 2 mois : 2 mg/Kg/1 jour sur 2, en 1 seule prise matinale.
 - ✓ Puis 1,5 mg/Kg 1 jour sur 2 pendant 15 jours.
 - ✓ Puis 1 mg/Kg 1 jour sur 2 pendant 15 jours.
 - ✓ Puis 0,5 mg/Kg 1 jour sur 2 pendant 15 jours.
 - TRT adjuvants :
 - ✓ Régime désodé.
 - ✓ Cortancyl après repas (pansement gastrique).
 - ✓ Calcium, vit D (tant que la protéinurie persiste).

3. Évolution immédiate sous traitement :

a. Cortico-sensibilité :

- Disparition du SN clinique et biologique (protéinurie) au bout de 1 mois de traitement d'attaque continu.

b. Cortico-résistance :

- Si persistance du SN après 1 mois de traitement continu : administration de 3 bolus de méthylprednisolone intraveineux : (Solumédrol) à la dose de 1g/1,73m².
- Si une rémission est obtenue : néphrose corticosensible
- Si persistance du S.N : néphrose cortico-résistante.

c. Cortico-sensibilité partielle : Sont rares : disparition du S.N mais persistance d'une protéinurie modérée.

4. Autres TRT :

a. Immunosuppresseurs : Cyclophosphamide, Chlorambucil, Chlormétine

- Indications : limitées.
 - ✓ Rechuteurs fréquents.
 - ✓ Cortico-dépendance.

b. Cyclosporine :

- Intérêt dans les néphroses cortico-dépendantes. En association avec corticoïdes (inconvenient : néphrotoxicité)

c. Immunostimulants : Levamisol (Solaskil).

- Possède une action immunostimulante sur l'immunité cellulaire.
- Permet dans la moitié des néphroses récidivantes de maintenir l'état de rémission et/ou de diminuer les doses de corticoïdes nécessaires dans la corticothérapie Discontinue Prolongée (CDP).
- Généralement bien tolérée (possibilité de leucopénie, convulsions).

B. Conduite du TRT : Néphrose (SN a lésions glomérulaires minimes).

1. TRT 1ère poussée : (schéma de Royer).

- Durée 4 mois 1/2.

- Traitement d'attaque (continu) :
 - ✓ 1 mois : 2 mg/Kg/j ou mieux 60 mg/m²/24H sans dépasser 60 mg/J. 7/7 quotidien, en 2 fois.
- Traitement d'entretien (discontinu) :
 - ✓ 2 mois : 2 mg/Kg ou mieux 60 mg/m²/1 jour sur 2 en 1 seule prise le matin.
 - ✓ 15 jours : 1,5 mg/Kg/1 jour sur 2 en 1 seule prise.
 - ✓ 15 jours : 1 mg/Kg/1 jour sur 2 en 1 seule prise.
 - ✓ 15 jours : 0,5 mg/Kg/1 jour sur 2 en 1 seule prise.
- Adjuvants :
 - ✓ Prise au milieu repas (pansement gastrique).
 - ✓ Calcium, vitamine D.

2. Surveillance du TRT :

2.1. De la maladie :

- Quotidienne :
 - ✓ Clinique : poids, température, T.A, diurèse, examen clinique
 - ✓ Biologie : protéinurie, hématurie (labstix).
- Hebdomadaire :
 - ✓ VS
 - ✓ Ionogramme sanguin, urinaire (natriurèse/24H).
 - ✓ Protéinurie/24H.

2.2. Du traitement :

- Poids T.A (signes hypercorticisme).
- Troubles digestifs (douleurs, vomissements).

2.3. Évolution sous traitement :

a. Modalités évolutives :

- ❖ Les néphroses corticosensibles :
 - ✓ Disparition du SN clinique et biologique au bout d'1 mois.
- ❖ Les néphroses corticorésistantes :
 - ✓ Persistance du S.N après 1 mois de traitement d'attaque continu et 3 bolus de méthylprednisolone intraveineux.
 - ✓ À noter que dans de rares cas une rémission peut être obtenue après traitement de l'infection déclenchante.
- ❖ Par ailleurs, l'évolution du S.N idiopathique est variable : 1/3 des cas environ il n'y a aucune rechute : guérison.

- ❖ Rechutes : les rechutes se définissent par la survenue d'une protéinurie supérieure à 50 mg/Kg/j avec ou sans signes cliniques.
On distingue :
 - ✓ Les rechuteurs fréquents : plus de 2 rechutes dans les 6 mois qui suivent la 1ère poussée.
 - ✓ Les rechuteurs peu fréquents (moins de 2 rechutes dans les 6 mois).
- ❖ Cortico-dépendance : Rechute dès l'arrêt des corticoïdes ou lors de la diminution des doses.
- ❖ Guérison : absence de signes cliniques et biologiques durant 2 ans sans corticothérapie.

b. Prise en charge des rechutes :

*NEPHROSES CORTICOSENSIBLES :

→ En cas de rechutes espacées, peu fréquentes : Le même traitement que celui de la 1ère poussée peut être utilisé chaque fois.

→ En cas de rechutes fréquentes : (et cortico-dépendantes) :

- Reprise d'un traitement d'attaque quotidien de 60 mg/m²/j jusqu'à disparition de la protéinurie (4 jours) puis passage sans attendre au traitement discontinu de 40 mg/m² 1 jour sur 2 pendant 1 mois.
- Puis diminution progressive de 5 à 10 mg/mois pour obtenir la dose minimale efficace (0,5 mg/Kg ou plus), à maintenir pendant une durée prolongée de 18 mois à 2 ans = corticothérapie discontinuée Prolongée (CDP), 1 jour sur 2.
- Cette CDP est en général bien tolérée (certains associent à la CDP le Levamisol)

→ Situations particulières en cas de CDP :

- Ne pas modifier trop hâtivement dès l'apparition d'une protéinurie.
- En cas de rechute confirmée : reprise du traitement continu jusqu'au 4ème ou 5ème jour après avoir obtenu la rémission, puis passage au traitement discontinu.

→ Surveillance de cette corticothérapie discontinuée prolongée :

- signes intoxication stéroïdienne :
 - ✓ Poids, TA, Sur croissance (taille).
 - ✓ tous les ans : Rx à la recherche ostéoporose.
- Protéinurie par bandelette (cahier) : 1 à 2 jours/semaine.

*LES NEPHROSES CORTICORESISTANTES :

- ✓ Une biopsie rénale est indiquée.
- ✓ Aucun médicament n'a fait la preuve de son efficacité.
- ✓ Les immunosuppresseurs sont seulement efficaces dans de rares cas.
- ✓ Tentative de traitement : Par association cyclosporine et Prednisone.

→ Évolution des néphroses corticorésistantes :

- 50 % des cas évoluent vers l'insuffisance rénale terminale.
- En cas de transplantation rénale: récurrence maladie dans 30% des cas.

XI. PRONOSTIC :

- L'évolution sous traitement permet de distinguer 2 formes évolutives:
- Les néphroses corticosensibles (90%).
- Les néphroses corticorésistantes (10%).

1. Néphroses corticosensibles :

- Après la première rémission, plusieurs évolutions sont possibles :
- Guérison : 30 à 40% des cas.
- Rechutes espacées, peu fréquentes : 10 à 15 % des cas (Intervalles de plusieurs mois sans traitement).

- Évolution à long terme favorable, sans séquelles.
- Rechutes fréquentes cortico-dépendantes : 50 % à 60 %.
- La survenue d'une première rechute précoce laisse prévoir plusieurs années pendant lesquelles la succession des rechutes pourra poser des problèmes thérapeutiques.

- La durée d'évolution est imprévisible :
 - ✓ Le plus souvent de l'ordre de 10 ans.
 - ✓ Seule l'absence de rechute pendant au moins 2 ans après l'arrêt du traitement permet d'espérer la guérison.
 - ✓ Parfois la maladie se prolonge à l'âge adulte.
 - ✓ Cortico-sensibilité initiale = bon pronostic.
En pratique, en effet l'existence d'une cortico-sensibilité initiale, même si elle n'exclut pas une évolution de plusieurs années, permet d'affirmer un pronostic favorable puisque les poussées ultérieures restent habituellement sensibles aux corticoïdes.

- Cortico-sensibilité partielle : Elles se rapprochent des néphroses corticosensibles par la possibilité de rechutes, l'efficacité des immunosuppresseurs, le pronostic à long terme.

2. Néphrose corticorésistante : Les remissions spontanées ou liées à un traitement sont possibles

- D'une manière générale :
 - ✓ 50 % vers l'insuffisance rénale
 - ✓ 50 % évoluent vers la guérison.