

SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE INAUGURAL DE L'ENFANT

02/2020

LE DIAGNOSTIC DE SYNDROME NEPHROTIQUE EST POSE LORSQUE :

- Protéinurie néphrotique : >50 mg/kg/j ou >1.5 g/m²/j ou rapport protéine/créatinine >2 mg/mg.
- Hypoalbuminémie : <30 g/l.
- Œdèmes
- Hypercholestérolémie

La néphrose se traduit habituellement par un syndrome néphrotique pur même s'il existe parfois au début une insuffisance rénale fonctionnelle modérée et/ou des traces (ou plus) d'hématurie microscopique. L'examen clinique, l'anamnèse et la biologie permettent d'écarter les syndromes néphrotiques secondaires.

CRITERES DE GRAVITE

Biologie : Hémato, cholestérol (HDL, LDL), triglycérides si à jeun, protéines sériques, albumine, Complément C3, C4, ione (γ compris HCO₃⁻, Ca, P), urée, créatinine, sérologie hépatite B, varicelle, ASLO, fibrinogène, FAN.

Urine : sédiment, tigette, créatinine, Na⁺, K⁺, protéine.

Pas de biopsie rénale **SSI** : âge compris entre 1 et 10 ans, pas d'hypertension artérielle, pas d'hématurie macroscopique, pas d'insuffisance rénale, dosage complément normal (C3), pas d'autres symptômes extra-rénaux

TRAITEMENT D'ATTAQUE

Prednisone : 60mg/m²/j en 2 prises (max 60mg/j) jusqu'à l'obtention d'urines négatives pendant 3 jours puis en 1x/j à 8 heures du matin pendant 4 semaines (5 mg de Prednisone= 4 mg de Medrol)

Régime :

- pauvre en sodium pendant la corticothérapie à fortes doses puis normosodé selon les normes RDA
- pauvre en sucres rapides et en graisses pendant la corticothérapie à fortes doses. 1 Dextro ou 1 glycémie à contrôler avant la sortie et en consultation.
- les apports en eau sont à adapter à l'état clinique (oedèmes, prise de poids) et à la diurèse. Si nécessaire : restreindre à volumes des urines + pertes insensibles.

L'administration d'albumine est envisagée **SI** hypoalbuminémie inférieure à 25g/l

ET signes de collapsus ou d'hypovolémie, de douleurs abdominales ou d'hyponatrémie ou d'oligurie
→ albumine à 20% (1 g/kg) en IV 4 heures avec 1 injection de Furosémide (Lasix) 1 mg/kg après 2 heures, à répéter en fin de perfusion. Contrôler la pression artérielle !

Traitement antiacide par Ranitidine ou Oméprazole

Vitamine D (dose normale /jour : 400 à 800 U/j) au moins jusqu'à l'arrêt de la corticothérapie

Supplémentation calcique en fonction des apports alimentaires en visant des apports normaux pour l'âge; risque d'hypercalciurie à cause de la corticothérapie → **surveiller**.

Traitement préventif des thromboses : Favoriser mobilisation et ajouter héparine BPM en sous-cutané indiquée si Albumine <20 g/l et/ou fibrinogène >6 g/l

Renvoi vers le protocole détaillé du syndrome néphrotique de l'enfant (Drs Ranguelov-Godefroid) basé sur les guidelines publiées KDIGO 2012, SNP 2002, uptodate 2017 (Niaudet), ERK-net (Emma)