

Patrick NIAUDET et Catherine DOLTO

Le syndrome néphrotique de l'enfant



UN LIVRET POUR LES ENFANTS MALADES ET LEURS FAMILLES



**Ministère de la Santé
et des Solidarités**

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 de la Santé et des Solidarités
- 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, Albert Bensman, Marina Charbit, Catherine et Thierry Dassault, Bertrand Knebelman, Philippe Lang, Brigitte Lantz, Nicole Lhermitte, Pierre Ronco et Dil Sahali). Ils remercient également Madame Anne Goscinny et Monsieur Jean-Jacques Sempé qui ont généreusement confié les dessins illustrant ce livret, ainsi que Monsieur Aymar du Chatenet pour son amicale collaboration.

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)

Préface

Préfacer un livret consacré au syndrome néphrotique de l'enfant, c'est se pencher sur le monde des maladies rares, c'est regarder des pathologies singulières que nous ne savons pas encore toutes guérir et qui méritent donc tous nos efforts.

Le syndrome néphrotique de l'enfant est une maladie rénale rare qui atteint 15 enfants pour 100 000 en France. C'est une maladie souvent chronique, dont le retentissement sur les parents et les frères et sœurs peut être important.

Ce livret a été conçu comme une aide destinée aux enfants souffrant d'un syndrome néphrotique et à leur famille. Les auteurs, le Professeur Patrick Niaudet et le Docteur Catherine Dolto, ont cherché à répondre à leurs interrogations avec des mots simples et imagés, à la portée de tous. Ce livret, avec ses dessins si familiers du «Petit Nicolas» de Sempé et Goscinny, doit permettre au jeune malade et à ses parents de mieux faire face à la maladie. Mieux l'enfant est informé, plus il s'adapte à son traitement et à son régime. Cette compréhension de son affection lui permet d'améliorer sa qualité de vie et celle de son entourage.

L'information du patient et de sa famille constitue un des volets du « Plan Maladies rares » que nous mettons actuellement en place avec les professionnels de santé et les

associations de malades. Ce plan développe huit objectifs afin de répondre à l'exigence de progrès scientifiques et de qualité des soins, dont les maladies rares, trop longtemps méconnues, ont besoin :

- Mieux connaître l'épidémiologie des maladies rares ;
- En reconnaître la spécificité ;
- Développer l'information ;
- Former les professionnels à mieux les identifier ;
- Organiser le dépistage et l'accès aux tests diagnostiques ;
- Améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge des malades ;
- Poursuivre l'effort en faveur des médicaments orphelins ;
- Répondre aux besoins d'accompagnement spécifique des personnes atteintes et développer le soutien aux associations de malades ;
- Promouvoir la recherche et l'innovation, notamment pour les traitements ;
- Développer les partenariats nationaux et européens.

Grâce à nos efforts et, en particulier, à ceux des sociétés savantes, grâce à la mobilisation des institutions comme la Fondation du Rein et celle des associations de patients, nous parviendrons bientôt à combattre la souffrance de ces enfants. Je suis convaincu que nous leur offrirons bientôt un espoir thérapeutique et la possibilité de vivre demain une enfance et une scolarité normales.

Xavier Bertrand

Ministre de la Santé et des Solidarités

Sommaire

Qu'est-ce qu'un syndrome néphrotique ?	7	Le traitement des rechutes	18
		■ La lévamisole (Ergamisole®)	19
		■ Le cyclophosphamide (Endoxan®)	19
Comment reconnaît-on un syndrome néphrotique ?	7	■ La cyclosporine (Néoral®)	20
		■ Le mycophérolate mofétil (Cellecept®)	21
		■ Questions pratiques	21
Quelles sont les causes de syndrome néphrotique ?	9	Comment est-ce que le syndrome néphrotique corticosensible évolue à long terme, à l'âge adulte ?	22
Quand est-ce qu'une biopsie rénale est nécessaire ?	10		
■ Comment se passe une biopsie rénale ?	11	Problèmes psycho-affectifs pour l'enfant et sa famille	23
Quelles sont les conséquences d'un syndrome néphrotique ?	11	■ Conséquences psychologiques d'une maladie à rechutes	23
■ Thrombose	12	■ Les conséquences du régime alimentaire	24
■ Infections	12	■ Souplesse et fermeté	25
■ Autres complications	12	■ La croissance en taille	26
Quel est le traitement du syndrome néphrotique idiopathique ?	13	■ Les frères et sœurs	27
■ Limiter les conséquences du syndrome néphrotique : le régime sans sel	13	■ Injustice de la maladie	27
■ Faire disparaître le syndrome néphrotique : la corticothérapie	15	■ Le recours au psychothérapeute est souvent utile	28
		Lexique	29

Qu'est-ce qu'un syndrome néphrotique ?

Normalement, les reins permettent, grâce aux glomérules, sorte de filtre, d'éliminer certains composants présents dans le sang provenant surtout de l'alimentation, tels l'eau, le sel et 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 devient 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 le 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 de 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 la 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 3 enfants sur 4, 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 corticostensible et le syndrome néphrotique corticorésistant.

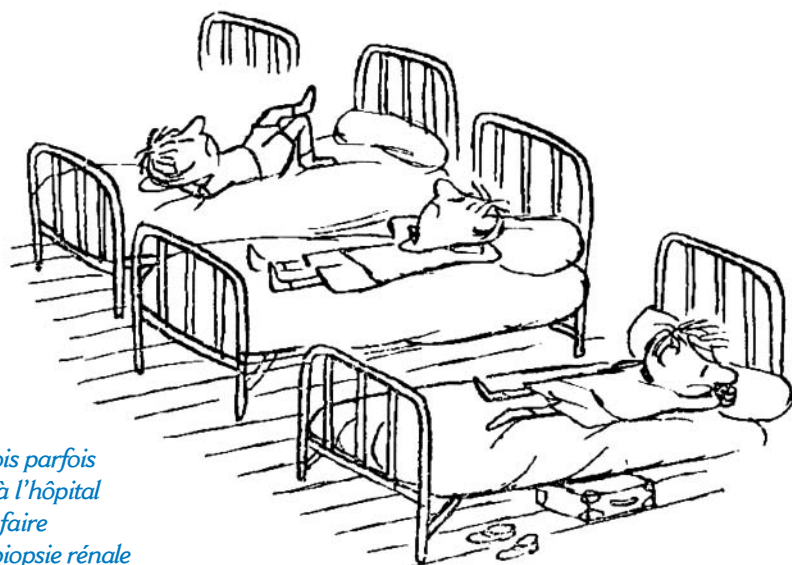
Le syndrome néphrotique idiopathique « répond » 8 fois sur 10 à des médicaments que l'on appelle des corticoïdes comme la prednisone (Cortancyl®). Autrement dit, le traitement corticoïde avec la prednisone entraîne en quelques jours, en moyenne une semaine à 10 jours mais parfois plus, la disparition complète de la protéinurie. C'est ce que l'on appelle une rémission complète. Cette forme de syndrome néphrotique est appelée syndrome néphrotique corticostensible.

Certains enfants ne répondent pas à la prednisone 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 est-ce qu'une biopsie rénale est 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 par la prednisone est débuté d'emblée.

Si, après un mois, la protéinurie persiste, il est alors nécessaire d'effectuer une biopsie rénale à l'hôpital. La biopsie rénale est également indiquée au début de la maladie s'il existe d'autres signes à l'examen clinique ou sur les examens 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 dans le rein 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 ou 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, l'enfant 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 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, le syndrome néphrotique expose à certaines complications. En raison de ces complications, il est important de traiter le syndrome néphrotique.

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 ou les artères pulmonaires. Les caillots peuvent se déplacer et entraîner une embolie pulmonaire. Ces accidents peuvent être prévenus par la prise de médicaments appelés anti-coagulants.

Infections

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. 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 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.

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 progresser au niveau des reins et entraîner 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.

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

LE RÉGIME SANS SEL

Le régime sans sel est nécessaire lorsque le syndrome néphrotique est en poussée afin d'éviter les œdèmes ou pour en limiter l'importance. Il est également nécessaire lorsque l'enfant reçoit une corticothérapie à fortes doses pour éviter une hypertension artérielle. Par contre, le régime peut être élargi lorsque la dose de corticoïdes est inférieure à un demi-milligramme par kilogramme de poids un jour sur deux.

Contrairement à ce que certains parents pensent, le sel dans l'alimentation n'est pas responsable des rechutes et il n'y a pas de raisons de poursuivre le régime sans sel après arrêt du traitement corticoïde.

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 certains 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. >>>

>>> LE RÉGIME SANS SEL

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 (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.

Les diurétiques sont des médicaments qui permettent d'augmenter l'élimination du sel par les reins et donc d'éliminer 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 certaines complications, en particulier la baisse de la pression 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 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 (collapsus).

2-Faire disparaître le syndrome néphrotique :

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

La prednisonne est donnée pendant le premier mois en deux prises par jour, matin et soir. Si la protéinurie persiste au bout d'un mois, trois perfusions de fortes doses de méthylprednisolone (équivalent de la prednisonne mais par voie intraveineuse) sont effectuées, chacune à 48 heures d'intervalle.

Si la protéinurie persiste une semaine après les perfusions, le syndrome néphrotique est corticorésistant.



*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 que les enfants peuvent présenter :

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 pauvre en graisses doit être suivi pour ne pas grossir de façon excessive. Il faut éviter que l'enfant 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 du caractère : les enfants recevant la prednisone sont souvent très actifs, agités. Ils peuvent avoir

des crises de colère et avoir 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 sont moins importantes.

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 l'on peut élargir les apports en sel.

Troubles de la croissance en taille :

les corticoïdes surtout à fortes doses et donnés tous les jours bloquent la croissance. Celle-ci redémarre lorsque les doses sont diminuées et surtout le traitement 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 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. >>>

>>> EFFETS SECONDAIRES DE LA CORTICOTHÉRAPIE

Une immobilisation peut être nécessaire.

Problèmes oculaires : un traitement prolongé peut être la cause d'une cataracte, que l'on peut détecter par un examen ophtalmologique avant que cela n'entraîne une gêne pour la vision.

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.

Un mois après le début du traitement, si la rémission a été obtenue, la prednisone est donnée un jour sur deux pendant deux mois puis à doses dégradées, la durée du traitement étant au total de quatre mois et demi.

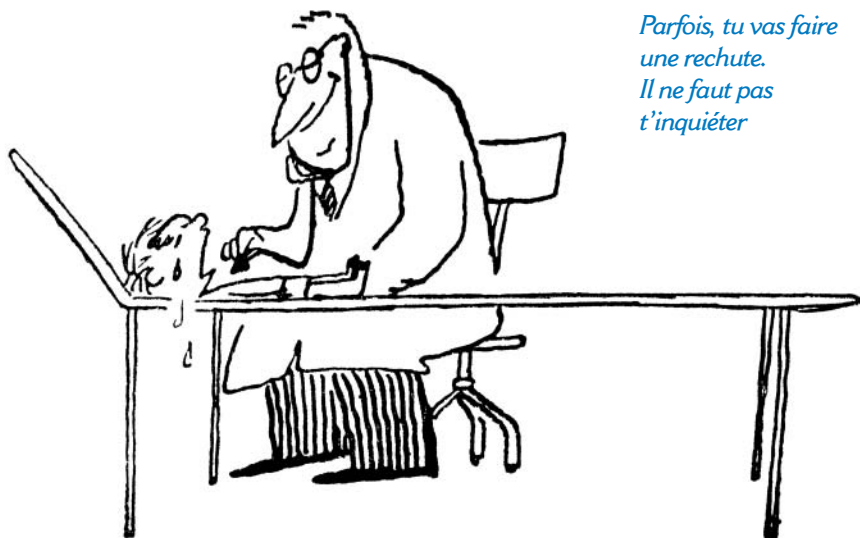
Il est important que la durée de traitement soit suffisante afin de limiter le risque de rechute. On sait en effet que le risque de rechute est plus élevé lorsque la durée du traitement est plus courte.

Le traitement corticoïde à fortes doses augmente l'appétit des enfants et peut provoquer une prise de poids importante si on ne limite pas l'accès aux aliments, en particulier les aliments riches en calories. Il est important de supprimer ou fortement diminuer la consommation de sucre, en particulier les sucres d'absorption rapide (sucre, sucreries, gâteaux, confitures, chocolat, boissons sucrées). Il faut contrôler la consommation de pain, biscottes et féculents, en particulier les pommes de terre, les pâtes, la semoule, le riz et la farine. Il faut également éviter les aliments riches en graisses et conseiller les margarines au beurre et préférer les huiles végétales. Il faut enfin éviter de « grignoter » entre les repas.

Le traitement des rechutes

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

Malheureusement, deux enfants sur trois vont présenter une ou plusieurs rechutes. Ces rechutes peuvent survenir lors de la diminution des doses de prednisone ou après l'arrêt du traitement. Elles sont souvent favorisées par une infection telle une rhino-pharyngite ou une angine. La guérison, spontanée ou sous 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 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. La surveillance concerne également le poids de l'enfant qui peut augmenter soit en cas d'œdèmes soit en raison de la corticothérapie qui stimule l'appétit.

Le traitement des rechutes consiste en une augmentation de la corticothérapie qui sera donnée tous les jours jusqu'à ce que la rémission soit obtenue puis à nouveau donnée un jour sur deux. La dose de prednisone, donnée un jour sur deux, sera 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 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 entraîne des effets secondaires importants, on aura alors recours à d'autres traitements.

Le lévamisole (Ergamisole®)

Il s'agit d'un médicament initialement utilisé pour lutter contre certains parasites. Ce médicament stimule également les défenses immunitaires.

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

Le traitement par lévamisole peut faire baisser le taux 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 diviser. Ce médicament est également utilisé pour le traitement de certains cancers, mais à doses beaucoup plus importantes.

Chez les enfants 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.

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

La cyclosporine (Néoral®)

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

Le traitement par cyclosporine 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 le médicament est diminué ou arrêté.

La cyclosporine est habituellement utilisée en cas de rechutes malgré un traitement par cyclophosphamide. En effet, il est susceptible d'abîmer le rein, raison pour laquelle il n'est pas utilisé 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 cyclosporine peut faire pousser les poils (hirsutisme) et augmenter la taille des gencives. La tension artérielle peut augmenter durant le traitement.

Le mycophénolate mofétil (Cellcept®)

Il s'agit d'un médicament qui empêche les cellules du système immunitaire de se multiplier. Plusieurs études, avec un nombre limité de patients, indiquent que ce médicament peut permettre de maintenir une rémission et de diminuer, voire d'arrêter la corticothérapie. Cependant, d'autres études sont nécessaires avant que l'on puisse proposer ce traitement de façon plus large.

Le traitement peut donner des troubles digestifs (nausées, vomissements, douleurs abdominales) et entraîner une diminution des globules blancs.

QUESTIONS PRATIQUES

En dehors du régime alimentaire pauvre en sel et limité en sucres, certains conseils peuvent être donnés.

L'activité

Un enfant qui a des oedèmes ne doit pas rester au lit car cela favorise les thromboses.

Lorsque le traitement a permis d'obtenir la rémission, l'enfant doit avoir une activité normale en évitant les sports qui demandent des efforts importants.

La surveillance

Il est nécessaire d'effectuer un contrôle des urines à l'Albustix® tous les jours et de noter les résultats sur un cahier, en même temps que la dose de corticoïdes reçue et les autres médicaments donnés.

Le poids doit être contrôlé régulièrement.

La surveillance des dents

Un foyer dentaire infecté peut favoriser une rechute. Une bonne hygiène dentaire est recommandée

et une consultation chez le dentiste est conseillée.

Les vaccins

Les vaccins vivants (BCG, varicelle, rougeole, oreillons, rubéole) sont contre-indiqués chez les enfants recevant une corticothérapie sauf à très faibles doses ou chez les enfants recevant des immunosuppresseurs.

Les vaccins tués (tétanos, polyomyélite injectable) peuvent être administrés chez un enfant en rémission recevant une dose faible de corticoïdes ou après l'arrêt du traitement.

Il est préférable d'éviter d'associer plusieurs vaccins en même temps car cela peut favoriser une rechute.

Le contagement de varicelle

Si un enfant dans l'entourage ou à l'école a la varicelle, il faut rapidement prendre contact avec le médecin pour envisager un traitement préventif. En effet, la corticothérapie peut être responsable de complications chez les enfants développant la varicelle.

Comment est-ce que le syndrome néphrotique corticosensible évolue à long terme, à l'âge adulte ?

La maladie risque de durer plus longtemps si le syndrome néphrotique a débuté 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 on observe plus de guérisons.

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 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.

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.

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.



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

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 prednison. 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



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

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.

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.

Lexique

■ Bandelette réactive

Une modification de la couleur de la bandelette trempée dans l'urine permet la détection de substances dont la présence est anormale et renseigne également sur l'intensité de l'anomalie.

Elle donne une information approximative, mais très utile sur la quantité de globules rouges (ou hématies) ou sur la quantité d'albumine (protéinurie).

Les valeurs les plus basses détectées par la bandelette correspondant aux valeurs normales de globules rouges et d'albumine dans les urines.

■ Biopsie rénale

Prélèvement d'un fragment du rein. Le prélèvement ne s'effectue que d'un seul côté, car les lésions sont bilatérales.

Le prélèvement est rapidement confié à un laboratoire d'anatomie pathologique expérimenté avec des techniciens entraînés, réalisant les techniques de microscopie optique, immunohistochimie et microscopie électronique.

■ 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.

■ Créatinine

C'est une substance produite par les muscles et éliminée par les urines. La concentration dans le sang dépend de l'équilibre entre la quantité produite par les muscles et la quantité excrétée dans l'urine. Sa concentration dans le sang reflète la fonction rénale.

■ Diurétiques

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

■ Dosage de la protéinurie

Il permet de connaître le débit des protéines dans l'urine. La protéinurie est exprimée en gramme par 24 heures (g/24h).

■ Glomérule

Petit organe fait d'un peloton de vaisseaux sanguins. C'est là que le sang est filtré pour former l'urine primitive qui s'écoule dans le tubule (qui fait suite au glomérule).

■ Idiopathique

Dont on ignore la cause et 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.

■ Protéines alimentaires

Ces éléments (viande, poissons, fromages, œufs) apportés par l'alimentation fournissent des déchets comme l'urée et le phosphore éliminés par le rein.

La plupart des Européens consomment spontanément trop de protéines. Un excès peut contribuer à l'augmentation des chiffres d'urée. Inversement, une carence peut être néfaste, surtout chez l'enfant. Il convient, à partir d'une enquête alimentaire réalisée par une diététicienne, de quantifier les habitudes alimentaires afin de normaliser l'apport en protéines.

■ Protéinurie

Présence de protéines en quantité notable dans les urines. Elle traduit une fuite des protéines du sang dans l'urine. La protéine la plus importante est l'albumine.

La présence des très petites quantités de protéines dans l'urine est normale.

■ Rémission

Disparition de la protéinurie.

■ Signe

Manifestation découverte par le médecin, s'oppose à un symptôme perçu par le patient.

■ Symptôme

Manifestation due à la maladie et perçue par le patient.

■ Syndrome néphrotique

Il est défini par l'association d'une protéinurie abondante à un taux de protéides sanguins abaissé (inférieur à 60 grammes par litre) et à un taux abaissé d'albumine dans le sang (inférieur à 30 grammes par litre).

Les œdèmes surviennent lorsque la fuite urinaire de protéines a entraîné 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.

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



Illustrations offertes par IMAV éditions/Goscinny-Sempé
et Éditions Denoël, extraites des recueils parus aux éditions Denoël
« Le Petit Nicolas », « Les vacances du Petit Nicolas »,
« Le Petit Nicolas et ses copains » et les « Histoires inédites du Petit Nicolas ».