

SYNDROME NEPHROTIQUE

Informations aux patients et à leur famille

Votre enfant a un syndrome néphrotique

C'est une maladie des reins qui touche la membrane de filtration, appelée membrane glomérulaire. Au lieu d'avoir des mailles très serrées et très petites, elle est devenue poreuse et laisse passer dans les urines de grosses molécules comme l'albumine.

LES CAUSES

Il y a trois grandes catégories :

➤ **La néphrose, la plus fréquente, 90 % des cas..**

L'anomalie qui touche la membrane de filtration est due à une sécrétion anormale du système de défense de l'organisme. L'origine de ce dérèglement est encore mal connue, mais il est en général passager et il guérit avec la croissance avant la puberté. Cependant, il peut durer plusieurs années avec de nombreuses rechutes. Les poussées se traitent par des médicaments qui diminuent le système de défense, dont le principal est la cortisone.

➤ **Les anomalies héréditaires de la membrane glomérulaire.**

Cette membrane est constituée de nombreuses molécules qui sont aujourd'hui mieux connues. Certaines molécules peuvent avoir subi une mutation des gènes de fabrication (mutation génétique), entraînant alors un dysfonctionnement. Certaines maladies sont bien identifiées mais beaucoup sont encore à découvrir. Ces formes héréditaires résistent au traitement immuno-suppresseur.

➤ **Plus rarement, la membrane de filtration est abîmée par des néphrites acquises** (inflammation, souvent après une infection), **que l'on appelle GLOMERULONEPHRITE**. Dans ce cas, on trouve dans les urines à côté de l'albumine, de grandes quantités de globules rouges.

LES CONSEQUENCES

Quand on perd beaucoup d'albumine dans les urines, son niveau dans le sang diminue. Au moment des poussées de néphrose, cette diminution d'albumine dans le sang entraîne beaucoup de dangers :

1 - **Des oedèmes** : «on gonfle », le rein retient l'eau et le sel. Il faut alors faire un régime limité en eau et en sel.

2 - **L'organisme se défend mal**. Les infections peuvent être très rapides et dangereuses car le système de défense est très diminué. Il ne faut pas hésiter à utiliser des médicaments antibiotiques, si nécessaire.

3 - **Le sang peut coaguler très rapidement et donner des « thromboses » dans les veines ou les artères**. Ce qui peut être très grave et doit être traité et prévenu le plus vite possible par l'utilisation de médicaments anti-coagulants. Cette coagulation anormale est due à un déséquilibre du système et à une augmentation des graisses et des plaquettes.

4 - **La persistance d'une protéinurie (albuminurie)** par les filtres peut finir par les abîmer au bout de plusieurs années. Il y a alors un risque de voir survenir une insuffisance rénale.

EN PRATIQUE

- **La surveillance se fait à domicile par les bandelettes urinaires.** Quand l'albumine (ou la protéinurie) disparaît, la maladie est en rémission et ses dangers disparaissent.
- **Le régime sans sel et limité en eau** est nécessaire au moment des poussées. Il peut être élargi entre les poussées.
- **Au moment des poussées, il faut être très attentif à certains signes :**
 - Une **infection avec de la fièvre**,
 - Des **vomissements**,
 - Des **douleurs abdominales**,
 - Des **douleurs des extrémités ou des fourmillements**,
 - Un **oedème qui devient douloureux et rouge (cellulite)**.

Si c'est le cas, il faut rapidement appeler votre médecin et faire examiner votre enfant.

En cas de doute, il pourra être hospitalisé pour faire des perfusions d'albumine, mettre en place un traitement antibiotique, utiliser un traitement anti-coagulant en fonction des bilans.

Pendant les poussées, il faut éviter de mettre l'enfant au lit de façon prolongée car cela favorise la coagulation. Il faut également **éviter l'utilisation des diurétiques** qui ont un rôle aggravant dans les thromboses.

LE TRAITEMENT DE LA NEPHROSE

Il fait appel à la cortisone et aux médicaments immuno-suppresseurs. Des fiches sont à votre disposition pour cela.

Ce traitement permet le plus souvent un bon contrôle de la maladie et met l'enfant à l'abri des principales complications de la maladie.

Ces médicaments sont beaucoup moins dangereux que la maladie elle-même, même s'ils ont un certain nombre d'effets secondaires qui sont bien connus.

Si vous souhaitez obtenir des informations complémentaires, vous pouvez vous connecter sur le WEB :

- site canadien, qui édite un petit livret très bien fait :
<http://www.rein.ca/francais/publications/livrets/syndromenephritique/syndromenephritique.htm>
- Société de Néphrologie Pédiatrique : <http://www.soc-nephrologie.org/SNP/>

Vous pouvez également contacter des associations :

- Association des Malades du Syndrome Néphrotique : tel 04 74 64 18 30 ou 01 69 86 12 06
- <http://www.orpha.net/associations/AMSN>
- AIRG : <http://www.airg-france.org>