

# Syndrome néphrotique chez l'adulte

Dominique Chauveau, Toulouse

# Qui est concerné ?

1. Début dans l'enfance qui persiste ou rechute chez l'adulte
2. Début à l'âge adulte

# Syndrome néphrotique (SN) corticosensible de l'enfance à l'adulte

*Fakhouri AJKD, 2003*

- 102 SN à début pédiatrique entre 1970 et 1975
- 42%  $\geq$  1 rechute à l'âge adulte
- Facteur prédictif = nombre de rechutes dans l'enfance
- 44% effets indésirable de corticothérapie
  - Surpoids
  - Osteoporose

# Traitement du SN de l'enfant récidivant chez l'adulte

- 15-70% de rechute
- Si rechute rare
  - Prednisone
  - Quelle dose minimale efficace ?
  - Durée raccourcie
- Si rechute fréquente
  - Observance ?
  - Prednisone + immunosuppresseur
  - Dose minimale efficace

## Traitement du SN débutant chez l'adulte

- Prednisone 1 mg/kg/j (max 80 mg)
- Décroissance progressive
  - 0,5 mg/kg à 2 mois de la rémission
  - Arrêt à 6 mois de la rémission

# Traitement des SN corticodépendants ou rechuteurs fréquents

## Réduire la Prednisone

- Anticalcineurine
  - Ciclosporine 3-5 mg/kg/j ou Tacrolimus (0,05-0,1 mg/kg)
  - + prednisone 0,15 mg/kg/j
  - Bilan à 6 mois : efficace ou non ?
  - Ultérieurement
    - Dépendance fréquente
    - Tester dose minimale efficace
    - Durée 1-2 ans
- Cyclophosphamide per os x 8-12 semaines
- Mycophénolate 2 g/j
- Rituximab

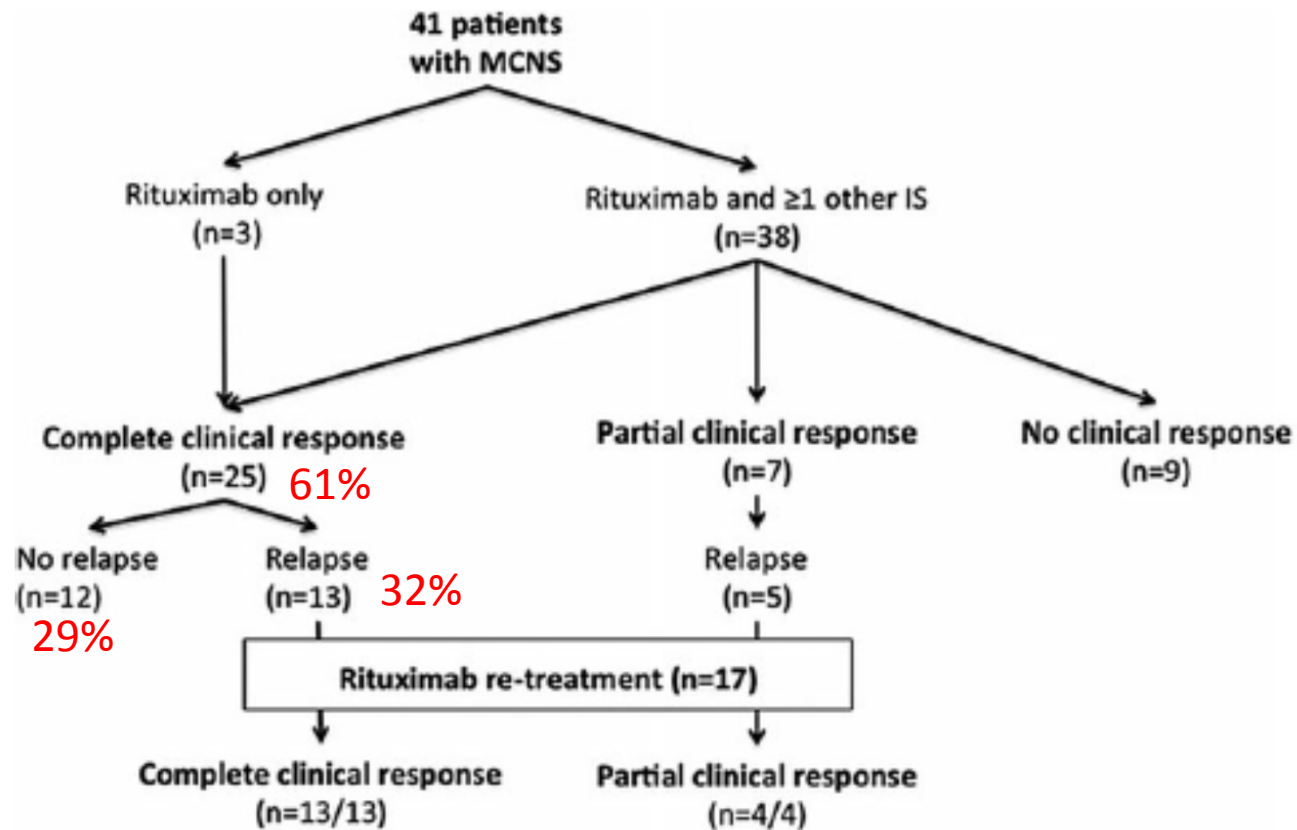
# Rituximab et SN/LGM chez 41 adultes

*Guitard, NDT 2014*

femme:homme	1 : 2,7
age de début	1-67 ans
début avant 15 ans	28/41 (68%)

# Rituximab et SN/LGM de l'adulte

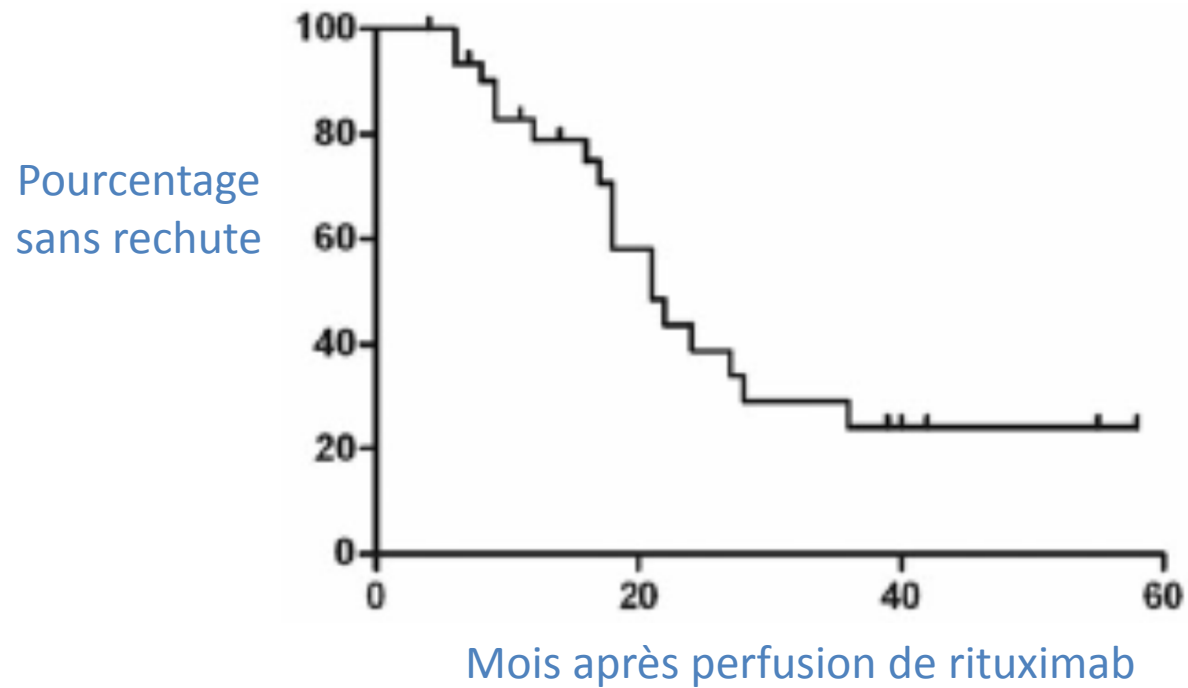
Guitard, NDT 2014





# Rituximab et SN/LGM de l'adulte : risque de rechute

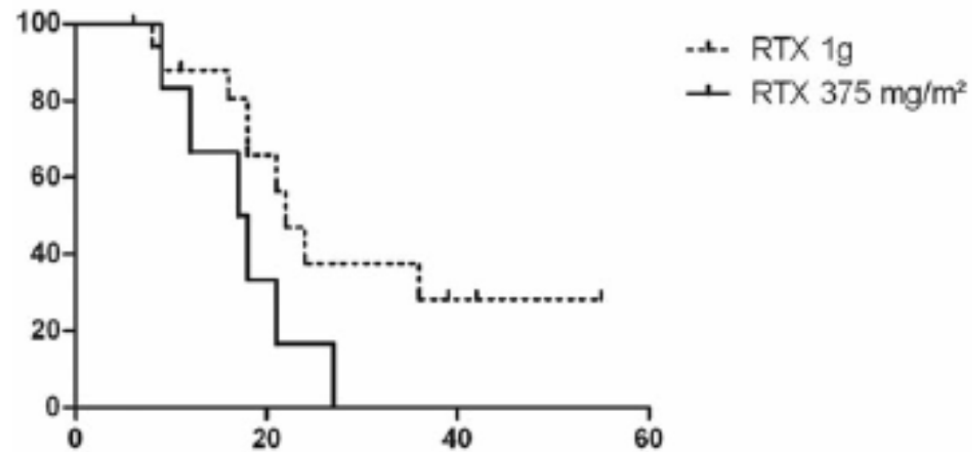
*Guitard, NDT 2014*



# Rituximab et SN/LGM de l'adulte : quel posologie du médicament ?

*Guitard, NDT 2014*

Pourcentage  
sans rechute

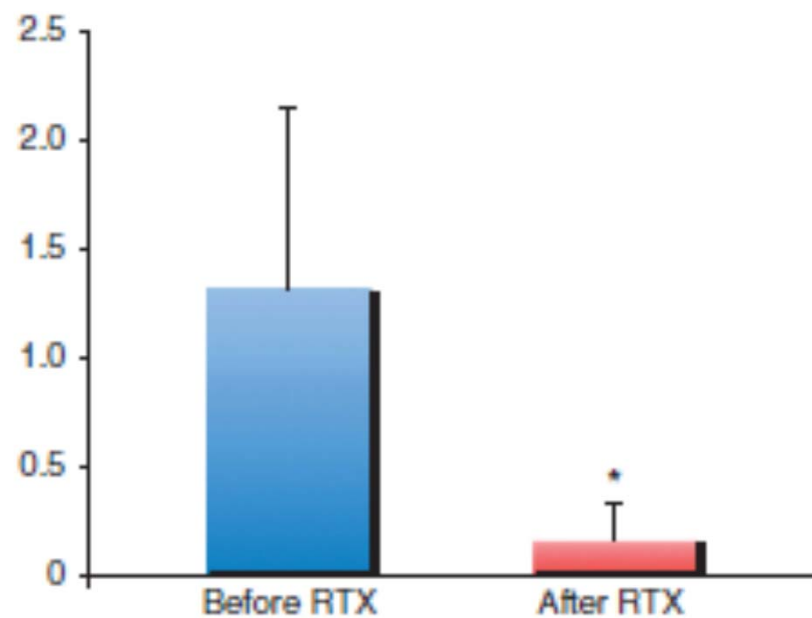


Mois après perfusion de rituximab

# Rituximab et SN/LGM de l'adulte : est-ce mieux que la prednisone ?

*Munyentwali, Lidney Int 2013*

Nombre annuel de rechute  
avant et après rituximab



# Rituximab dans le SN corticodépendant

- Épargne de la prednisone
- rituximab-dépendance chez la majorité :
  - Durée de l'effet imprévisible
  - 60% rechute à 2 ans
- Rechute très progressive
- Stratégie : pas de re-traitement jusqu'à rechute

## Traitement des SN corticorésistants

- < 10% des patients
- Syndrome néphrotique persistant après 4 mois de prednisone
- Répéter la biopsie
- Enquête génétique
- Rituximab souvent inefficace

# Traitement des SN avec HSF idiopathique

- Immunosuppresseur envisagé si SN (85%)
- Tester corticothérapie
  - 50% de rémission - assez bon pronostic rénal
- Si rechute (30%) fréquente ou corticodépendance
  - Ciclosporine ou tacrolimus
  - Echéec régulier du rituximab
- HSF corticorésistante
  - Risque élevé de progression vers l'insuffisance rénale
  - Anticalcineurine – si échec, arrêt

# Syndrome néphrotique parvenu en insuffisance rénale terminale

- Pas de récurrence si forme génétique
- Risque de récurrence après greffe pour HSF = 30-50%
- Récurrence souvent précoce
- Taux de récurrence après une 1<sup>ère</sup> récurrence = 80-90%

## Traitement de la récurrence après greffe

1. Soustraire le facteur circulant responsable :
  - immuno-adsorption ou apherèse
  - Effet le plus souvent transitoire
2. Immunosuppresseurs
  - Prednisone + MMF + anticalcineurines (CSA IV)



## Qui est concerné ?

1. SN sans insuffisance rénale chez l'adulte = environ 10 nouveaux patients/an
2. SN et greffe : environ 5 patients/an