Tous à l'école

Néphrotique : syndrome néphrotique de l'enfant

Qu'est-ce qu'un syndrome néphrotique ?

Le syndrome néphrotique est une maladie rare au cours de laquelle les reins perdent leur capacité à filtrer le sang sélectivement et laissent anormalement échapper des quantités importantes de protéines dans les urines. Les reins vont de ce fait également mal éliminer l'eau et le sel qui vont infiltrer les tissus et constituer des œdèmes.
Cette maladie se traite les plus souvent par des corticoïdes, mais nécessite parfois l'utilisation d'autres médicaments modulant les fonctions immunitaires.
Le syndrome néphrotique peut rechuter, sans que l'on puisse toujours en comprendre les raisons.

Pourquoi ?

Normalement, les reins ont un rôle de filtre, permettant d'éliminer certains composants du sang. Ce filtre est très sélectif et ne laisse pas passer certaines substances comme les protéines fabriquées par l'organisme notamment l'albumine
Un syndrome néphrotique survient lorsque le filtre rénal est trop perméable. La cause exacte du syndrome néphrotique n'est pas connue mais le plus souvent, le syndrome néphrotique est provoqué par un déséquilibre temporaire du système immunitaire. De nombreuses autres 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 cette cause.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

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 de 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 (albumine) dans les urines.

Quelles sont les conséquences d'un syndrome néphrotique ?
En dehors des œdèmes, le syndrome néphrotique expose à certaines complications.
Thromboses : le syndrome néphrotique est responsable d'anomalies de la coagulation qui augmentent le risque de formation de caillots dans la circulation (risque de thrombose). Les caillots peuvent se déplacer et entraîner une embolie pulmonaire. Ces accidents peuvent être prévenus par la prise de médicaments appelés anticoagulants.
Infections : les infections bactériennes sont fréquentes et peuvent survenir au début de la maladie.
Les infections virales, en particulier la varicelle, peuvent être aggravées par les médicaments donnés.
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.

Si le syndrome néphrotique est résistant au traitement, il peut entraîner une insuffisance rénale chronique.

Quelques chiffres

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. Chez l'enfant entre 2 et 6 ans. Dans 3/4 des cas le syndrome néphrotique est de cause inconnue (syndrome néphrotique idiopathique également appelé néphrose).

Traitement

Le traitement a deux buts : limiter les œdèmes et restaurer le filtre rénal.

1- **Limiter les œdèmes** qui 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. Les diurétiques sont des médicaments qui permettent d'augmenter l'élimination de sel par les reins mais doivent être utilisés avec prudence. Les perfusions d'albumine (protéines) sont rarement nécessaires.

2- **Restaurer la capacité de filtration du rein** par un traitement à base de corticoïdes. En général, en une ou deux semaines de traitement, les œdèmes disparaissent et la fuite des protéines s'arrête. Ce stade s'appelle rémission. Après quatre mois à cinq mois 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 corticoïdes ou après l'arrêt du traitement. Elles sont souvent favorisées par une infection telle une rhino-pharyngite ou une angine.
Le traitement des rechutes repose sur l'augmentation de la corticothérapie, mais il peut être nécessaire de recourir à d'autres traitements qui diminuent les défenses immunitaires et donc exposent à certaines infections.
Une biopsie rénale peut être nécessaire chez les enfants qui ne répondent pas au traitement ou qui ont des rechutes fréquentes. Une biopsie rénale est une intervention réalisée à l'hôpital et qui consiste à retirer un petit fragment de tissu d'un rein à l'aide d'une aiguille spéciale sous anesthésie. En général l'enfant peut retourner à la maison la journée même de l'intervention. Il est recommandé de restreindre les activités intenses pour une à deux semaines après le départ de l'hôpital. Un retour à l'école est rapidement possible.

Conséquences sur la vie scolaire

Le syndrome néphrotique n'entraîne pas de conséquences sur les capacités intellectuelles de l'enfant.
Au moment des poussées aigües, le diagnostic et la mise en route du traitement

peuvent nécessiter un temps d'hospitalisation et entraîner un absentéisme scolaire.
En outre, les traitements peuvent entraîner des effets secondaires en particulier le traitement par corticoïdes (cf. fiche)
- modification de l'aspect du visage
- ralentissement de la croissance
Une vigilance des adultes pour éviter d'éventuelles moqueries de la part des pairs sera donc nécessaire.

Le traitement peut nécessiter un régime alimentaire adapté.
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 dans certaines conditions. Le sel dans l'alimentation n'est pas responsable des rechutes.
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. Le PAI (Projet d'accueil individualisé) permet de définir les activités autorisées.
L'enfant doit être autorisé à sortir uriner en tant que de besoin.

Quand faire attention ?

Pour un enfant sous traitement par corticoïdes ou traitement immunosuppresseur :
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.
Si l'enfant est traité par immunosuppresseur ou corticoïdes, se conformer au PAI en cas de fièvre.

Comment améliorer la vie scolaire de ces enfants ?

À la cantine : veiller à l'application du régime alimentaire, le cas échéant.
En cas d'absentéisme scolaire, veiller à la continuité de l'enseignement
Voir fiche pédagogique (retentissement des modifications physiques, ralentissement

de la croissance...)

L'avenir

Il est impossible de prévoir quelle sera la durée de la maladie. Le risque de rechutes a tendance à diminuer au fil du temps mais il existe un risque que la maladie continue de récidiver à l'âge adulte.
Il faut souligner que tant que le syndrome néphrotique continue de réagir 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.
La grande majorité des enfants atteints de syndrome néphrotique guérira sans séquelle rénale.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Insuffisance rénale chronique
Néphrotique : syndrome néphrotique de l'enfant : BEP
Régime sans sel
Traitement par corticoïdes

Associations

Association des malades d'un syndrome néphrotique - Ambition recherche (AMSN)

Fondation du rein

Travailler ensemble

Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

Liens

Le syndrome néphrotique cortico-résistant

Ce livret, écrit par le Pr Cantal avec le soutien de l'AMSN et de la MACSF, concerne une forme complexe de la maladie, le syndrome néphrotique corticorésistant. Il est téléchargeable dans la rubrique « Les documents » sur le site de l'AMSN.

Le syndrome néphrotique de l'Enfant

Ce livret, téléchargeable, a été conçu le Professeur Patrick Niaudet et le Docteur Catherine Dolto. Ce livret, avec ses dessins si familiers du « Petit Nicolas » de Sempé et Goscinny, doit permettre de mieux faire face à la maladie.

Le syndrome néphrotique de l'enfant (livret canadien)

Ce livret de 24 pages qu'a produit « La Fondation canadienne du rein » est un outil d'information à l'intention des parents dont l'enfant souffre du syndrome néphrotique.

PNDS sur le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

Les Protocoles nationaux de diagnostic et desSoins (PNDS) sont élaborés par les centres de référence, en lien avec la Haute autorité de santé (HAS), afin d'expliciter, pour les professionnels de la santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade atteint d'une maladie rare.

Ressources documentaires

Carte personnelle de soins et d'informations "Maladies rénales"

Document établi dans le cadre du plan Maladies rares par le Ministère de la Santé et des solidarités, sous l'égide de la Direction générale de la santé, en collaboration avec les professionnels de santé et les associations de parents.

Glossaire

Biopsie

Grec : *bios* = vie ; *opsis* = vue.
Opération qui consiste à prélever sur le vivant un fragment d'organe ou de tumeur en vue d'un examen notamment microscopique.

Cataracte

Opacification anormale du cristallin (voir ce terme), qui entraine une baisse de l'acuité visuelle (Voir ce terme).

Cathéter central

Petit tuyau mis en place dans une grosse veine pour permettre l'administration de traitements et/ou la réalisation de bilans sanguins. Ce dispositif améliore le confort des enfants et permet de ne pas abîmer leurs petites veines périphériques. Il en existe deux types : le cathéter extériorisé (le cathéter sort à travers la peau, sa connexion s'effectue par un système de tubulure) et la chambre implantable (dispositif situé sous la peau, nécessitant une piqûre à travers la peau après anesthésie, pour réaliser la connexion).

Corticoïdes

Hormones naturelles ou synthétiques qui influencent ou contrôlent des processus fondamentaux de l'organisme, notamment la tension artérielle, l'inflammation. Les corticoïdes synthétiques sont utilisés comme anti-inflammatoires. Leur utilisation prolongée peut entraîner de nombreux effets secondaires (voir la fiche « traitement par corticoïdes »).

Dialyse (La)

Procédé d'épuration extrarénale utilisé lorsque les reins sont défaillants pour éliminer les déchets toxiques accumulés dans le sang.
On distingue l'hémodialyse (épuration réalisée par un rein artificiel) et la dialyse péritonéale (épuration par diffusion à travers le péritoine).

Embolie pulmonaire

Oblitération brusque d'un vaisseau sanguin ou lymphatique par un corps (étranger), ici un caillot, entraîné par la circulation sanguine. L'embolie pulmonaire se situe dans une ou plusieurs branches de l'artère pulmonaire.

Fistule artério-veineuse

Communication entre une artère et une veine du bras, créée artificiellement par un chirurgien en vue d'un traitement par hémodialyse. La création d'une fistule artério-veineuse permet en effet d'augmenter le débit sanguin local et facilite le branchement à la machine d'hémodialyse.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Glaucome

Affection de l’œil caractérisée par une augmentation importante de la pression au sein du globe oculaire, entraînant une diminution de l'acuité visuelle (voir terme correspondant).

Globule rouge

Latin : *globulus* = petite boule.
Cellule du sang, auquel il donne sa couleur rouge par l'hémoglobine qu'il contient. Sa fonction est de transporter l'oxygène nécessaire au fonctionnement des cellules.

Glomérulonéphrite

Du latin : *glomus*=pelote. Maladie des reins caractérisée par une atteinte inflammatoire ou immunologique au niveau du glomérule, l'un des composants du rein.

Hormone

Grec : *hormaô* = j'excite.
Substance chimique circulant dans le sang, produite par une glande ou par synthèse et qui agit sur des organes ou des tissus situés à distance.

Immunosuppresseurs

Qui supprime ou réduit les réactions immunologiques de l'organisme.

Inflammation

Latin : *inflammare* = allumer.
Réaction pathologique qui s'établit à la suite d'une agression traumatique, chimique ou microbienne de l'organisme.

Néphron

Unité structurale et fonctionnelle du rein, capable de filtrer le sang pour produire l'urine. Chaque néphron est composé d'un glomérule, d'une pelote de petits vaisseaux sanguins et d'un canal pour excréter l'urine.

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Protéine

Grec : *prôtos* = premier.
Molécule composée d'un enchaînement d'acides aminés. Les protéines remplissent différentes fonctions dans la cellule, notamment des fonctions de structure et des fonctions enzymatiques.

Urée

L'urée est une substance azotée, qui est le produit de la dégradation des protéines dans l'organisme. Elle est éliminée par les reins, dans l'urine.

Enquête et partage

Enquête
Enquête de satisfaction et d'audience
Partage
Envoyer par mail