

Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant

Mise au point thérapeutique : 1ère poussée et traitement immunosuppresseur

SIMON Thomas

Journée syndrome néphrotique de l'enfant

08/10/2022

Introduction

- **Syndrome néphrotique :**
 - Protidémie < 60 g/l
 - Albuminémie < 30 g/l
 - Pu > 50 mg/kg/jr ou rapport Pu/Cu > 200 mg/mmol ou 2g/g



Traitement de la première poussée



- Corticothérapie : 60 mg/m²/jr pendant 4 semaines
→ Prednisone CORTANCYL ou Prednisolone SOLUPRED

Puis réévaluation à 4 semaines :

Rémission = BU prot – depuis 3 jours
→ 40mg/m² 1 jr/2 pendant 4 semaines puis STOP

Absence de rémission ou rémission partielle :
→ Bolus de corticoïdes 1gr/1,73m² x 3 et réévaluation à 14 jours

Pas de rémission à 14 jours : PBR et étude génétique
+ traitement immunosuppresseur

Traitement associé

- **Symptomatique:**

- Sans sel strict (0,5mmol/kg/j) pendant la poussée
- Restriction hydrique si Na < 130mmol/l ou anasarque



- **Associé à la corticothérapie :**

- Sans sel modéré (1 à 1,5 mmol/kg/j) jusqu'à corticoïdes < 60mg/m² 1j/2
- Normoprotidique et pauvre en sucres rapides pendant corticothérapie
- **PAS** de supplémentation calcique sauf carence, vérifier supplémentation vit D selon les recommandations communes

- **Prévention des complications:**

- Oracilline 50000UI/kg/j PO si non vacciné par PREVENAR (en 2 ou 3 prises) ; 100 000UI/kg/j si poids < 10kg + vaccination PNEUMOVAX
- Anticoagulation si facteur de risque thrombotique (Lovenox 50 UI/kg x 1/j) : 2 facteurs parmi Fibrinogène > 6g/l, albumine < 20g/l, D-Dimères > 1000 mg/ml, ATIII < 70%

Prise en charge des rechutes

- Non codifié
- Si rechute tardive (> 3 mois après arrêt du traitement précédent) :
 - Reprise schéma initial
 - Essai nouvel arrêt
- Si rechute précoce (< 3 mois après arrêt du traitement précédent) :
 - Prednisone: 60 mg/m²/j jusqu'à 3-5 jours de BU négatives puis 60mg/m²/2j pdt 15 jours puis décroissance de 15mg/m² tous les 15 jours (60-45-30-15)
 - DISCUTER poursuite à 15mg/m²/2j ou à un palier légèrement supérieur à la dose de la rechute selon tolérance (durée 12-24 mois?)
 - Envisager traitement Immunosuppresseur +++

Traitement immunosuppresseur

- Objectif = traitement suspensif

- Maintenir une rémission prolongée, 18 à 24 mois sans rechute avant d'envisager arrêt

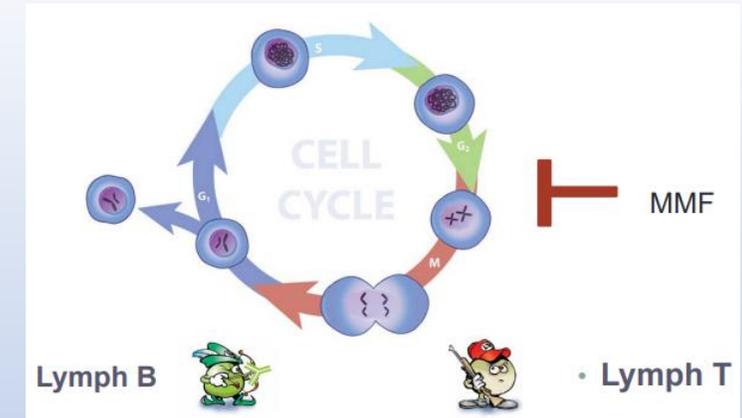
- Eviter le recours à la corticothérapie prolongée

- Indications :

- Syndrome néphrotique corticorésistant

- Syndrome néphrotique corticodépendant avec multiples rechutes (rechutes fréquentes = > 2 rechutes en 6 mois)

Traitement immunosuppresseur



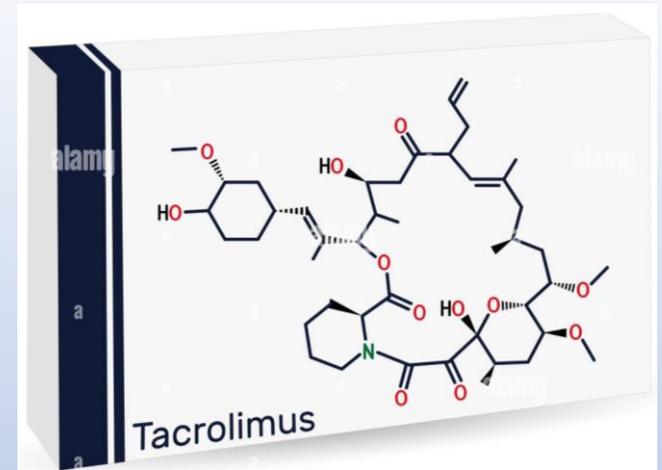
- Mycophénolate Mofétil CELLCEPT :

- Anti métabolite : bloque le cycle cellulaire et empêche les cellules immunitaires de se multiplier (lymphocytes T et B)
 - Posologie 1200mg/m² en 2 prises à intervalles réguliers
 - AUC cible > 45 mg.h/L
 - EI classiques :
 - troubles digestifs (diarrhée, vomissements, douleurs abdominales)
 - diminution des cellules sanguines (PNN)
 - infections : CMV, herpes, muguet
- Surveillance clinique et biologique

Traitement immunosuppresseur

- Tacrolimus PROGRAF :

- inhibiteur de la calcineurine (molécule de la stimulation lymphocytaire)
 - posologie 0,2 mg/kg/jr en deux prises
 - taux résiduels 5-8 $\mu\text{g/l}$, variable selon évolution
 - EI :
 - HTA
 - Insuffisance rénale, acidose, hyperkaliémie
 - Atteinte hépatique
- Surveillance biologique



Traitement immunosuppresseur

- Autres traitements immunosuppresseurs oraux :
 - Ciclosporine : idem Tacrolimus
 - Levamisole : 2,5 mg/kg 1 jr/2

Traitement immunosuppresseur

- AntiCD20 :

- Rituximab :

- Posologie 375 mg/m²

- Objectif CD19 < 5% = déplétion B

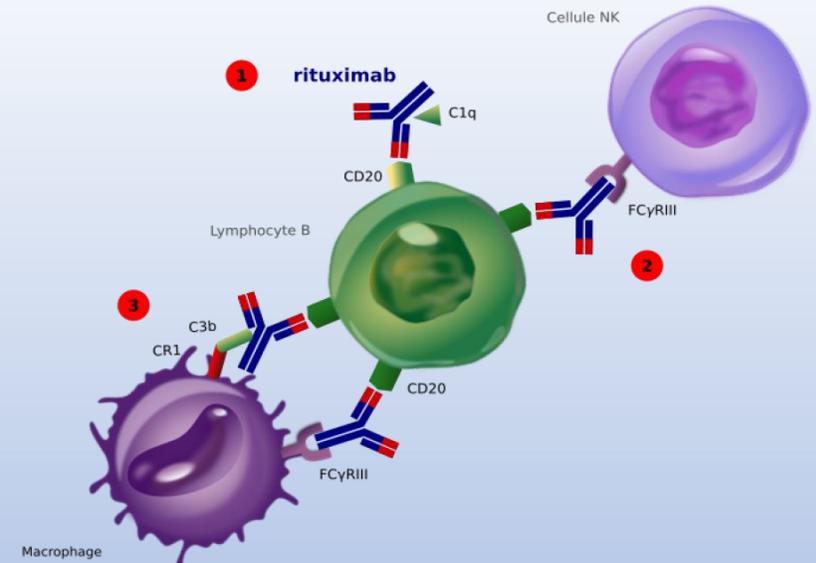
- Plusieurs schémas : à Toulouse 18-24 mois de déplétion B

- EI :

- Immédiats : réaction allergique pendant la perfusion

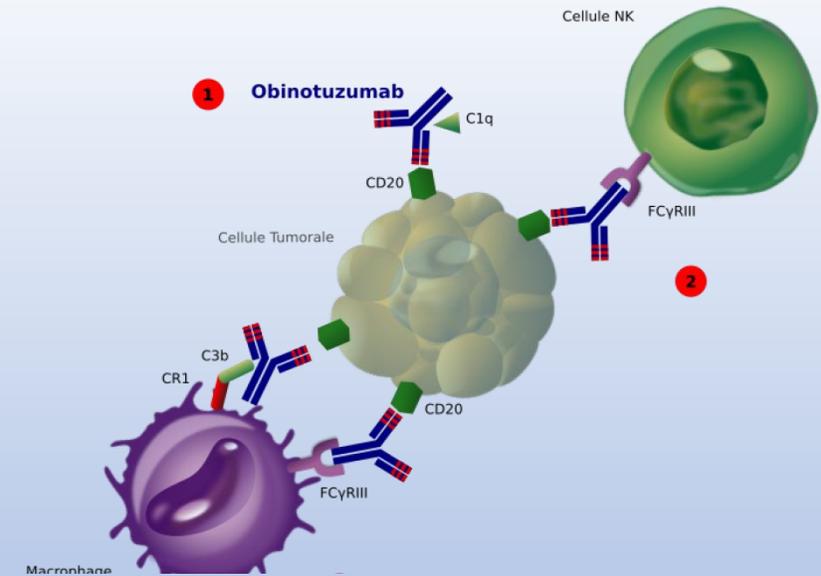
- A distance : risque infectieux, hypogammaglobulinémie

→ Vigilance clinique + antibiothérapie préventive



Traitement immunosuppresseur

- AntiCD20 de 2^{ème} génération :
 - Obinutuzumab :
 - Posologie 300mg/1,73m²
 - Et similaires au RTX
 - Protocoles en cours



Syndrome néphrotique corticorésistant

- PBR + étude génétique
- Traitement de référence : Tacrolimus 0,2 mg/kg/jr avec augmentation progressive
- Décroissance de la corticothérapie sur 6 mois
- Durée 18 à 24mois (relais MMF après 12 mois?)

Conclusion

- Traitement de la 1^{ère} poussée codifié
- Traitement des rechutes?
- Traitement immunosuppresseur : suspensif, à prendre tous les jours et pendant une durée prolongée
- Épargne cortisonique +++