

# SNI corticosensible: devenir à l'âge adulte

Journée syndrome néphrotique idiopathique  
SORARE 8 octobre 2022

PEREZ Florine

Interne en pédiatrie, Montpellier



UNIVERSITÉ  
DE MONTPELLIER

ORkid FILIÈRE ORPHAN  
KIDNEY DISEASES



# Introduction: le syndrome néphrotique

- Peut être causée par différentes maladies rénales
- SN idiopathique = cause la plus fréquente chez l'enfant mais reste une maladie rare
- Incidence SNI:  
2-5 /100000
- Age première poussée:  
médiane 3-5 ans (NEPHROVIR 4,1ans)
- Sex-ratio = 3 garçons pour 1 fille.



# Evolution classique des SNI

- SN corticosensible (SNCS):

95% des cas pédiatriques

Bon pronostic mais:

=> Rechutes dans 70 à 80% des cas

=> Corticodépendance dans environ 40% des cas

Dossier et al Ped nephrol 2019  
Niaudet et al. Ped nephrol 2016  
Boyer et al. Arch ped 2017

## Quid à l'âge adulte?

⇒ « historiquement: c'est une maladie qui a tendance à s'éteindre avec l'âge ! »

⇒ seulement 6 à 20% des SNCS pédiatriques actifs à long terme/ âge adulte

Koskimies O et al Arch Dis Child . 1982  
cRS et al. Lancet 1985



# Devenir à l'âge adulte: données de la littérature

## Rechute à l'âge adulte:

31 à 42% des patients => maladie active

Facteurs de risque identifiés:

Age 1<sup>è</sup> poussée , nécessité de traitement IS

nombre de rechutes élevé dans l'enfance

## IRC age adulte:

Majorité de patient avec fonction rénale normale

Ruth et al: 100%

Fakhouri: 1 IRT

Fakhouri et al. Am J Kidney Dis  
2003

Ruth *et al.* J Pediatr 2005

Korsgaard et al. Ped nephrol 2018



# Problématique actuelle

- Etudes « anciennes »
- Plupart des études = petites cohortes monocentriques (quelques dizaines )..
- Evolution récente avec les évolutions thérapeutiques?
- Evolution du taux de syndrome nephrotique actif au moment de la transition et à l'âge adulte?

=> étude pour évaluer le devenir à long terme des SNCS de la région Occitanie: étude KITADINS



# Etude KITADINS

- Inclusion de tous les cas de SNCS pédiatrique diagnostiqués dans un centre de néphrologie pédiatrique de l'Occitanie (Toulouse, Nîmes, Montpellier)
- Objectif principal:
  - Evaluer le devenir à l'âge adulte (à 18 ans et à long terme) des patients atteints de SNCS
- Objectifs secondaires:
  - Évaluer l'impact du SCN sur la croissance et l'impact social du SCN
  - Analyse et description des différents traitements utilisés
  - Identifier les facteurs de risque pédiatriques pour une maladie active à l'âge adulte.



# Méthodes

- Cohorte rétrospective
- Critères d'inclusions:
- Patient avec SNCS diagnostiqués avant l'âge de 18ans et nés avant 1996
  - 3 centres en Occitanie: Toulouse, Nîmes, Montpellier
  - (exclusion des SNCR)
- Recueil des données sur 3 « périodes » dans l'histoire de la maladie :
  - Au moment du diagnostic + suivi pédiatrique
  - Au moment de la transition (passage à l'âge adulte +/-18 ans)
  - Au dernier suivi chez l'adulte + suivi adulte



# Méthodes (2)

- critères d'évaluation :

- Maladie « active » à la transition (absence de rémission d'une durée de 3ans sans traitement)
- Fonction rénale au passage à l'âge adulte
- A l'age adulte :
  - Maladie active au dernier suivi
  - Fonction rénale au dernier suivi

- facteurs pronostics étudiés :

- Sexe, âge, rémission 4 semaines ou après bolus solumedrol, nombre de rechutes , traitements immunosuppresseurs



# Table 1: caractéristiques de la population totale

		Population totale N=169
Données disponibles pour n patients	n	n=169
Sexe	Hommes	114 (67,4%)
	Femmes	55 (32,5%)
Age 1ere poussée (en années)	n	n=169
	âge médian (min ;max)	5.16 (1.1; 17.7)
Taille 1ère poussée (DS)	n	n=123
	Médiane (min ; max)	0.44 (-2,43 ; 5.88)
Rémission dans les 4 semaines après 1ère poussée (O/N)	n	n=169
	Oui	162 (95,8%)
Bolus corticoïdes 1ère poussée (O/N)	n	n=169
	Oui	7 (4.1%)
Rechute après 1ère poussée (O/N)	n	n=162
	Oui	144 (88%)
Délai 1ère rechute après 1ère poussée (en mois)	n	n=131
	Moyenne ( $\pm$ ET)	9 ( $\pm$ 10.5)
Nombre de rechutes	n	n=154
	Moyenne ( $\pm$ ET)	10.2 ( $\pm$ 9.25)



## Traitement IS reçu pendant la période pédiatrique

	n=169 (%)
Ergamizole/Levamisole	31 (18.3)
Chloraminophene	33 (19,5)
Endoxan	43 (25,4)
Cellcept/Myfortic	48 (28,4)
Anticalcineurines: Tacrolimus/Ciclosporine	55 (32,5)
Rituximab	10 (5.9)
Imurel (Azathioprine)	6 (3.5)



# Caractéristiques au passage à l'âge adulte

Age médian au passage âge adulte (années)	données disponibles pour n patients Médiane (min ; max)	n=60 20 (15,9 ; 23,7)
SN actif au passage âge adulte	n Oui Non	n=131 93 (71%) 38 (29%)
HTA au passage âge adulte	n Non Oui	n=85 74(87%) 11 (12,9%)
Insuffisance rénale passage adulte	n Non Oui	n=79 78(98,7%) 1(1,27%)



# Caractéristiques au dernier suivi chez l'adulte

Age dernier suivi chez l'adulte	n Médiane (min ;max)	n=100 25,7 (17,5 ;41,4)
Durée de suivi chez l'adulte (années)	N Médiane (min ;max)	N=56 6,8 (0;22,6)
Insuffisance rénale dernier suivi âge adulte	n Non Oui	n=86 76 (88%) 10 (11,6%)
IRT âge adulte	Non Oui	83 (96,5%) 3 (3,5%)
HTA âge adulte (O/N)	n Non Oui	n=82 58 (70,8%) 24 (29,2%)



# Facteurs de risque identifiés d'avoir un SN actif au passage à l'âge adulte dans notre étude

- **Nombre de rechutes:** moyenne de 3,7 rechutes pour patients avec SN non actif VS 14 pr patients avec SN actif
- Utilisation d'immunosuppresseurs à l'âge pédiatrique: Ergamisole/Levamisole, Chloraminophene, Endoxan, Rituximab, Prograf/Ciclosporine/Sandimmun, Cellcept (Significativité non retrouvée pour l'Imurel)

*Seul le nombre de rechutes et la prise de Ciclosporine à l'âge pédiatrique restent significatifs dans le modèle multivarié.*

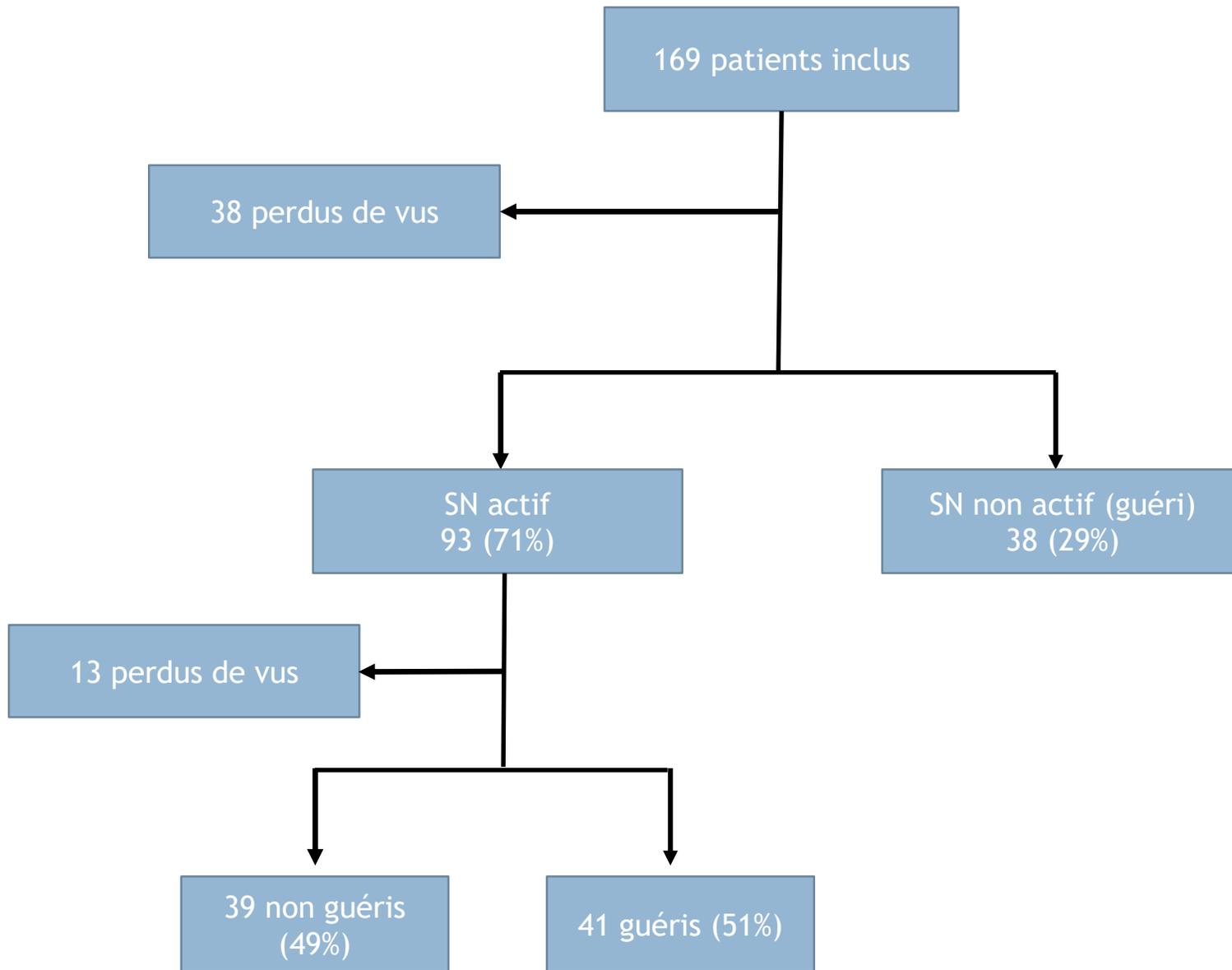
- L'âge à la première poussée, le sexe, le délai de la 1ère rechute, la rémission dans les 4 semaines, l'utilisation de bolus de CTC à la première poussée n'ont pas été identifiés comme facteurs de risque d'avoir un SN actif au passage à l'âge adulte.



## Traitements utilisés chez l'adulte

<b>Anticalcineurines: Ciclosporine, Tacrolimus</b>	<b>n (%) Oui</b>	<b>n=84 35 (41,2%)</b>
<b>Myfortic/Cellcept (Mycophénolate Mofetil)</b>	<b>n (%) Oui</b>	<b>n=83 27 (32,5%)</b>
<b>Rituximab âge adulte (O/N)</b>	<b>n (%) Oui</b>	<b>n=76 35 (46%)</b>





*Au passage à l'âge adulte*

*Au dernier suivi à l'âge adulte*

# Guérison du SNI âge adulte

- Guérison au dernier suivi = suivi de 4 ans sans rechute

TOTAL

169 patients

Donnée disponible  
pour 122 patients

78 guéris  
(64%)

44 non guéris  
(36%)

- Analyse facteurs de risque en cours
- *Rechutes à l'âge adulte: 69% des patients (55/79)*



# Facteur de risque d'IR à l'âge adulte parmi patients avec SN actif

- 68 patients avec fonction rénale évaluable (sur 93)
- Patients avec IR à l'âge adulte: 10/68 soit 14%
- 3 IRT (transplantés)/ les autres patients IRC stade 2
- Patients avec IRT: Corticorésistance secondaire pour 2 d'entre eux, 3eme patient avec hypertension ++
  
- Pas de facteur de risque identifié d'IR à l'âge adulte (tendance sexe masculin)



# Impact sur la croissance

- Pas de perte de taille significative entre l'enfance et l'âge adulte secondaire aux traitements

---

Variation DS entre enfant et âge adulte

	n=64
<i>Moyenne (±ET)</i>	-0.21 (±1.28)



# Conclusion

- SNCS ex région LR: 71 % avec un SNI actif au passage à l'âge adulte
- Rechutes à l'âge adulte: 69% des patients
- Facteurs de risque d'avoir un SN actif à l'âge adulte:
  - nombre de rechutes
  - prise de Ciclosporine/Tacrolimus pendant la période pédiatrique
- Guérison à l'âge adulte : 2/3 des patients au total, 51% des patients avec SN actif au passage a l'âge adulte
- Facteur de risque d'IR à l'âge adulte: pas de FDR identifié, probable sexe masculin
- Pas d'impact significatif sur la croissance
- Limites: perdus de vue, recrutement en CHU donc cas potentiellement plus grave, plus de rechutes.
- Suite de l'étude à venir: analyse sur le retentissement social



**MERCI DE VOTRE ATTENTION !**



# SNI corticosensible: devenir à l'âge adulte

Journée syndrome néphrotique idiopathique  
SORARE 8 octobre 2022

PEREZ Florine

Interne en pédiatrie, Montpellier



UNIVERSITÉ  
DE MONTPELLIER

ORkid FILIÈRE ORPHAN  
KIDNEY  
DISEASES

