

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syndrome néphrotique idiopathique de l'adulte

Septembre 2023

Centre de Référence Syndrome Néphrotique Idiopathique de l'enfant et de l'adulte

Synthèse à destination du médecin traitant

1. Le syndrome néphrotique est défini par l'association d'une protéinurie abondante > 3g/24h (ou approximativement un rapport urinaire protéinurie/créatininurie à 300 mg/mmol ou 3 g/g) et d'une hypoalbuminémie < 30g/l. Les complications aiguës les plus fréquentes sont les infections et les accidents thrombo-emboliques. La présence d'un syndrome œdémateux est fréquente mais non constante et ne rentre pas dans la définition du syndrome néphrotique.
2. Le syndrome néphrotique peut être primitif et dans ce cas l'examen histologique (par la réalisation d'une ponction biopsie rénale) permet de différencier deux formes : le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales (LGM) et la hyalinose segmentaire et focale (HSF) primitive. On parle alors de Syndrome Néphrotique Idiopathique. Leur prise en charge est présentée dans ce PNDS. Les syndromes néphrotiques peuvent être secondaires à d'autres pathologies systémiques (diabète, amylose, lupus, hémopathies, glomérulonéphrite extra-membraneuse...) et leurs prises en charge sont traitées dans les guides ou recommandations correspondants à ces pathologies.
3. Les signes d'appels habituels associent la présence d'œdèmes et la détection d'une protéinurie à la bandelette urinaire. Ces signes doivent conduire le médecin généraliste à requérir une consultation de néphrologie en urgence en cas de complications aiguës.
4. Le rôle du néphrologue est de préciser le diagnostic histologique du syndrome néphrotique par la pratique d'une ponction biopsie rénale systématique ; de réaliser le bilan paraclinique ; de définir et débiter une prise en charge thérapeutique spécifique ; d'organiser le suivi en coordination avec le médecin généraliste. Dès la première visite le néphrologue remet au patient un livret d'information thérapeutique et la liste des associations de patients (coordonnées disponibles sur le serveur *Orphanet* : www.orphanet.org). La principale association étant l'association des malades d'un syndrome Néphrotique (AMSN) site internet : <https://amsn.ambitionrecherche.fr/>
5. L'éducation thérapeutique, la modification du mode de vie sont des points essentiels de la prise en charge. Ils impliquent le médecin généraliste, le néphrologue, le diététicien. Un soutien psychologique est parfois nécessaire.
6. L'objectif de l'éducation thérapeutique est de permettre au patient de bien comprendre et de prendre en charge sa maladie, de dialoguer avec les professionnels de santé (le **livret d'information** peut servir de support). Les principaux points abordés sont l'auto-surveillance par bandelettes urinaires, l'information sur les traitements, les dangers de l'automédication, les modalités de dépistage des complications.
Les modifications du mode de vie concernent les règles hygiéno-diététiques : la diététique a une place capitale (se référer au **chapitre diététique** du PNDS). Les autres mesures portent sur l'éviction du tabac, des allergènes potentiels, et la pratique d'une activité physique régulière adaptée au patient. Les répercussions sur la qualité de vie doivent être évaluées régulièrement.
7. Dans l'état actuel de nos connaissances et malgré quelques cas rapportés de première poussée de syndrome néphrotique ou de rechute après vaccination, celle-ci n'est pas contre indiquée (y compris la vaccination anti-SARS-CoV-2 (COVID-19). Elle doit être réalisée dans le cadre des recommandations émises par les autorités de santé : calendrier vaccinal en vigueur, recommandations aux voyageurs et vaccinations professionnelles le cas échéant. Les **vaccins vivants sont contre-indiqués chez les patients sous corticoïdes et/ou immunosuppresseurs**. Dans la mesure du possible et si nécessaire, il faut proposer une vaccination par vaccin vivant atténué au moins deux semaines avant d'instaurer le traitement immunosuppresseur. La vaccination anti-grippale annuelle par le vaccin inactivé ainsi que la vaccination contre les infections invasives du pneumocoque sont particulièrement recommandées (HAS). La vaccination anti-COVID-19 est fortement recommandée, chez ces patients qui du fait de l'administration de traitements immunosuppresseurs sont à risque de formes graves de la COVID-19.
8. Les moyens thérapeutiques associent les traitements spécifiques (corticoïdes, immunosuppresseurs) et les traitements symptomatiques (diurétiques, IEC, ARA2, inhibiteurs de SGLT2) ainsi que d'autres mesures en fonction des risques et des complications (antihypertenseur, hypolipémiant, anticoagulant, antibiotique).

9. Le suivi est assuré conjointement par le médecin généraliste et le néphrologue. Après le traitement initial, la fréquence des consultations avec le néphrologue dépendra de l'évolution du syndrome néphrotique et de la réponse au traitement.
10. Ce suivi comporte : l'auto-surveillance de la protéinurie par bandelettes urinaires en fonction de l'évolution de la maladie ; la surveillance clinique (poids, pression artérielle) ; la surveillance biologique, notamment en cas de persistance de protéinurie, tous les 3 mois (créatininémie, ionogramme sanguin, albuminémie, exploration d'anomalies lipidiques, protéinurie des 24 heures, rapport protéinurie/créatininurie (exprimé en mg/mmol ou g/g) sur échantillon, ECBU).