

Fiche pathologie

SYNDROME NEPHROTIQUE IDIOPATHIQUE DE L'ADULTE

Qu'est-ce que le syndrome néphrotique idiopathique de l'adulte ?

Le syndrome néphrotique idiopathique de l'adulte est une maladie rénale caractérisée par un dysfonctionnement de la barrière de filtration située au niveau des glomérules rénaux. Sur le plan biologique, cette pathologie se définit par l'association d'une protéinurie abondante, correspondant à une fuite de protéines dans les urines supérieure à 3 grammes par 24 heures (ou un rapport urinaire protéinurie/créatininurie supérieur à 300 mg/mmol), et d'une hypoalbuminémie, c'est-à-dire une baisse du taux d'albumine dans le sang à moins de 30 grammes par litre. Le qualificatif idiopathique signifie que l'atteinte glomérulaire est primitive et survient en l'absence de toute maladie sous-jacente identifiée, comme un diabète, un lupus, une maladie infectieuse ou un cancer. Chez l'adulte, le syndrome néphrotique idiopathique correspond principalement à deux entités histologiques observées au microscope : le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales (SNLGM) et la hyalinose segmentaire et focale (HSF) primitive.

A quelle fréquence trouve-t-on le syndrome néphrotique idiopathique dans la population ?

Le syndrome néphrotique idiopathique est une affection rare dans la population générale. Chez l'adulte, son incidence annuelle est estimée à environ 1 à 3 nouveaux cas pour 100 000 habitants par an. Même si cette pathologie s'observe à tout âge, la répartition des formes anatomiques varie chez l'adulte : le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales représente environ 15 à 20 % de l'ensemble des syndromes néphrotiques primitifs de l'adulte, tandis que la hyalinose segmentaire et focale représente approximativement 10 à 15 % des cas.

Quelles sont les causes, les moyens de transmission du syndrome néphrotique idiopathique ?

La cause exacte du syndrome néphrotique idiopathique demeure mal connue. L'hypothèse scientifique dominante repose sur un dysfonctionnement du système immunitaire, qui sécrèterait des facteurs circulants augmentant la perméabilité de la membrane glomérulaire rénale et provoquant la fuite des protéines. Concernant la transmission, la forme idiopathique primitive habituelle n'est ni une maladie contagieuse ni une affection héréditaire transmissible. Il n'existe donc aucun mode de transmission infectieux, génétique ou familial direct pour la grande majorité des adultes touchés.

Quels sont les symptômes du syndrome néphrotique idiopathique ?

Le signe clinique prédominant est la présence d'œdèmes, c'est-à-dire des gonflements indolores des tissus molles qui gardent la marque du doigt lors d'une pression. Ces œdèmes se manifestent principalement au niveau des membres inférieurs, touchant les chevilles et les jambes, ainsi qu'au visage et notamment sur les paupières au réveil. Dans les formes plus sévères, cette rétention d'eau et de sel peut se généraliser et entraîner une prise de poids rapide de plusieurs kilogrammes en quelques jours. De plus, la concentration importante de protéines rend les urines visibles mousseuses, et certains patients rapportent une fatigue importante, une baisse du volume d'urine émis ou des douleurs abdominales.

Quels examens doit-on passer pour le diagnostic ?

Le diagnostic nécessite en premier lieu des examens biologiques de sang et d'urines pour quantifier la fuite de protéines et mesurer le taux d'albumine sanguine. Chez l'adulte, la réalisation d'une ponction-biopsie rénale (PBR) constitue l'examen clé, indispensable et systématique. La biopsie permet d'analyser le tissu rénal au microscope, de préciser la lésion exacte (lésions glomérulaires minimes ou hyalinose segmentaire et focale) et d'éliminer formellement d'autres pathologies ou causes secondaires. Un bilan biologique complémentaire est également réalisé pour évaluer la fonction rénale globale par la créatinine, explorer le profil lipidique et exclure d'autres maladies immunologiques, infectieuses ou métaboliques.

Quels sont les organes atteints ?

L'organe directement cible et lésé par la maladie est le rein, et plus spécifiquement les glomérules rénaux qui agissent comme les filtres naturels de l'organisme. Cependant, la perte massive d'albumine et d'autres protéines essentielles dans les urines entraîne des répercussions sur l'ensemble du corps. Cette perte protéique provoque la rétention de liquide dans la peau et les tissus sous-cutanés (œdèmes), modifie la coagulation sanguine en augmentant le risque de formation de caillots (thromboses), et fragilise le système immunitaire face aux infections en raison de la baisse des anticorps sanguins.

Quels sont les traitements à suivre ?

La prise en charge thérapeutique associe un traitement spécifique de la maladie et des traitements symptomatiques. Le traitement spécifique repose en première intention sur la corticothérapie orale à forte dose (prednisone à 1 milligramme par kilogramme et par jour chez l'adulte), conduite jusqu'à l'obtention d'une rémission complète puis diminuée très progressivement sur plusieurs mois. En cas de récurrences fréquentes, de dépendance à la cortisone ou d'absence de réponse (corticorésistance), d'autres médicaments immunosuppresseurs sont utilisés, tels que le rituximab, les inhibiteurs de la calcineurine

(ciclosporine, tacrolimus), le mycophénolate mofétil ou la cyclophosphamide. En parallèle, les traitements symptomatiques obligatoires comprennent un régime alimentaire pauvre en sel, des diurétiques de l'anse pour contrôler les œdèmes, un traitement néphroprotecteur par inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2), ainsi qu'un traitement anticoagulant préventif en cas de baisse sévère de l'albumine sanguine.

Comment le syndrome néphrotique évolue-t-il à long terme, à l'âge adulte ?

L'évolution à long terme dépend essentiellement de la forme histologique et de la réponse aux traitements immunosuppresseurs. Pour le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimales (SNLGM), la réponse initiale aux corticoïdes est très élevée chez l'adulte (supérieure à 80 %), et le pronostic rénal à long terme est très favorable avec une préservation de la fonction rénale, même si les récurrences ultérieures restent fréquentes. En revanche, pour la hyalinose segmentaire et focale (HSF) primitive ou les formes corticorésistantes, l'évolution peut être marquée par une persistance de la protéinurie et une dégradation progressive de la fonction rénale vers l'insuffisance rénale chronique, nécessitant parfois le recours à la dialyse ou à la transplantation rénale.

Comment surveille-t-on le Syndrome Néphrotique Idiopathique de l'adulte ?

La surveillance repose sur une étroite collaboration entre le médecin généraliste, le néphrologue et le patient grâce à l'éducation thérapeutique. Le patient réalise une autosurveillance régulière à domicile comprenant le contrôle de la protéinurie par bandelette urinaire, la prise de poids quotidienne pour détecter rapidement toute rétention d'eau, et le suivi de la pression artérielle. Cette autosurveillance est complétée par des consultations néphrologiques périodiques associées à des bilans biologiques urinaires et sanguins afin d'évaluer l'efficacité des traitements, d'adapter les posologies, de détecter les rechutes précoces et de prévenir les effets secondaires médicamenteux.

Rédaction : Septembre 2026