



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS  
AFFECTION DE LONGUE DURÉE

# **Syndrome néphrotique idiopathique**

Protocole national de diagnostic et de soins

Actualisation Mai 2010

Ce document est téléchargeable sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Haute Autorité de Santé  
2, avenue du Stade-de-France - F 93218 Saint-Denis La Plaine Cedex  
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

## Sommaire

<b>1.</b>	<b>Avertissement</b> .....	<b>2</b>
<b>2.</b>	<b>Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la Sécurité sociale – Avril 2002)</b> .....	<b>3</b>
<b>3.</b>	<b>Listes des actes et prestations</b> .....	<b>4</b>
3.1	Actes médicaux et paramédicaux .....	4
3.2	Biologie .....	5
3.3	Actes techniques .....	7
3.4	Traitements.....	8

### **Mise à jour des PNDS / ALD et listes**

*Les protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS) pour le syndrome néphropatique idiopathique de l'enfant et de l'adulte ont été élaborés par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005-2008.*

*Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide les PNDS. Ces derniers ainsi que la liste des actes et prestations (LAP) qui en découle sont révisés tous les 3 ans. Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site Internet de la HAS ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)).*

## 1. Avertissement

La loi n°2004-810 du 13 août 2004 relative à l'Assurance maladie a créé la Haute Autorité de santé et a précisé ses missions, notamment dans le domaine des affections de longue durée (article R.161-71 du Code de la Sécurité sociale).

En son article 6, elle modifie l'article L.322-3 du Code de la Sécurité sociale, qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré, et l'article L324-1 du même Code, qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe entre le médecin traitant et le médecin-conseil de la Sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n°2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de santé formule des recommandations sur les actes et prestations nécessités par le traitement des affections mentionnées à l'article L.324-1, pour lesquelles la participation de l'assuré peut être limitée ou supprimée, en application du 3° de l'article L.322-3.

Ces recommandations portent le cas échéant sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation. La liste des actes et prestations qui suit pour les néphropathies chroniques graves cible ainsi l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'un malade en ALD, lors d'un suivi ambulatoire. Elle doit servir de base aux protocoles de soins pour les patients en ALD, néanmoins certaines situations particulières de complications faisant l'objet d'hospitalisation peuvent être à l'origine d'actes et de soins non listés ici.

## **2. Critères médicaux d'admission en vigueur (Haut Comité médical de la Sécurité sociale – Avril 2002)**

### **Syndrome néphrotique primitif ou idiopathique**

#### **Définition**

*Ce syndrome possède une définition précise : il est caractérisé par une protéinurie supérieure à 3 grammes par 24 heures chez l'adulte ou supérieure à 50 mg par kilo par m<sup>2</sup> de surface corporelle et par 24 heures chez l'enfant, associée à une protidémie inférieure à 60 grammes par litre et à une albuminémie inférieure à 30 g par litre.*

*Bien que cette affection évolue le plus souvent vers une guérison sans séquelle rénale, elle peut être qualifiée de chronique car elle dure habituellement une à plusieurs années, nécessitant une surveillance médicale, des examens biologiques de contrôle, un traitement médicamenteux au long cours et elle expose au risque de rechutes.*

*Ce traitement médicamenteux est le plus souvent fait d'une corticothérapie à forte dose et parfois, en cas d'échec de celle-ci, d'un traitement par les immuno-dépresseurs.*

*La rémission d'un syndrome néphrotique primitif est caractérisée par la disparition de la protéinurie et de ses conséquences. Une telle rémission peut être complète et durable à l'arrêt du traitement. Dans d'autres formes dites cortico-dépendantes, le syndrome néphrotique réapparaît quand on diminue les doses des médicaments ; le traitement demande alors la poursuite d'une corticothérapie à une dose qui varie d'un malade à l'autre et qui peut être minime. Les risques de la corticothérapie prolongée sont bien connus, notamment le risque sur la croissance chez l'enfant. Dans d'autres cas, le syndrome néphrotique est dit cortico-résistant. Dans les formes cortico-dépendantes et dans les formes cortico-résistantes, d'autres types de traitement sont disponibles ; il en est de même dans les formes à rechutes fréquentes, en particulier pour éviter les effets néfastes des corticoïdes sur la croissance chez l'enfant.*

*L'exonération du ticket modérateur peut être interrompue quand toute protéinurie a disparu et plusieurs mois après l'arrêt de tout traitement. Les complications induites par les traitements peuvent justifier la poursuite ou la reprise de l'exonération.*

## 3. Listes des actes et prestations

### 3.1 Actes médicaux et paramédicaux

Professionnels	Situations particulières
<b>Recours systématique</b>	
Médecin généraliste	Adultes, enfants (bilan initial, traitement, suivi)
Néphrologue	Adultes, enfants (bilan initial, traitement, suivi) Chez l'enfant le spécialiste est le néphrologue pédiatre
Pédiatre	Enfants (bilan initial, traitement, suivi)
Radiologue	Adultes (bilan initial, suivi)
Diététicien	Adultes, enfants (éducation thérapeutique et règles nutritionnelles) Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation ( <i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i> )
<b>Recours non systématique</b>	
Autres spécialistes	Adultes, enfants (traitement, suivi) Recours aux avis spécialisés suivant l'étiologie, la pathologie associée, le type de complication
Infirmier	Injections Éducation thérapeutique Personne avec handicap (difficulté à prendre les médicaments seul, soins d'hygiène)
Psychologue	Formes chroniques corticodépendantes ou résistantes Prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation ( <i>prise en charge possible dans le cadre de structures hospitalières ou d'un réseau</i> )

### Éducation thérapeutique

Les actions d'éducation thérapeutique requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des patients ou par une éducation de groupe. La coordination des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'interventions isolées.

## 3.2 Biologie

Examens	Situations particulières
Créatininémie	Adultes, enfants Bilan initial, suivi (seulement en cas de persistance de protéinurie)
Ionogramme sanguin	Adultes, enfants Bilan initial et suivi (seulement en cas de persistance de protéinurie)
Urée sanguine,	Adultes, enfants Bilan initial
Hémogramme (NFS, NFP)	Adultes, enfants Bilan initial
Électrophorèse des protéines sanguines et urinaires	Adultes : - bilan initial Enfants : - bilan initial : protidémie et albuminémie ou électrophorèse des protéines sanguines
Recherche urinaire de protéinurie	Adultes, enfants Bilan initial et suivi au moyen de bandelettes urinaires ( <b>prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation</b> )
Exploration d'anomalies lipidiques (CT, HDL-C LDL-C TG)	Adultes, enfants Bilan initial, suivi en cas de persistance de protéinurie
Protéinurie des 24 heures ou rapport protéinurie/créatininurie sur échantillon urinaire	Adultes, enfants Bilan initial et suivi en cas de persistance de protéinurie
Protidémie , albuminémie,	Adultes : - suivi en cas de persistance de protéinurie Enfants : - bilan initial protidémie et albuminémie ou électrophorèse des protéines sanguines - suivi (seulement en cas de persistance de protéinurie)
Cytologie urinaire sur urines fraîches au laboratoire ECBU	Adultes, enfants Bilan initial et suivi, dans le cas de bandelettes positives

Liste des actes et prestations - ALD 19 - PNDS «Syndrome néphrotique idiopathique »

<b>Examens</b>	<b>Situations particulières</b>
Créatininurie des 24 heures	Adultes, enfants Suivi en cas de persistance de protéinurie
Protéine C-réactive (CRP)	Adultes, enfants Bilan initial, en cas de suspicion de complication infectieuse
Dosage des fractions du complément C3, C4 Dosage des autoanticorps : antinucléaires (ANA), antimembrane basale, anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA)	Adulte, enfants (exploration immunologique à visée étiologique, dans le cas de situation atypique)
Glycémie veineuse à jeun,	Adultes Bilan initial
Bilan coagulation (taux de prothrombine, temps de céphaline activé)	Adultes Bilan initial
Recherche du groupe ABO-rhésus, recherche d'agglutinines irrégulières (RAI)	Adultes Bilan initial
Calcémie	Adultes Bilan initial et suivi
Ionogramme urinaire	Adultes Bilan initial et suivi
Exploration thyroïde : TSH	Adultes Bilan initial et suivi, selon contexte
Exploration hépatique (transaminase, phosphatase alcalines, gamma GT, bilirubinémie, LDH)	Adultes Bilan initial et suivi, selon contexte
Sérologies VHB, VHC	Adultes Bilan initial et suivi selon contexte
Sérologies VIH1, VIH2	Adultes Bilan initial et suivi selon contexte
Immunoélectrophorèse des protéines sériques et urinaires	Adultes Bilan initial, selon contexte, suivant avis du néphrologue (recherche de pic monoclonal)
Antithrombine III, fibrinogène et D-dimères	Enfants Bilan initial
<b>Surveillance biologique des traitements du syndrome néphrotique et de l'insuffisance rénale dans le cas d'insuffisance rénale</b>	

### 3.3 Actes techniques

<b>Actes</b>	<b>Situations particulières</b>
Ponction biopsie rénale	Adultes : - bilan initial (diagnostic étiologique, suivant avis du néphrologue) Enfants : - bilan initial, selon contexte (présentation atypique) - dans le cas de syndrome néphrotique corticorésistant, dans le cas de traitement ciclosporine prolongé (plus de 2 ans)
Échographie rénale	Adultes : – bilan initial Enfants : - bilan initial dans le cas de biopsie rénale
Radiographie du thorax	Adultes Bilan initial
ECG	Adultes Bilan initial
Bilan cardiologique	Adultes - bilan initial, suivi : suivant avis du cardiologue et selon le risque cardiovasculaire
Etude génétique	Adultes : - bilan initial, recherche d'anomalie de gène de structure orienté par l'histoire clinique et l'étude histopathologique rénale Enfants : - dans le cas de syndrome néphrotique corticorésistant
Autres examens en cas de forte présomption clinique ou biologique (fibroscopie digestive, biopsie ganglionnaire, exploration pneumologique, scanner abdomino-pelvien, ostéodensitométrie, ...)	

### 3.4 Traitements

Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup>	Situations particulières
<b>Traitements spécifiques</b>	
Corticoides	Adulte, enfants : - cf. situations et stratégies thérapeutiques définies dans le PNDS
Ciclosporine Cyclophosphamide Mycophenolate mophétil (prescription hors AMM) Tacrolimus (prescription hors AMM)	Adultes, enfants : - cf. situations et stratégies thérapeutiques définies dans les PNDS de l'adulte et de l'enfant.
Levamisole (ATU)	Enfants Traitement des rechutes
Chlorambucil	Adultes : - gloméluropathie extra membraneuse (formes du groupe 2 avec risque moyen d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique, cf PNDS) Enfants (prescription hors AMM) : - traitement des rechutes
<b>Traitements symptomatiques</b>	
Diurétiques	Adultes, enfants
Perfusion d'albumine	Enfants : - hypovolémie symptomatique avec tachychardie et hypotension artérielle

1 Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM).  
Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.)

Liste des actes et prestations - ALD 19 - PNDS «Syndrome néphrotique idiopathique »

<b>Traitements pharmacologiques <sup>(1)</sup></b>	<b>Situations particulières</b>
IEC,ARA2	Adultes, enfants : - HTA - SN résistant au traitement - Contre indication au traitement corticoïde ou immunosuppresseur - Traitement de première intention des GEM de groupe 1
Antihypertenseurs	Adultes, enfants : - HTA (IEC/ARAI en première intention). - Toutes autres classes d'antihypertenseurs sont utilisables
Statines	Adulte, enfants : - en cas de syndrome néphrotique prolongé associé à une augmentation du LDL-C
Anti Vitamines K	Adultes, enfants Patients à haut risque thrombo-embolique
Héparines de bas poids moléculaire	Adultes, enfants Patients à haut risque thrombo-embolique
Antibiotiques	Adultes, enfants Traitement des infections avérées
Aciclovir	- Contage de la varicelle chez un enfant non protégé - Herpes (en cas de poussée sous traitement corticoïde ou immunosupresseur)
Inhibiteurs de la neuraminidase (Oseltamivir, Zanamivir)	Ostelamivir : Chez les patients de plus de 1 an : - Traitement prophylactique de la grippe après contact avec un cas de grippe cliniquement diagnostiqué, en période de circulation du virus  Traitement curatif de la grippe : - Zanamivir : traitement prophylactique post contact chez les patients de 5 à 65 ans
Traitements des effets secondaires des traitements	

Liste des actes et prestations - ALD 19 - PNDS «Syndrome néphrotique idiopathique »

---

<b>Autres traitements</b>	<b>Situations particulières</b>
Vaccination contre la grippe	Tous les patients
Vaccination contre le pneumocoque	Adultes et enfants (à partir de 24 mois chez les enfants non vaccinés)
Vaccination contre la varicelle	Vaccination contre la varicelle : après vérification de la sérologie, chez les sujets séronégatifs en rémission et traités par une corticothérapie discontinuée



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)