

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2012

Thèse N° 004/12

L'INSUFFISANCE RENALE CHRONIQUE CHEZ L'ENFANT (A propos de 35 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 10/01/2012

PAR

Mlle. EL-OMAIRI NISSRINE

Née le 16 Janvier 1984 à Taounate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Insuffisance rénale - Chronique - Enfant - Dialyse péritonéale - Hémodialyse

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	} JUGES
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. SQALLI HOUSSAINI TARIQ.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Néphrologie	
Mme. SOUILMI FATIMAZOHRA.....	
Professeur assistant de Pédiatrie	

SOMMAIRE

INTRODUCTION	7
RAPPEL	9
PHYSIOPATHOLOGIE.....	14
ETUDE PRATIQUE	21
I. Description de l'étude	22
1. Les objectifs de l'étude.....	22
2. Patients et méthodes	22
3. Fiche d'exploitation	23
II. RESULTATS.....	27
1. Les données épidémiologiques	27
2. Les données cliniques	30
3. Les données biologiques	37
4. Les données radiologiques	41
5. Les données anatomopathologiques	45
6. Les étiologies	46
7. Les modalités thérapeutiques	48
8. Evolution et suivi :	52
DISCUSSION ET COMMENTAIRE.....	53
I. Epidémiologie.....	54
1. Fréquence	54
2. Age	57
3. Niveau socio économique	59
II. Données Cliniques	60
III. Données para cliniques.....	69

1. Biologie.....	69
2. Radiologie.....	76
3. Anatomopathologie.....	81
IV. Etiologies.....	84
V. Modalités thérapeutiques.....	94
1 Traitement symptomatique.....	94
1.1 Les mesures diététiques.....	94
1.2 Le traitement médicamenteux.....	99
2. Epuration extrarénale.....	106
2.1. Dialyse péritonéale.....	107
2.2 hemodialyse.....	114
3. Transplantation rénale.....	118
4. Prévention.....	120
VI. Eléments du suivi.....	121
VII facteurs de mortalité.....	124
Conclusion.....	125
Résumés.....	127
Annexes.....	132
Bibliographie.....	136

ABREVIATION

AAN	: Anticorps antinucléaires
ADNA	: Anticorps anti ADN
CCC	: Clairance de la creatinine
DPM	: Développement psychomoteur
DS	: Déviation standard
HP	: Helicobacter pylori
IMF	: Immunofluorescence
IRA	: Insuffisance rénale aiguë
IRC	: Insuffisance rénale chronique
IRCT	: Insuffisance rénale chronique terminale
KDIGO	: Kidney Disease Improving Global Outcomes
KVC	: Cathéter Veineux Central
Marp	: Million d'habitant relativement pédiatrique
MEC	: Matrice extra cellulaire
OGE	: Organes génitaux externes
PNI	: Programme national d'immunisation
RDP	: Retard du développement psychomoteur
SRA	: Système rénine angiotensine
TDM	: Tomodensitométrie,
USRDS	: ÉTATS-UNIS Renal Data System

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : clairance de la créatinine normale chez l'enfant (moyenne \pm 1DS)	10
Tableau 2 : Valeurs normales de la créatinémie chez l'enfant	11
Tableau 3: Les valeurs de K en fonction de l'âge de l'enfant	11
Tableau 4 : Stades de la maladie rénale chronique, d'après la NKF, 2002	13
Tableau 5: nombre des cas d'insuffisance rénale chronique par année d'étude	27
Tableau 6 : tranches d'âge des patients par année d'étude.....	28
Tableau 7: Durée d'évolution avant la consultation dans notre service	32
Tableau 8 : Motif de consultation des enfants dans notre série	33
Tableau 9 : Répartition des cas selon la valeur de la CCC.....	38
Tableau 10 : Valeur de l'hémoglobine chez nos patients.....	40
Tableau 11 : Les données de l'échographie de l'arbre urinaire	42
Tableau 12 : Résultats de l'âge osseux en fonction de la CCC chez nos malades..	44
Tableau 13 : Résultats de la PBR chez nos malades.....	45
Tableau 14 : les différentes étiologies dans notre série	47
Tableau15 : Incidence d'IRC (pmap) dans les pays fournissant des données individuelles des patients au Registre ERA-EDTA	55
Tableau 16 : Incidence et la prévalence de l'IRC dans le monde	57
TABLEAU 17 : Age moyen et le sexe des patients dans différentes études	58
Tableau 18 : Indication et contres indications de la biopsie rénale	82
Tableau 19 : les différentes causes de l'IRC chez l'enfant dans notre série et dans d'autres pays.....	85
Tableau 20 : Dérivés vitaminiques D utilisés pour le traitement de l'ostéodystrophie rénale chez l'enfant	102

Tableau 21 : Contres indication absolues et relatives de la dialyse péritonéale. ...	111
Tableau 22 : éléments de surveillance des malades en IRC dans différents stades de la maladie.....	122

LISTE DES GRAPHIQUES

Diagramme 1 : Répartition des patients admis selon leurs tranches d'âge.....	28
Diagramme 2 : Pourcentage des cas d'IRC admis dans notre service selon la région de provenance	29
Diagramme3: Pourcentage des patients selon leur voie d'admission	30
Diagramme 4 : Répartition Poids + Taille en DS chez nos malades.....	34
Diagramme 5. Pourcentage des malades selon leur taux d'urée initial	37
Diagramme 6 : transplantation rénale en France.....	56

INTRODUCTION

L'insuffisance rénale chronique (IRC) chez l'enfant comme chez l'adulte se définit par une diminution prolongée, souvent définitive, des fonctions rénales exocrines et endocrines. Elle s'exprime essentiellement par une diminution de la filtration glomérulaire (FG) avec augmentation de la créatininémie et de l'urée sanguine (urémie) par diminution de la clairance de la créatinine. Elle peut aboutir à l'insuffisance rénale terminale (IRT).

L'insuffisance rénale chronique terminale (IRCT) est désormais un problème majeur de santé publique ,3000 nouveaux cas sont enregistrés chaque années au Maroc.

Aucune statistique nationale ne nous permet de donner le nombre exact d'enfants atteints d'IRCT.

La symptomatologie clinique reste non spécifique chez l'enfant.

Les principales étiologies sont les malformations des voies urinaires et du rein, les glomérulonéphrites chroniques et les néphropathies héréditaires.

Le présent travail est une étude rétrospective des cas d'insuffisance rénale chronique suivis dans le service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès sur une période de 2 ans allant de janvier 2009 à décembre 2010. Il évalue les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, et évolutives tout en analysant et discutons nos résultats avec ceux de la littérature.

RAPPEL

1. Evaluation de la fonction rénale glomérulaire

Le débit de la filtration glomérulaire (DFG) est le volume de liquide filtré par le rein par unité de temps. C'est une valeur qui permet de quantifier l'activité du rein.

Le DFG est classiquement estimé par la créatinine sérique.

Les valeurs de la créatinine et du DFG chez l'enfant varient en fonction de l'âge ; à la naissance, l'enfant a le taux de sa mère, soit 90 à 130 $\mu\text{mol/l}$ (10.2-14.7 mg/L) ; à partir de la 2ème semaine, ce taux descend à 25-30 $\mu\text{mol/l}$ (2.8-3.4mg/L); il s'élèvera ensuite très progressivement avec l'âge et avec le développement de la masse musculaire (Tableau 2).

L'IRC chez le nouveau né correspond à une baisse de la filtration glomérulaire avec ou sans oligurie, définie par une élévation de la créatinine sanguine à un taux supérieur à 10mg/l au-delà des premières 24heures sous réserve d'une fonction rénale normale chez la mère (Tableau 1).

Ci-dessous quelques valeurs biologiques normales du débit de la filtration glomérulaire (DFG) et de la créatinémie en fonction de l'âge de l'enfant :

Tableau 1 : clairance de la créatinine normale chez l'enfant
(moyenne \pm 1DS) (110)

Age	DFG (ml/min/1.73m ²)
Première semaine	41 \pm 15
Entre 2ème et 8ème semaine	66 \pm 25
De la 8ème semaine à 2ans	96 \pm 22
De 2ans à 12ans	133 \pm 27
Fille de 13ans à 21ans	126 \pm 22
Garçons de 13ans à 21ans	140 \pm 30

Tableau 2 : Valeurs normales de la créatinémie chez l'enfant (110)

Age (/l)	Créatinémie (μmol)	Créatinémie (mg/l)
J1	80 (créatinémie de la mère)	9,04mg/l
J7 à 1ans	20-40	2.26-4.52 mg/l
1ans à 6ans	35-50	3,9-5,56mg/l
6ans à 16ans	50-60	5,56-6,78mg/l

▼ La clairance de la créatinine calculée :

- La formule de Schwartz (9):

La formule de Schwartz permet d'estimer la clairance de la créatinine chez les enfants jusqu'à l'adolescence selon la formule suivante :

$$CI \text{ creat (ml/min/1.73m}^2\text{)} = \frac{k \times \text{taille (cm)}}{\text{Créatininémie (}\mu\text{mol/l)}}$$

K est une constante dont la valeur varie en fonction de l'âge et du sexe de l'enfant.

Tableau 3: Les valeurs de K en fonction de l'âge de l'enfant

AGE	VALEUR DE « K »
Prématuré	29
à terme et nourrisson	40
3 à 12 ans	49
13 à 21 ans (♀)	49
13 à 21 ans (♂)	62

- La nouvelle formule de schwartz (10):

GJ Schwartz et coll ont cherché à établir une formule de calcul du débit de la filtration glomérulaire (DFG) plus performante que la précédente, en prenant comme matériel d'étude une cohorte pédiatrique des maladies rénales chroniques.

La cystatine C, produite par les cellules nucléées de l'organisme, est librement filtrée au niveau glomérulaire puis entièrement catabolisée au niveau du tube proximal. Son dosage plasmatique permet d'estimer le DFG mieux que la concentration plasmatique de créatinine. Elle est moins sensible aux variations liées à la masse corporelle. Le dosage plasmatique de la cystatine C est cependant plus coûteux que celui de la créatinine.

$$\text{DFG (ml/min/1,73m}^2\text{)} = 39,1[\text{Taille (m)/créatininémie (mg/dl)}]^{0,516} \times [1,8/\text{cystatine C (mg/l)}] \times 0,294[30/\text{urée (mg/dl)}]^{0,169}[1,099] \text{ homme } [\text{Taille (m)/1,4}]^{0,188}$$

- la formule Cockcroft et Gault (11):

Pour les enfants pubères, on utilise comme chez l'adulte la formule Cockcroft et Gault pour calculer la clairance de la créatinine.

$$\text{Cl creat (ml/min/1.73m}^2\text{)} = \frac{K \times P \times (140 - \text{Age})}{\text{Creat[sg]}(\mu\text{mol/L})}$$

Avec k : - chez le garçon = 1,23

- chez la fille = 1,04

2. Classification de la Maladie Rénale Chronique MRC :

La définition actuellement proposée pour la MRC aussi bien par l'agence nationale de l'accréditation et d'évaluation de la santé (l'ANAES) que par la national kidney foundation (NKF) implique une stratégie de prise en charge selon le niveau de DFG et les marqueurs d'atteinte rénale associés.

Tableau 4 : Stades de la maladie rénale chronique, d'après la NKF, 2002

Stades	Définitions	DFG (ml/min/1,73 m ²)
1	Lésions rénales avec DFG normal ou élevé	90
2	Lésions rénales avec baisse légère du DFG IRC légère	60 - 89
3	baisse modérée du DFG IRC modérée	30 - 59
4	baisse sévère du DFG IRC sévère ou préterminale	15 - 29
5	Insuffisance rénale terminale	< 15

PHYSIOPATHOLOGIE

L'insuffisance rénale chronique (IRC) peut être la conséquence de nombreuses maladies rénales, qu'il s'agisse de néphropathie glomérulaire, interstitielle, vasculaire, ou héréditaire comme la polykystose rénale. (Figure1)

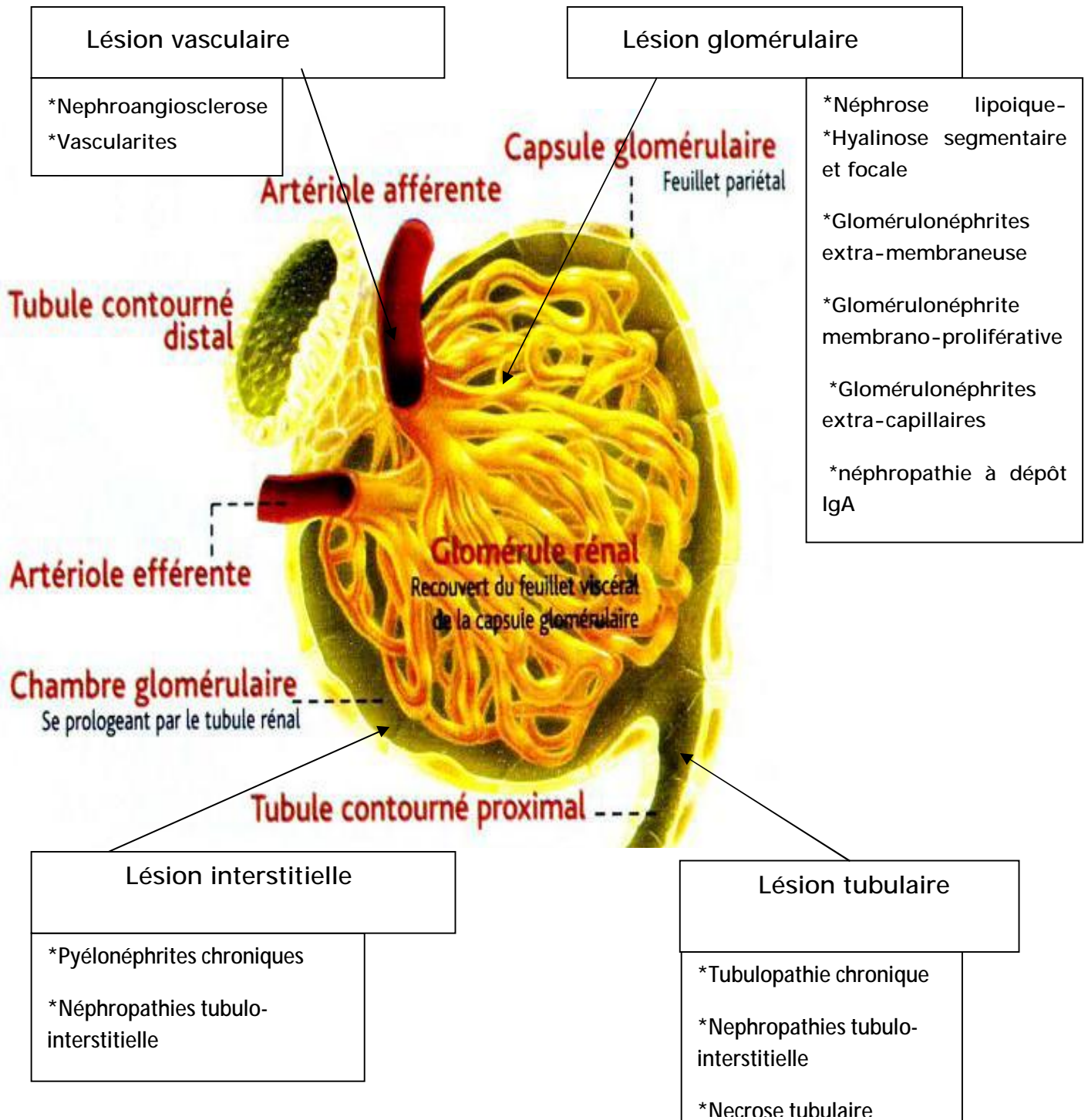


Figure 1 : Les composants du glomérule et les différentes lésions capables d'induire une IRC.

Au cours de la plupart de ces atteintes rénales, des facteurs non spécifiques concourent à la progression de l'insuffisance rénale vers le stade terminal ; même si la cause initiale de la maladie a disparu ou est contrôlée par des mesures spécifiques

1- Les bases physiopathologiques : (1 ; 2 ; 3)

- La réduction néphronique et ses conséquences :

Quel que soit le mécanisme de l'atteinte rénale primitive, la réduction de la masse fonctionnelle rénale entraîne des modifications, de la structure et de la fonction des néphrons restants. Ainsi les néphrons restants vont s'adapter de façon à maintenir l'homéostasie du milieu intérieur en ce qui concerne l'excrétion de l'eau, des électrolytes et des substances azotées : des malades ayant une réduction néphronique jusqu'à 25% de la valeur normale restent asymptomatiques, et sont encore capables d'excréter l'eau et le sel pour une réduction jusqu'à 10%. Cette capacité d'adaptation n'est cependant vraie que dans les situations stables, les facteurs de déséquilibre étant nombreux.

Pour expliquer cette adaptation, Bricker avait proposé l'hypothèse du "néphron intact" : la diminution progressive du nombre de néphrons s'accompagne d'une augmentation compensatrice du travail par unité néphronique restante, et on note des modifications glomérulaires et tubulaires.

- Altération fonctionnelle du parenchyme rénale :

Les altérations glomérulaires consistent initialement en une hypertrophie en partie liée au développement de la surface des capillaires, et une vacuolisation des cellules épithéliales avec fusion de leur prolongement : les pédicelles.

Progressivement, une sclérose segmentaire et focale des glomérules restants est observée, avec une diminution et une oblitération des capillaires, conduisant à la sclérose glomérulaire complète.

L'hypertrophie tubulaire, essentiellement proximale, contribue de façon déterminante à l'augmentation de la masse du parenchyme restant suivant la réduction du nombre de néphrons fonctionnels. Progressivement, les tubes, notamment ceux faisant suite à des glomérules sclérosés, deviennent atrophiés et dilates. L'interstitium est infiltré précocement par des cellules inflammatoires, en particulier des macrophages, des lymphocytes, puis une importante fibrose se développe, englobant les tubes altérés.

Les lésions histologiques initiales très diverses vont prendre une voie unique les amenant à la sclérose glomérulaire d'abord focale et segmentaire, évoluant vers l'image de glomérules en "pains à cacheter", associés à des tubes dilatés/atrophiés, entourés de cellules inflammatoires dispersées dans un tissu interstitiel siège d'une fibrose importante, les lésions vasculaires non spécifiques venant rendre ininterprétables ces images d'atteinte rénale terminale.

Le groupe de Brenner a montré que dans tous les modèles expérimentaux de réduction néphronique les modifications hémodynamiques glomérulaires avaient un rôle essentiel dans la progression d'insuffisance rénale. D'autres facteurs secondaires vont se surimposer.

2- Les facteurs de progression chez l'Homme (2,3) :

La progression de l'IRC est aggravée par un certains nombres de facteur dites ; facteurs de progression de l'IRC, ils sont essentiellement :

* Néphropathie primitive :

La progression de l'IRC est par ordre décroissant plus rapide au cours des néphropathies glomérulaires, de la polykystose autosomique dominante, de la néphroangiosclérose, et des néphropathies interstitielles chroniques, avec des écarts allant de un à trois, la perte maximale étant de l'ordre de 10ml /mn/1.73m² par an.

* Pression artérielle : (4 ; 5)

C'est une source d'augmentation du débit sanguin glomérulaire dans les néphrons sains restants et d'hyperfiltration glomérulaire impliquée dans la sclérose glomérulaire

* Protéinurie : (4)

Elle induit de lésions tubulaires et interstitielles chroniques. L'existence d'une atteinte tubulo-interstitielle est prédictive de l'évolution de l'IRC, que ce soit dans les modèles expérimentaux ou humaines.

* Sexe :(6)

Une progression plus rapide de l'IRC est constante au cours de la plupart des néphropathies, en particuliers glomérulaires chez l'homme. Indépendamment des différences de pression artérielle ou du taux de cholestérol sérique. Les hormones sexuelles peuvent influencer directement la plupart des processus impliqués dans la pathogenèse de la progression de la maladie rénale.

* Race : (7)

La plupart des études, mais pas toutes rapportent une progression plus rapide de l'IRC chez les patients de race noir par rapport à ceux de race blanche. Il est

possible que des facteurs autres que génétiques puissent expliquer cette différence, en particuliers les facteurs socio-économiques.

*Autres facteurs de progressions :(57)

-Hyperlipidémie :

Outre son rôle dans le développement de l'athérosclérose, la surcharge en cholestérol favorise l'atteinte glomérulaire, Il est possible que l'hyperlipidémie active les cellules mésangiales (qui ont un récepteur LDL), d'où leur prolifération et la production de fibronectine composant de la matrice extra-cellulaire.

-Rétention de phosphate et du calcium :

Outre son rôle dans la pathogénie de l'ostéodystrophie rénale, le phosphate en excès peut précipiter avec le calcium dans le tissu interstitiel ce qui est à l'origine d'une réaction inflammatoire, avec fibrose et atrophie tubulaire.

-Rétention de fer :

L'augmentation de perméabilité des glomérules favorise la filtration du complexe fer-transferrine, qui va se dissocier dans la lumière tubulaire et libérer du fer toxique pour le tube (par la formation de radicaux hydroxyls).

-Acidose métabolique:

Trois mécanismes expliquent l'accélération de la progression des maladies rénales en réponse à l'acidose métabolique.

- l'augmentation de la concentration d'ammoniac rénale médullaire ce qui va activer la voie alterne du complément et va causer ainsi des lésions tubulo - interstitielles.
- les nouvelles bicarbonates synthétisés par le rein vont alcaliniser l'interstitium ce qui provoque une précipitation du calcium dans le rein.

- la sécrétion de l'endothéline en réponse à l'acidose métabolique peut favoriser de plus les atteintes interstitielles.

- Facteurs inflammatoires(8) :

* Transforming growth factor TGF β 1 :

* Autres cytokines *CTGF, PDGF, FGF-2 et EGF-R*

* Dérivés actifs de l'oxygène :

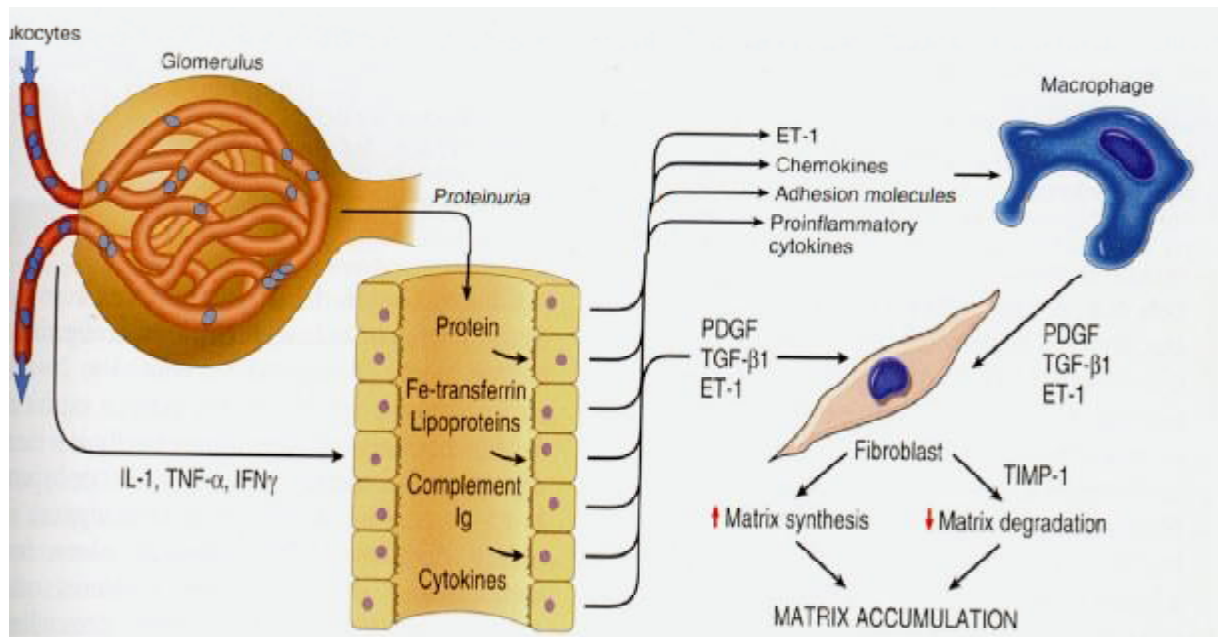


Figure 2: Facteurs inflammatoires et Progression de l'IRC

ETUDE PRATIQUE

I. DESCRIPTION DE L'ETUDE

1. Les objectifs de notre étude:

- Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, biologiques et étiologiques de l'IRC chez l'enfant.
- Préciser les modalités thérapeutiques et de prise en charge.
- Identifier les contraintes et les problématiques du suivi au long cours de ces malades.

2. Patients et méthodes :

A. Type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 35 malades suivis pour insuffisance rénale chronique dans le service de pédiatrie CHU Hassan II Fès durant la période allant de janvier 2009 à décembre 2010.

B. Matériel:

- Registre des archives du service.
- Dossiers des malades.
- Fiches d'exploitation comportant les données épidémiologiques, cliniques, para cliniques et thérapeutiques des cas diagnostiqués ainsi que leur évolution.

C. Critères d'inclusion:

Tous les malades admis dans notre service avec un $DFG \leq 80$ ml/ml/min/1.73m² calculée par la formule de Schwartz.

3. Fiche d'exploitation

L'insuffisance rénale Chronique de l'enfant

*IDENTITE:

- Nom: _____ -Prénom: _____
- Sexe: _____
- Age: _____
- Scolarité : _____
- Niveau Scolarité des parents: _____
- Niveau socio économique et couverture sociale : _____

*ANTECEDENTS :

Ø Personnels :

- prématurité : oui £ non £
 - RCIU : oui £ non £
 - période néonatale :
 - Vaccination : oui £ non £
 - Allaitement maternel : oui £ non £
 - Développement psychomoteur :
 - infection urinaires:
 - nombre :
 - âge de survenu :
 - étiologie :
 - bilan :
 - Hospitalisation : oui £ non £
 - traitement entamée :
 - évolution :
 - syndrome polyuro-polydipsique : oui £ non £
 - œdèmes : oui £ non £
 - HTA : oui £ non £
 - Diabète et type : oui £ non £
 - autres :
- ###### Ø Familiaux :
- consanguinité : oui £ non £
 - IRC sous dialyse : oui £ non £
 - néphropathie connue :
 - Maladie génétique : oui £ non £
 - Pathologie lithiasique : oui £ non £
 - Diabète : oui £ non £

- Les aires gonglionaire :
- Le reste de l'examen somatique :
- Autres :

*BILAN :

Ø BILOGIQUE:

- Urée : Créatinine :
- Natrémie : Kaliémie :
- Calcémie : RA :
- Phosphorémie : PAL :
- Acide urique :
- protidémie :
- CRP :
- NFS : HG : VGM : CCMH : PLAQ : GB :
- Fer sérique : Ferritinemie :
- PTH :
- Acide urique :
- Ionogramme urinaire :
- Sérologies virales :
- Bilan hépatique :
- ECBU :
- Cristalurie et analyse du calcule :
- Clairance de la créatinine :
- Les compléments sériques :

Ø Radiologique :

- Echo renale +Doppler: -mesuration :
 - dilatation pyelo-calicielle :
 - état de la vessie :
- UCG :
- UIV :
- Uro scanner :
- Age osseux :
- AUSP :
- RX thorax :
- Echographie des parathyroides :
- Scintigraphie rénale :
- Autres :

Ø Anatomopathologie (PBR) :

*DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

*PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT :

-Mesures de réanimation :

+Acidose :

+Hyperkaliémie :

+Hyponatrémie :

+HTA :

+Hypocalcémie :

+Transfusion :

-Phénotype : oui £ non £

-Déleucocytée : oui £ non £

-Besoins transfusionnels :

+Diurétique :

+Antibiothérapie :

-Epuration rénale :

✓ Dialyse péritonéale : - oui £ non £

-volume d'échange journalier

-durée de ttt :

-complications :

✓ Hémodialyse :

-KT fémoral

-KT jugulaire

-Transplantation rénale : - oui £ non £

-indication :

-Mesures thérapeutiques adjuvantes :

-Vaccination :

*EDUCATION ET SUIVI :

-Coopération familiale :

-Suivi régulier : oui £ non £

-Scolarité : oui £ non £

-Croissance :

-Recul et date de consultation :

II. RESULTAS :

1. Les données épidémiologiques :

A. La fréquence de l'IRC:

Notre étude décrit 35 cas exploités entre janvier 2009 et décembre 2010, d'insuffisance rénale chronique suivis au sein du service de pédiatrie CHU HASSAN II de Fès. Ce chiffre représente 1% de l'ensemble des hospitalisations au sein du service de pédiatrie pendant la période de notre travail. Le tableau suivant illustre la répartition des cas selon les années d'étude.

Tableau 5: nombre des cas d'insuffisance rénale chronique par année d'étude

Année	Nombre de cas exploités	Pourcentage par rapport au total des cas
2009	9	25%
2010	26	75%
Total	35	100%

B. Age:

L'âge de nos malades variait entre 8mois et 16 ans avec une moyenne de 9.7 ± 4.7 ans.

Tableau 6 : tranches d'âge des patients par année d'étude

Age	2009	2010	Total	% Par rapport au total des cas
≤ 2ans	01	01	02	5.6%
2-6ans	04	07	11	31.4%
6-13ans	02	12	14	40%
13-16ans	02	06	08	23%
Total	09	26	35	100%

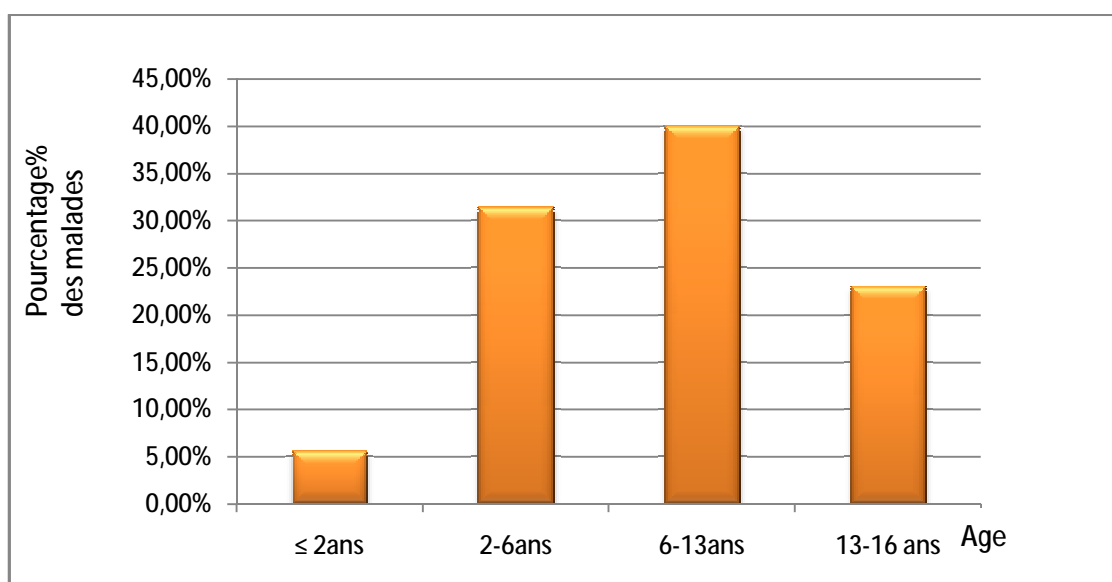


Diagramme 1 : Répartition des patients admis selon leurs tranches d'âge

C. Sex-ratio

Parmi les 35 cas d'IRC étudiés, on a enregistré 8 filles et 27 garçons. Le Sex-ratio était de 3.3, on note alors la nette prédominance du sexe masculin.

D. Origine géographique:

La région de Fès et de Taounate viennent en premier lieu avec 34% des cas, ensuite viennent les villes de Séfrou et de Taza avec respectivement 24% et 8% des patients.

76% de nos malades provenaient d'un milieu rural contre 24% du milieu urbain.

Le diagramme ci-dessous met en évidence la répartition géographique des cas d'IRC admis au CHU Hassan II pour prise en charge d'une IRC

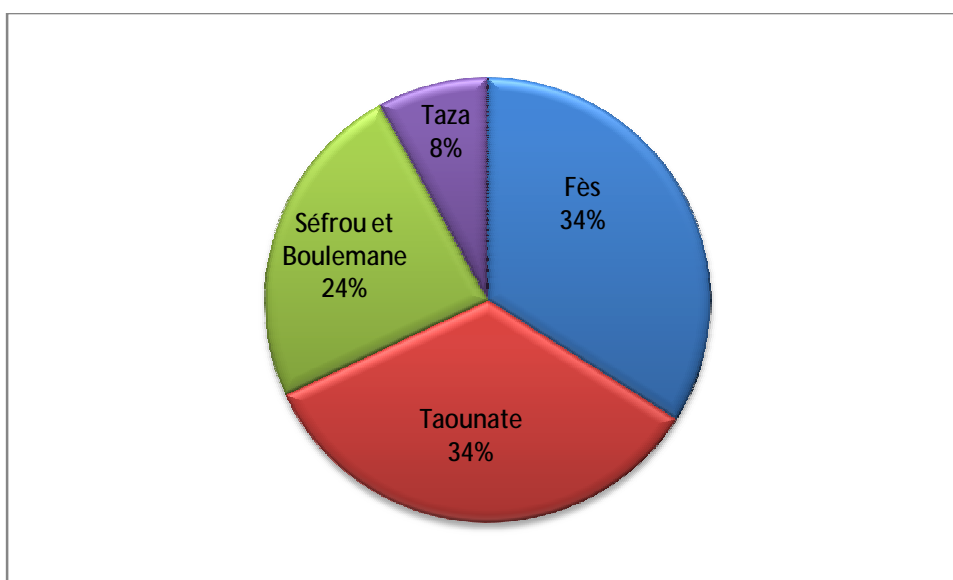


Diagramme 2 : Pourcentage des cas d'IRC admis dans notre service selon la région de provenance

E. Données socio -économique :

- 9 malades avaient un moyen niveau socio économique soit 26% des cas.
- 26 malades étaient de bas niveau socio économique soit 74% des cas.
- 4 malades seulement de notre série avaient une couverture sociale soit 11% des cas.
- La plupart de nos enfants avaient des parents analphabètes soit 82% des cas.

G. Répartition des patients selon leur voie d'admission :

Parmi les 35 enfants hospitalisés dans notre service

- 11 patients ont été adressés par des chirurgiens pédiatres,
- 5 patients par des pédiatres dont 3 du secteur privé.
- Alors que 18 patients ont été adressés par des médecins généralistes.

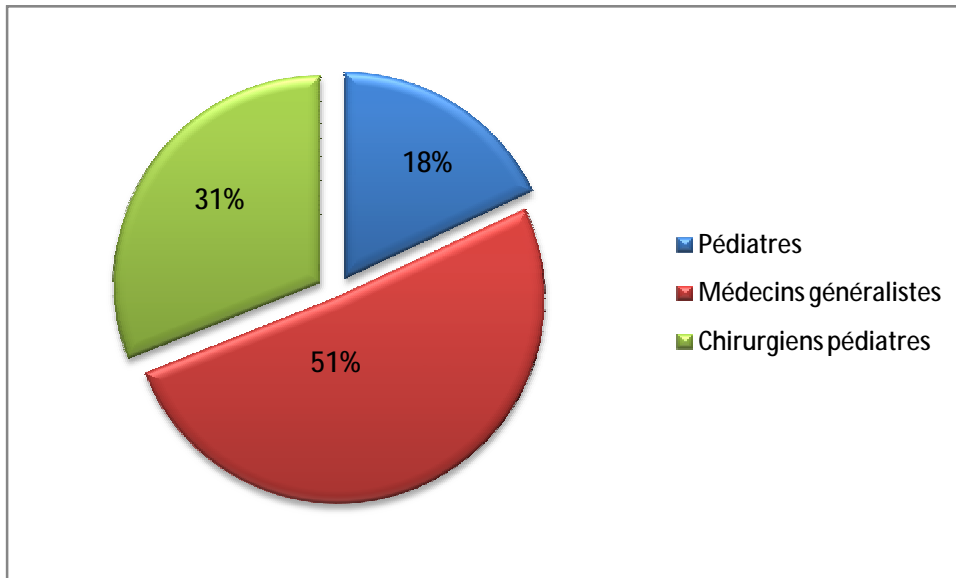


Diagramme3: Pourcentage des patients selon leur voie d'admission

2. LES DONNEES CLINIQUES :

A. Les antécédents :

- Personnels :

Dans les antécédents de nos patients nous avons noté que :

- 13 cas soit 37% des malades avaient une consanguinité de 1er degré des parents.
- 8 enfants soit 22% des cas étaient traités pour des infections urinaires à répétition.

- 4 enfants soit 11% des cas avaient la notion de souffrance fœtale avec un retard des acquisitions psychomotrices.
- Un seul enfant était diabétique.
- 2 enfants soit 5% des cas avaient la notion de prématurité avec hypotrophie à la période néonatal.
- 20 enfants soit 57% des cas étaient sans antécédents pathologiques particuliers.
- Familiaux :
 - 4 enfants avaient des parents en dialyse. (Père : 1 cas, frère : 1 cas, grands parents : 2 cas) pour des causes indéterminées.
 - 3 enfants avaient des parents diabétiques.

B. Délai de consultation

L'interrogatoire trouve un délai de deux semaines à 2 ans, avec une moyenne 11 ± 8 mois entre l'apparition de la symptomatologie et la consultation dans notre service.

A noter que certains malades ont déjà consulté chez des médecins généralistes ou des pédiatres pour les pour l'un des motifs sous jacents, et ayant reçu un traitement symptomatique.

Le tableau suivant mis en évidence le délai entre l'apparition des premiers signes et l'hospitalisation.

Tableau 7: Durée d'évolution avant la consultation dans notre service

Durée d'évolution avant l'hospitalisation	Nombre de cas	% des cas
< 1 mois	5	14%
1-3 mois	7	20%
3- 6 mois	6	17%
6mois-1an	5	14%
1-2 ans	10	28%
3 ans	2	7%

C. Motif de consultation :

La symptomatologie digestive représentée par l'anorexie, les vomissements était le motif le plus fréquent de consultation retrouvée dans 70% des cas; suivie de l'asthénie et la pâleur dans 45% des cas .Le retard staturo-pondéral n'était un motif de consultation que dans 9% des cas.

Les différents motifs de consultation sont représentés dans le tableau n° 8 :

Tableau 8 : Motif de consultation des enfants dans notre série

Motif de consultation	Nombre de cas	% des cas
Vomissement	25	78%
Anorexie	24	70%
Asthénie et pâleur	16	45%
Dysurie	7	20%
Oligurie	7	20%
Constipation	6	17%
Détresse respiratoire	6	17%
Syndrome œdémateux	6	17%
Bilan préopératoire d'une uropathie	6	17%
Douleurs abdominales	5	12%
Anurie	4	11%
Troubles de conscience	4	11%
Hypertension artérielle	3	9%
Déformation des membres inférieurs	3	9%
Douleurs osseuses isolées	3	9%
Retard staturo-pondérale	3	9%
Syndrome polyuro- polydipsique	3	8%
Vertiges et céphalées	2	5%

D. Examen clinique à l'admission:

- Poids et taille :

*25 enfants avaient un retard staturo-pondéral soit 70% des cas.

- 10 cas avaient un (P+T) à -2DS, soit 28% de nos patients.
- 10 cas avaient un (P+T) à -3DS, soit 28% de nos enfants.
- 5 cas avaient un (P+T) à <-3DS, soit 14% de nos enfants.

*10 enfants de notre série avaient un poids et une taille normaux pour l'âge, soit 28% des cas

*38% des malades en insuffisance rénale chronique modérée avaient un retard staturo- pondéral,

* 58% des cas en stade sévère de l'IRC avaient un RSP.

*Alors qu'au stade terminal 89% des malades avaient un RSP .

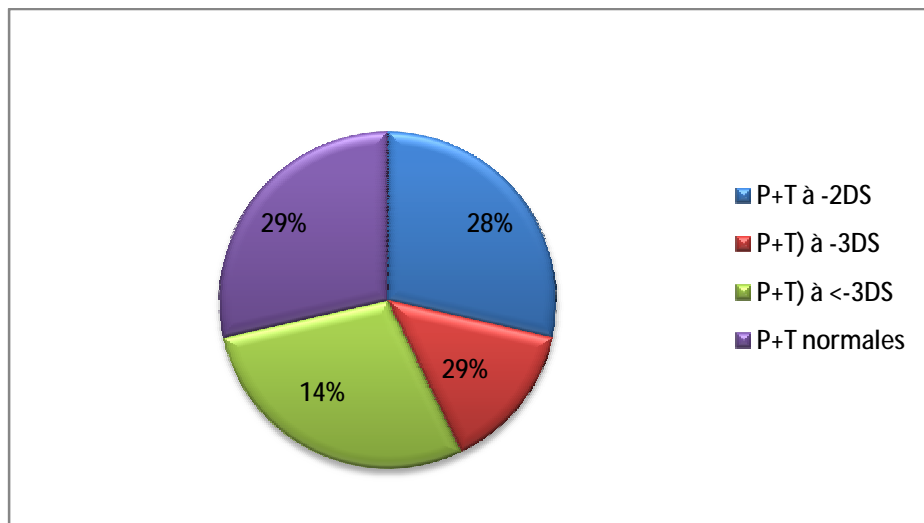


Diagramme 4 : Répartition Poids + Taille en DS chez nos malades

- L'examen cardio-vasculaire :

A trouvé chez 12 enfants soit 34% de nos patients un souffle systolique au foyer aortique ou mitral, et chez 2 enfants soit 8% des cas un assourdissement des bruits du cœur, et un frottement péricardique chez un malade.

Hypertensions artérielle (HTA) est retrouvée chez 12 malades soit dans 34 % des cas.

- L'examen pleuro-pulmonaire

Trouve des râles crépitants bilatéraux chez 4 malades soit dans 11% des cas.

- L'examen abdominal :

- Une distension abdominale et une ascite chez 5 patients soit 14% des cas,
- Un contact lombaire chez 4 malades soit 11% des cas.
- Une ascite, l'Hépatomégalie chez 2 enfants soit 2% des cas,
- Et une Hernie inguinale chez 1 cas.

- L'examen cutané :

Les Modifications pigmentaires à type de couleur jaune paille étaient constatées chez 7 enfants soit dans 20% des cas.

Le xérosis et le prurit étaient constatés chez 9 malades chacun soit dans 25% des cas. Alors que l'hypertrichose était marquée chez 7 malades soit 20% des cas.

- L'examen des organes génitaux externes OGE :

- Des testicules de petite taille étaient constatés chez 3 enfants soit dans 8% des cas
 - Un micro pénis avec des testicules non palpables étaient constatés chez 1 malade,
 - Un seul enfant présentait Un hypospadias antérieur.
 - 12 enfants de notre série avaient un retard pubertaire soit 31% des cas.
- Trois filles sur 4 avec un âge supérieur ou égal à 9 ans avaient un retard pubertaire correspondant au stade I et II selon la classification de TANNER.
 - Neuf garçons sur 13 avec un âge supérieur ou égal à 10 ans avaient un développement pubertaire entre le stade I et III selon la classification de TANNER

- L'examen ophtalmologique :

Réalisé chez 10 enfants devant soit une baisse de l'acuité visuelle, soit un bilan de retentissement de l'HTA ou à la recherche de lésions spécifiques de la maladie causale a objectivé :

- La Baisse de l'acuité visuelle chez 7 enfants.
- Des signes en rapport avec HTA chez 4 enfants :
 - L'hyperhémie de la papille avec des vaisseaux grêles dans un cas.
 - L'œdème diffus avec exsudat chez un enfant.
 - La rétinopathie hypertensive chez 2 enfants.
- La Dégénérescence maculaire juvénile avec une rétinite pigmentaire chez un seul enfant.

- L'examen buco-dentaire :

L'examen buco-dentaire Fait dans le cadre de la recherche du retentissement de la pathologie rénale a montré :

- Une hypertrophie gingivale chez 3 malades soit dans 8 % des cas.
- Des caries dentaires chez 20 malades soit dans 56% des cas.
- Une stomatite chez 9 cas soit dans 24% des malades.
- Un saignement bucco-dentaire avec une gingivite chez 2 malades sous hémodialyse.

- Bandelette urinaire BU :

Réalisée chez toutes nos malades a objectivé une protéinurie chez 22 patients soit dans 62% des cas et une hématurie dans 28% des cas, la BU était négative chez 8% des cas.

3. Les Données biologiques :

A. Les déchets azotés

- Urée sanguine :

Variait entre 0.57-5.28g/L avec une moyenne de 1.74 ± 0.9 g/l.

17 malades soit 48% des cas avaient une urée sanguine entre 1-2 g/l. Le diagramme suivant illustre la valeur de l'urée sanguine chez nos malades à leur admission.

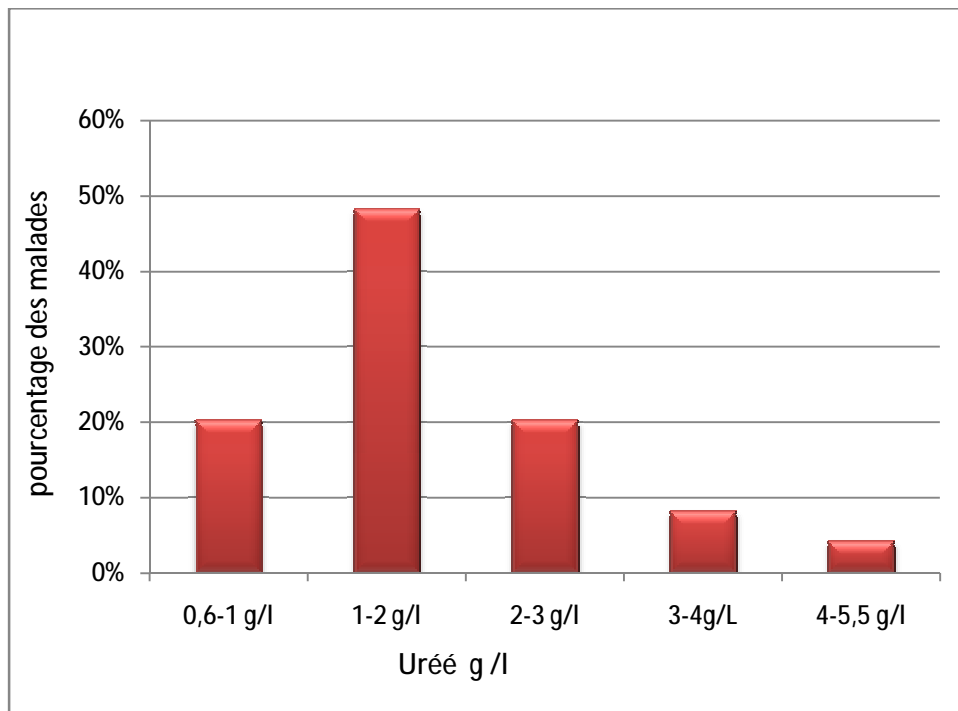


Diagramme 5. Pourcentage des malades selon leur taux d'urée initial

- Créatinine sanguine :

Les valeurs de la créatinine variaient entre 16-170 mg/L avec une moyenne de 55.65 mg/l \pm 40.36 mg/l.

- Acide urique :

Réalisé chez 12 malades dans notre série. Il est revenu élevé chez 10 malades soit dans 83% des cas, et normal chez 2 autres soit dans 17% des patients.

B. Clairance de la créatinine (CCC)

La clairance de la créatinine a été Calculée chez nos malades selon la formule de Schwartz (8) .La moyenne de la CCC était de 22.75 ± 15.95 ml/min /1.73m². Le tableau 9 illustre les résultats de la CCC chez nos malades.

Tableau 9 : Répartition des cas selon la valeur de la CCC

Clairance de la créatinine ml/min /1.73m ²	Nombre de cas	% des cas
0-15	16	46%
15-29	8	23%
30-59	11	31%
60-89	0	0%
>90	0	0%

C. Bilan phosphocalcique :

- Le calcium :

La calcémie était dosée chez tous nos patients. Elle Variait entre 47-103mg/L avec une moyenne de 77 ± 17.3 mg/l. 60% des cas dans notre série avaient une hypocalcémie, alors que 40% des cas avaient une calcémie normale.

- Le phosphore :

Elle variait entre 30-88mg/l, avec une moyenne de 59.88 ± 15 mg/l. L'hyperphosphorémie était constatée chez 51% de nos malades. 11% des cas avaient une hypophosphorémie, ils étaient admis dans notre service avec des fuites urinaires

massives dans le cadre de leur étiologie. 38% des cas avaient une phosphorémie normale.

- Phosphatases alcalines (PAL) :

Réalisées chez 31 patients. Elles sont revenues élevées chez 29 malades soit dans 82% des cas et normales chez 2 malades soit dans 18% des cas.

D. Parathormone PTH i :

Réalisée chez 30 malades, elle variait entre 74 -2477 pg/ml avec une moyenne de 663 pg/ml. 89% de ces enfants avaient une PTH i très élevée plus que 3 fois la normale, 11 % seulement des malades avaient un taux normal de la PTH i.

E. Bilan électrolytique :

- Natrémie :

L'hyponatrémie intéressait 24 patients soit 70% des cas. 3 enfant soit 8% des cas avaient une hyper natrémie > 150meq/l.

La natrémie était normale chez 8 malades soit 22% des cas.

- Kaliémie :

20 enfants soit 57% des cas avaient une kaliémie normale, 12 malades soit 34% des cas avaient une hyperkaliémie.

Elle est revenue normale chez 3 enfants soit dans 8% des cas.

- Réserve alcaline RA :

Réalisée chez 24 patients, ainsi 15 malades soit 62% de ces cas étaient en acidose métabolique, 88% de ces malades étaient en stade terminale de l'IRC.

9 malades avaient des RA normales.

F. Hémogramme :

La numération formule sanguine (NFS) était réalisée chez tous nos patients, mis en évidence une anémie chez 60% d'entre eux, l'anémie était normo chrome normocytaire chez tous les cas.

Tableau 10 : Valeur de l'hémoglobine chez nos patients

Valeur d'HG g/dl	Nombre de malades	% des cas
< 7 g /dl	7	20
7-10 g/dl	14	40
≥10 g/dl	14	40

95% des enfants au stade terminal d'IRC avaient une anémie ,76% des cas en IRC sévère avaient une anémie, contre 38% des malades en IRC modérée.

A noter que les autres lignées sanguines étaient sans anomalie.

G. Fer sérique et ferritinémie

Réalisés chez 23 malades, le fer sérique et la ferritinémie étaient diminués chez 22 patients soit dans 95% des cas, et normaux chez 5% des cas.

H. Protidémie, albuminémie :

Réalisées chez 30 enfants ;

- La protidémie est revenue diminuée chez 21 malades soit dans 60% de ces cas, et normale chez 9 malades soit dans 40% des cas.
- L'albuminémie est revenue normale chez 11 enfants soit dans 36% des cas et diminuée chez 19 autres soit dans 64 % des cas.

I. Ionogramme urinaire :

Réalisé chez 20 patients a objectivé :

- Une protéinurie de type néphrotique chez 9 enfants, une protéinurie non néphrotique chez 3 malades, la protéinurie était négative chez 8 autres.
- La phosphaturie était diminuée chez 8 malades soit dans 40% des cas, normale chez 7 malades soit dans 35% des cas, et élevée chez 5malades.

- uraturie et la créatinurie étaient diminuées chez 14 malades soit dans 77% des cas et normales chez 6 malades soit dans 33% des cas.

J. Sérologies virales :

Les sérologies HVB, HVC, HIV étaient négatives chez tous nos malades.

K. Bilan immunologique :

Réalisé chez 8 malades dans le cadre de la recherche de l'étiologie de l'IRC montrant :

- Des C3 et C4 normaux chez 7 malades et diminués chez 1 autre.
- Le facteur rhumatoïde, l'AAN, l'ADNA étaient réalisés chez 2 malades, et sont revenus négatifs.

4. Données Radiologiques :

A. Echographie de l'arbre urinaire :

Les résultats de l'échographie abdominale réalisée chez tous nos malades sont illustrés dans le tableau 11.

Tableau 11 : Les données de l'échographie de l'arbre urinaire

Résultats de l'échographie abdominale		Nombre de cas	% des cas
Reins de petite taille dédifférenciés		19	54%
Reins de petites taille hyperéchogènes		3	8%
Urétéro- hydronéphrose	Sans anomalies vésicales	7	20%
	Avec anomalies vésicales	4	12%
Reins poly kystiques		1	3%
lithiases pyélique et calicielle		1	3%

B. Urétérocystographie rétrograde UCG :

Réalisée chez 12 malades présentant des épisodes d'infections urinaires à répétition, et devant la suspicion d'une uropathie malformative a montré :

- Un reflux vésico- urétéral (RVU) chez 7 malades, dont 3 avaient un RVU grade III et 4 autres un RVU grade IV ou V.
- Une Valve de l'urètre postérieur avec une importante dilatation de la paroi vésicale et des diverticules chez 4 malades.
- Normale chez 1 enfant.

C. Uro-scanner :

Réalisé chez 2 malades a révélé :

- Une polykystose rénale chez un malade.
- De multiples abcès rénaux avec une dilatation pyélo-calicielle dans un cas.

D. IRM:

L'Uro-IRM Réalisée chez 3 enfants dans notre série a objectivé:

- une dilatation pyelo-caliciale bilatérale prédominante à gauche avec un parenchyme rénale très laminé, des uretères qui sont dilatés et sinueux et une paroi vésicale épaissie, chez un malade
- Une sténose urétérale gauche et un petit rein droit chez un malade.
- Une hypoplasie de l'aorte thoraco-abdominale et des artères rénales chez un malade.

E. Scintigraphie rénale au DTPA :

Faite chez 1 seul enfant suivi au service de chirurgie pédiatrique pour un reflux vésico-urétéral avec un syndrome de jonction, a montrée une clairance glomérulaire entre la 2^{ème} et la 3^{ème} min: 46% à gauche et 54% à droite, avec une hypertrophie rénale bilatérale et un degré d'obstruction de 25%.

F. Echographie des parathyroïdes :

Réalisée dans le cadre de l'altération du bilan phospho- calcique chez 3 enfants. Elle est revenue normale chez 2 malades, a montrée un nodule parathyroïdien chez un cas.

G. Radiologie standard:

- Age osseux AO

AO était réalisé chez tous nos patients :

- 6 enfants soit 8% des cas avaient un âge osseux concordant avec l'âge chronologique.
- 20 enfants soit 43% des cas avaient un âge osseux retardé de 3ans par rapport à l'âge chronologique.
- 7 enfants soit 48% des cas avaient un âge osseux en retard de plus de 4 ans par rapport à l'âge chronologique.

Des signes en faveur d'ostéodystrophie rénale étaient objectivés chez 10 malades soit chez 28% de nos patients.

Tableau 12 : Résultats de l'âge osseux en fonction de la CCC chez nos malades

AO / AC CCC ml/min /1.73m	AO= AC	AO retardé de 3ans /AC	AO retardé de plus de 4ans / AC
0-15	0 cas	4cas	12cas
>15-29	1cas	4cas	3 cas
29-60	2cas	7cas	2cas
TOTAL	3 Cas	15 cas	17 cas

- Radiographie thoracique :

Réalisée chez tous nos malades .Elle a objectivée une cardiomégalie chez 14 enfants (soit 40% des cas). Un poumon rachitique chez 3 malades (8% des cas), et des signes en faveur d'un œdème aigue du poumon chez 5 malades (14% des cas).

Chez 13 malades soit 37 % des cas la Rx thoracique était normale.

- Abdomen sans préparation ASP :

Réalisé chez 5 malades, a montré des calcifications rénales chez un enfant, des lithiases urétérales chez un autre, alors qu'elle était normale chez 3 enfants.

- Radiographie des membres :

Réalisée chez 2 enfants suite à des signes appels cliniques a montré :

- Un genu valgum chez un malade
- Une fragmentation de la tête fémorale chez un autre.

H. Echographie cardiaque :

Echo -cœur a été pratiquée systématiquement chez tous nos malades afin de déceler les complications cardiaques de l'IRC ou de l'HTA a montré :

- *Une Hypertrophie ventriculaire chez 10 enfants soit dans 28% des cas.
- *Un épanchement péricardique de moyenne abondance chez un seule enfant,
- * Une cardiomyopathie dilatée chez 3 enfants soit dans 8% des cas.

5. Données anatomopathologiques :

La biopsie rénale a été réalisée chez 8 enfants par la méthode percutanée(PBR). Elle a été faite sous anesthésie locale ou générale avec des trocarts spéciaux.

La lecture anatomopathologique a été faite par microscopie optique et avec immunofluorescence.

Aucune complication n'a été constatée suite à la PBR, à part quelques douleurs locales jugulées par l'administration d'antalgiques.

Tableau 13 : Résultats de la PBR chez nos malades

Résultats de la PBR	Nombre de cas	Pourcentage %
Glomérulonéphrites chroniques	4	50%
Hyalinose segmentaire et focale	3	37.5%
Néphroangiosclérose	1	12.5%
Total	8	100%

6. Etiologies :

Les malformations des voies urinaires ont été la pathologie la plus fréquente dans notre série (34% des cas), suivies des néphropathies glomérulaires (20% des cas), et des néphropathies héréditaires (17% des cas) .Cependant chez 22% de nos malades l'étiologie n'a pas pu être identifiée.

Le tableau n°14 illustre les différentes étiologies diagnostiquées dans notre série.

Tableau 14 : les différentes étiologies dans notre série

Etiologies	Nombre de cas	% des cas
Malformations des voies urinaires	12	34
Reflux vésico urétérale (RVU)	7	20
Valves de l'urètre postérieur	4	11
Hypoplasie rénale	1	3
Néphropathie glomérulaire	7	20
GN chroniques	4	11
GN segmentaire et focale	3	9
Néphropathie héréditaire	6	17
Oxalose rénale	1	3
Syndrome de Bardet biedl	1	3
Polykystose rénale	1	3
Syndrome néphrotique congénital	3	8
Néphropathie vasculaire	1	3
Hypoplasie des artères rénales	1	3
Néphropathie diabétique	1	3
Cause indéterminée	8	23

7. Les modalités thérapeutiques

A. Le traitement symptomatique :

✓ Le traitement médicamenteux :

- Antihypertenseur :

- 6 enfants ont été mis sous l'association (IEC) + inhibiteur calcique (IC) pour un meilleur control des chiffres tensionels
- 5 patients ont été mis sous inhibiteurs de l'enzyme de conversion IEC.

- Néphroprotection :

12 patients soit 34% des cas ont été mis sous IEC à but néphroprotecteur, la molécule de choix dans notre service reste l'enalapril ou le captopril adaptée au poids et à la CCC de l'enfant.

- Correction de l'anémie :

- 30 enfants soit 74% de nos malades ont été mis sous traitement martial par voie orale, 4 parmi eux ont bénéficié en plus du fer injectable.
- 4 enfants soit 11% des cas seulement ont pu avoir l'érythropoïétine.
- 9 malades soit 25% des cas ont été transfusés par des culots globulaires non phénotypés, vu les signes de mal tolérance de l'anémie qu'ils ont présenté et avec une hémoglobine <6g/dl,

La CCC de la créatinine chez ces malades était <30 ml/min /1.73m².chacun de ces malades a reçu au moyenne 2 transfusions pendant son hospitalisation.

- Prévention et traitement de l'ostéodystrophie rénale :

- Tous les patients de notre série ont été mis sous traitement à base de carbonate de calcium
- 9 enfants soit 25% des cas ont été mis sous vitamine D sous forme de 1-alpha (OH) D3.

- Prévention de l'acidose métabolique :

3 malades soit 8% des cas ont été mis sous alcalinisation.

- Prévention de l'hyperkaliémie :

3 enfants ont été mis sous résine échangeuse d'ions (KAYEXALATE) ,7 malades ont bénéficiés dans le cadre d'une hyperkaliémie menaçante $\geq 7\text{meq/l}$ de mesures hypokaliémiantes, comportant l'utilisation de bicarbonates, de calcium, de l'insuline ainsi que de la nébulisation de $\beta 2$ mimétiques

- Utilisation de l'hormone de croissance recombinante :

2 malades ont été mis sous traitement par hormone de croissance, ce traitement a été entamé avec une collaboration avec les endocrinologues pédiatres.

- Vaccination:

La vaccination contre HVB a été prescrite chez tous nos patients non ou mal vaccinés, avec des recommandations pour les nourrissons de suivre leur vaccination selon le schéma du PNI.

✓ Conseils diététiques :

Des conseils diététiques sont donnés au cours de l'hospitalisation par le médecin traitant, ils sont adaptés à l'étiologie de l'insuffisance rénale et aussi à son stade. Elles intéressent :

- La restriction hydrique et sodée.
- Le Control du risque d'hyperkaliémie par surcharge alimentaire chez certains enfants.

B. Traitement chirurgical des uro pathies malformatives :

4 malades ont été suivis en parallèle avec le service de chirurgie enfant CHU Hassan II de Fès pour valve de l'urètre postérieur. 3 malades ont bénéficié d'une dérivation continente type mitrofanoff, alors que chez un malade une dérivation incontinente type vésicostomie a été réalisée.

4 malades ayant un reflux vésico-urétérale de grade III au V ont bénéficiés d'une réimplantation urétéro-vésicale.

C. Epuration extrarénale :

Chez les 16 patients au stade d'IRT, 6 malades ont bénéficié d'une dialyse péritonéale , alors que chez 10 autres l'hémodialyse à été démarrée.

▼ Dialyse péritonéale :

6 enfants de notre série ont été mis en dialyse péritonéale ,Dialyse péritonéale continue ambulatoire (DPCA).

- Voie d'abord : cathéter péritonéal :

Le cathéter ombilical en silicone a été posé par l'équipe de chirurgiens pédiatriques par Coelioscopie.

- Complications de la dialyse péritonéale :

- Infectieuses :

5 malades ont été hospitalisés et traités pour infection de liquide péritonéal,

Ces malades ont présenté un tableau clinique fait de fièvre chiffrée >39° généralement, avec des douleurs abdominales et un aspect trouble du liquide de drainage.

Un bilan infectieux à base NFS montre une hyperleucocytose >18000elm/mm chez 4 malades avec une élévation de la CRP, le bilan à été complété par une étude bactériologique sur liquide d'échange intra péritonéal chez tous ces patients, mettant en évidence des GB > 100 /mm , mais ne permettant que chez un seul malade d'identifier un germe qui était E.coli. tous ces malades ont été traité par l'association de C3G et d'aminoside ,un seul malade a été mis sous vancomycine vu son non amélioration clinique et biologiques sous C3G. L'Evolution a été favorable chez tous ces malades.

2 malades dans notre série ont eu 4 épisodes de péritonite, alors que 3 autres ont eu 2 épisodes. L'intervalle de ces épisodes était de 1 mois chez une malade, et plus de 6 mois pour les autres enfants.

– Mécaniques :

La migration du cathéter péritonéal nécessitant son remplacement était la complication constatée chez 5 enfants de notre série.

Le drain de DP était repositionné 5 fois Chez 2 enfants, et 3 fois chez 2 autres, alors qu'il était remplacé une seule fois chez un malade. Une nouvelle pose du cathéter de DP a été réalisée chez 2 malades.

✓ Hémodialyse :

- 10 patients de notre série ont été mis sous l'hémodialyse chronique dirigée par un néphrologue adulte dans des centres régionaux ou de proximités.
- L'indication de l'hémodialyse en urgence a été indiquée chez 6 malades pour un tableau OAP.
- Les séances d'hémodialyse aiguës ont été réalisées initialement chez la totalité de nos malades par un cathéter veineux fémoral posé par les réanimateurs. L'infection de cathéter est survenue chez 2 malades, et sa thrombose chez un autre indiquant ainsi son ablation.
- La fistule artério-veineuse de type radio-radiale a été réalisée en service de chirurgie vasculaire chez 5 malades. Les séances d'hémodialyse ont été démarrées que 3 mois après la réalisation de la fistule. La thrombose de la FAV est survenue chez 2 malades nécessitant la reprise opératoire.

D. Transplantation rénale :

Aucune transplantation rénale n'a été réalisée au sein de notre CHU.

8. Evolution et suivi :

Après une année de recul :

- 15 enfants soit 42% sont encore suivis.
- Le suivi de nos malades se fait au sein du service de pédiatrie.
- Le rythme de consultation diffère selon l'état de l'enfant et le stade de l'insuffisance rénale
- La surveillance de nos malades est basée sur des critères cliniques, biologiques, et radiologiques.
- La CCC est en légère amélioration chez 2 malades, qui ont été opérés pour VUP et RVU au service de chirurgie pédiatrique.
- 13 enfants ont gardée une CCC qui est stable.
- L'aggravation de la CCC a été notée chez 2 malades, dont l'un est suivi pour un syndrome de Bardet biedl, et l'autre pour un RVU avec HTA.
- L'hypertension artérielle est contrôlée sous traitement antihypertenseur chez 6 patients encore suivis dans notre formation. L'écho cœur de control a été réalisé seulement chez 3 malades qui avaient initialement un HVG, revenant normale chez 2 malades, et montrant la persistance de l'HVG chez 1 malade.
- 8 enfants sous hémodialyse ont été adressés à des centres de dialyse de proximité pour complément de PEC.
- 3 malades sous dialyse péritonéale ont été mis en hémodialyse vu leurs épisodes de péritonite à répétition.
- 14 enfants soit 40% de nos malades ont pu suivre leur scolarité, mais avec des périodes d'interruption vue les hospitalisations fréquentes avec une durée moyenne d'hospitalisation de 46 jours.
- 6 enfants ont été perdus de vue soit 17 % des malades.
- 6 enfants soit 17% des cas de notre série sont décédés dont 3 à domicile, et 3 autres en milieu hospitalier dans un tableau OAP aigue.

DISCUSSION ET COMMENTAIRE

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Fréquence

Peu d'informations sont disponibles sur l'incidence et la prévalence de l'IRC chez l'enfant.

La comparaison directe de l'incidence et de la prévalence de l'enfant en IRC dans différentes zones géographiques du monde est difficile en raison des différences méthodologiques, dans l'étude des groupes d'âge, de l'évaluation du degré de l'insuffisance rénale, et de la classification de la MRC.

Le registre américain des maladies rénales la North American Pediatric Renal Trials and Collaborative Studies (NAPRTCS) 2008 estime que la prévalence de l'insuffisance rénale chronique (IRC) est à 32% chez les patients âgés de 0-19 ans. (102). Les estimations de la prévalence des stades de l'IRC en 2004, ont été de 1,7% pour le stade 1; 2,7 % pour le stade 2; 5,4% pour le stade 3, et 0,21% pour le stade 4 (102).

Dans notre série 46% des malades étaient en stade 5, 23% des cas en stade 4, et 31% des patients en stade 3.

Le registre italien des enfants en insuffisance rénale chronique ITALKID 2001 a rapporté une incidence moyenne de 12,1 cas par an par million dans la tranche d'âge (8.8-13.9), et une prévalence de 74,7 par million chez la population < 20ans (12).

En France, l'IRC touche environ 100 à 150 enfants/an dans la tranche d'âge entre 0-16 ans les autres données européennes sont représentées dans le tableau 15.

Tableau15 : Incidence d'IRC (pmarp) dans les pays fournissant des données individuelles des patients au Registre ERA-EDTA (13)

années	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005
0-14 ANS	8.5	8	7.6	8.7	7.1	8.2	9.2	8	9.5	9	10.1	8.5	8.7	7.1

(pmarp) : par million d'habitants relativement pédiatrique

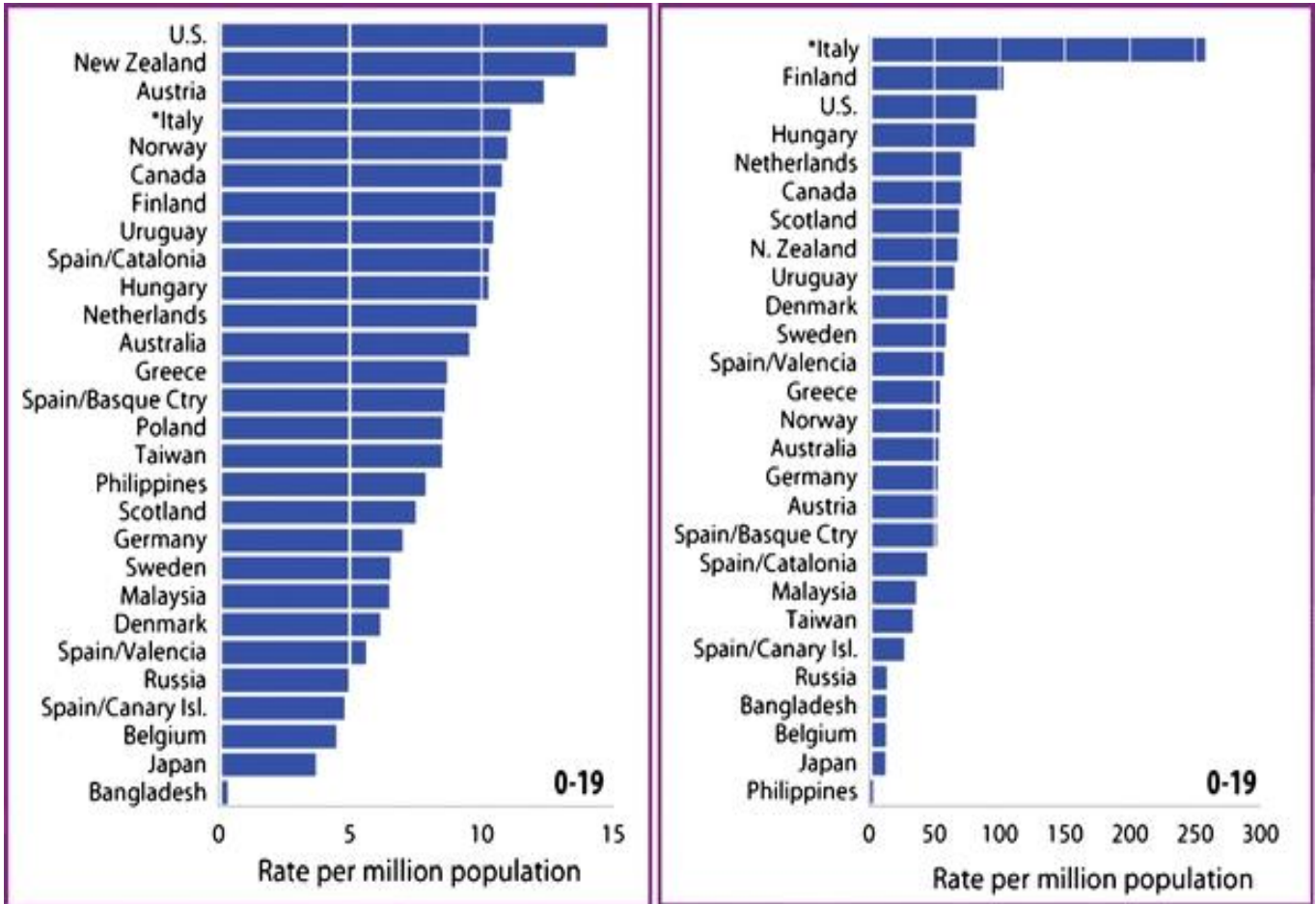
L'absence de registre sur l'insuffisance rénale est le fait de la plupart des pays en voie de développement ce qui retenti sur la sous-estimation de cette incidence.

En Afrique de sud une série qui intéresse 126 cas estime que 36.4% et 38.2% des malades étaient en stade 1et 2 repectivement, alors que 12.7% des malades étaient en stade 4 et 5 de l'IRC.

En Tunisie on a retrouvé une incidence de 5,28 cas/ million d'enfants entre 1979 et1983.

En Algérie la prévalence de l'insuffisance rénale chronique terminale chez l'enfant, est estimée à 150 nouveaux cas par année.

Au Maroc 3.000 nouveaux malades chaque année.



* For Italy, the age group is 0 – 24 years

Diagramme 6 : Incidence de l'insuffisance rénale chronique terminale (IRCT) à travers le monde dans le groupe d'âge 0-19 en 2003 (12)

L'incidence et la prévalence de l'IRC dans le monde sont récapitulées dans le tableau 17

Tableau 16 : Incidence et la prévalence de l'IRC dans le monde

Pays / Registre	Incidence de l'IRC	Prévalence de l'IRC
NAPRTCS 2008	-	32% (0-19ans)
ITALKID 2001	12,1 cas par an	74,7 pour Marp (<20ans)
USRDS 2003	-	15 pour Marp (<20ans)
chili 1996 (15)	5,7cas	42,5 pour Marp (<18ans)
Tunisie	5,28 cas/ million	-
Algérie	-	150 nouveaux cas/An
Maroc	-	3000 nouveau cas tout âge confondu

Marp : million d'habitant relativement pédiatrique

USRDS :ÉTATS-UNIS Renal Data System

2. Age-Sexe:

L'incidence était presque deux fois plus élevé chez les enfants de 15-19 ans (28 pour. Marp) par rapport aux enfants de 10-14 ans (14 pour MARP), et presque trois fois plus élevé que le taux des enfants de 0-4 ans d'âge (9 pour MARP) selon le registre ITALKID. (16.)

Deux tiers des patients dans le registre NAPRTCS 2008 et dans la base de données du projet ITALKID (16) sont des garçons, ainsi que dans une étude faite en Viet Nam (17).

TABLEAU 17 : Age moyen et le sexe des patients dans différentes études

Série/Etude	Année	Nombre de cas	Age moyen/an	Pourcentage des enfants de sexe masculin	Tranche d'âge la plus touchée et pourcentage
Italie /Italkid	1990-2000	1197	8.8 -13.9	67%	-
Espagne (18) Santiago	2004-2005	14	0-19	64%	-
Irak (19)	1993-2007	80	2mois-18ans	63.75%	6-18Ans 45%
Jordanie (20)	1988-2001	202	<14ans	55%	5-9ans 39%
Canada (21)	2005	64	0-18ans	65%	13-18ans 70%
Tunisie(31)	1997-2002	103	<15ans	56%	-
Inde(30)	1995-2002	305	3 mois à 18 ans	73%	<5ans 86%
Iran (32)	1997-2007	139	3 mois à 16 ans	58,2%	<5ans 66,9%
Notre série	2009-2010	35	0-16ans	77%	10-16ans

Dans notre série on note la nette prédominance masculine 77% des cas, la prédominance du sexe masculin dans l'IRC est notée aussi dans les différentes études mondiales.

L'âge de prédilection de l'insuffisance rénale chronique reste discordant entre les différentes études .Dans notre série les enfants entres 6-13 ans restent les plus touchés.

3. Niveau socio-économique

L'IRC s'observe dans des classes socio-économiques défavorisées, 74% des malades avaient un niveau socio-économique défavorisé dans notre étude, le même constat a été noté en chili (103 ; 104).

Le niveau socio -économique bas est responsable du retard de consultation et donc dans la progression de la maladie rénale.

III. CLINIQUE :

Les Signes et les symptômes de l'insuffisance rénale sont souvent non spécifiques, et sont attribués dans la majorité des cas à d'autres maladies, ce qui explique le retard diagnostique.

L'IRC peut se manifester par une anorexie souvent sévère associée à des vomissements, un retard du développement staturo-pondéral, et d'un syndrome polyuro-polydipsique qui est constaté surtout chez l'enfant plus grand.

Quelques statistiques mondiales rapportent que les patients sont adressés tardivement au néphrologue (30 % des malades consultent un néphrologue moins de 6 mois avant leur première dialyse) et que 50 % des patients effectuent leur première dialyse en urgence. (105)

1. Données cliniques :

A. Tableau digestif :

Constant au stade terminal avec anorexie, nausée permanente, vomissements, constipation, odeur urémique de l'haleine.

Dans notre série 78% des enfants avaient des vomissements, 70% des cas étaient anorexiques, 17% des enfants ont présentés une constipation et 12% ont présentés des douleurs abdominales.

Ces signes sont retrouvés dans 60% à 84% des cas selon les études (22 ; 23). Dans une étude Vietnamiennne cette symptomatologie n'a été notée que chez 16% des malades (17).

La gastrite reste la complication la plus fréquente, mais la prévalence de l'Helicobacter Pylori (HP) chez les enfants urémiques et non urémiques reste la même (22). Les autres lésions à savoir les duodénites, les ulcères gastro-duodénaux, sont moins fréquentes, aucun cas d'angiodyplasie n'a été constaté dans la même étude.

La prévalence de la pancréatite chez l'enfant urémique est de l'ordre de 0.3-2.6%, aucun cas n'a été retrouvé dans notre série.

L'examen de l'abdomen doit rechercher un contact lombaire, une douleur provoquée par la palpation de l'air rénale indiquant une pyélonéphrite ou une obstruction rénale par un calcul. Il doit rechercher aussi par l'auscultation un souffle dans l'épigastre ou dans le flanc indiquant une sténose de l'artère rénale(106). Dans notre série une distension abdominale avec une ascite étaient observées dans 14% des cas, un contact lombaire a été retrouvé chez 4 malades soit dans 11% des cas.

B. Les signes généraux et le syndrome anémique (89):

L'IRC se présente d'abord par des signes peu spécifiques tels que la fatigue, l'asthénie permanente, l'essoufflement et la pâleur avec un teint jaune paille des téguments.

L'anémie est un symptôme constant de l'insuffisance rénale chronique et qui s'aggrave avec la dégradation de la fonction rénale.

Dans notre série syndrome anémique était présent chez 45% des malades, ce syndrome est présent chez 40-48% des malades dans d'autres séries (24 ; 25 ; 47).

C. Troubles de croissance :

Le retard de croissance est une complication fréquente de l'insuffisance rénale chronique pédiatrique, reflétant un déséquilibre sous-jacent dans l'axe de l'hormone de croissance (GH)- (IGF-I), aggravée par une anémie, un déficit d'apport (à raison des troubles digestifs (anorexie et vomissements), un déséquilibre métabolique et l'ostéodystrophie rénale. (27 ; 42)

Les patients ayant une maladie rénale d'origine congénitale perdent le potentiel de croissance au cours des deux premières années de vie et jusqu'à la

puberté, et sont plus sévèrement touchés que les patients avec une atteinte rénale tardive(26), le retard de croissance est proportionnel aussi au stade de l'IRC.

Dans notre série le retard de croissance était présent chez 70% des malades. Ce qui concorde avec les résultats d'une série Vietnamiennne (73.7% des malades). Alors que dans le rapport annuel KDOQI 2005 le retard de croissance était manifeste chez 37% des cas.

Dans notre service l'examen clinique note un retard staturo-pondéral chez 38% des malades en stade 3 d'IRC, et chez 89% des cas en stade terminal d'IRC .Le retard staturo-pondéral (RSP) a été observée dans (4,35%) des enfants en stade 1d'IRC (30,95%) et chez (43,75%) en stade terminale d'IRC en Lituanie (39), le registre NAPRTCS rapporte le RSP dans 38% des enfants en stade 2 et 3 d'IRC , et dans 68% des cas dans les stades 4 et 5 de l'IRC.

D. Syndrome polyuro-polidipsique (107):

Le syndrome polyuropolydipsique est défini par un débit urinaire supérieur à 3 l/j (ou 2 ml/min) définissant la polyurie, associé à une augmentation parallèle des apports liquidiens par voie orale définissant la polydipsie.

La polyurie est un signe très fréquent au cours de l'IRC mais reste dans la plupart du temps non spécifique. Il s'agit d'une polyurie par perte du pouvoir de concentration des urines, responsable d'une déshydratation et d'un retard de croissance.

Elle se voit particulièrement dans les néphropathies interstitielles et d'origine malformatives.

Ce syndrome était présent dans 31% des cas dans notre service, ce qui concorde avec une étude faite en suède (39% des patients), (28).

E. Troubles mictionnels (28) :

Sont fréquemment constatés au cours de la maladie causale, tels que la pollakiurie ; la dysurie, l'énurésie, la polyurie, l'impériosité ou les fuites urinaires.

Dans notre série La dysurie, l'oligurie et l'hématurie étaient des troubles urinaires constatés chez 20% de nos malades. Dans une série Coréenne l'incontinence urinaire était rapportée chez 20% des patients, et l'hématurie chez 50%.(29)

L'oligurie signe de l'aggravation de l'insuffisance rénale chronique était présente chez 9% des malades dans notre série contre 37% des enfants dans une étude réalisée en Inde(30).

F. L'ostéodystrophie rénale (89) :

Actuellement nommée troubles de minéralisation osseuse ; ils peuvent être présents en cas de diagnostic tardif de l'IRC ou dans le cadre d'une mauvaise prise en charge.

L'ostéodystrophie rénale se manifeste par des déformations osseuses, le plus souvent évidentes cliniquement, notamment, la déformation des membres inférieurs en valgus ou l'existence de signes de rachitisme au niveau des métaphyses. Une radiographie de la main et d'un membre inférieur permet de rechercher la résorption sous-périostée caractéristique de l'hyperparathyroïdie secondaire et les altérations métaphysaires du rachitisme.

Dans notre série 1 enfant a présenté un genu valgum. 53 malades soit 17% des cas ont présenté une déformation des membres inférieurs dans une étude Indienne (30).

G. Les signes cardiovasculaires :

▼ Hypertension artérielle HTA (40):

Elle est fréquente et précoce dans la néphropathie glomérulaire, plus rare et tardive dans les néphropathies interstitielles chroniques (33).

Motif de consultation chez 9% des enfants dans notre service, dans la littérature c'est un motif de consultation chez 27% des malades (34).

La mesure de la pression artérielle chez les enfants doit être effectuée avec un équipement approprié à l'âge, et les valeurs de pression artérielle doivent être interprétées conformément aux valeurs normales ajustées pour l'âge, le sexe et percentile de la taille. Ainsi la pression artérielle des enfants atteints d'IRC devrait être inférieur au 90^e centile pour l'âge ou inférieure à 12/80 mm Hg. (40)

Dans notre étude 34 % des malades avaient une HTA à l'examen clinique initial, ces résultats concordent avec celle du rapport NAPRTCS 2002 et dans une étude en Bulgarie(42).

- L'insuffisance cardiaque et cardiopathie urémique :

L'atteinte cardiaque est favorisée surtout par l'HTA et l'anémie chronique. Dans notre service 3 malades ont été admis dans un tableau de détresse respiratoire avec un souffle systolique au foyer mitral et aortique correspondant à un tableau d'insuffisance cardiaque confirmée par les données de l'écho-cœur. Dans la littérature l'insuffisance cardiaque est responsable de 12% des décès dans la population pédiatrique en insuffisance rénale chronique, 22 % d'autres sont attribués à des troubles de rythme (108).

- La péricardite urémique

La péricardite peut survenir au stade terminal de l'IRC. Elle s'accompagne le plus souvent d'un épanchement séro-fibrineux ou séro-hémorragique, parfois

compressif. Le frottement péricardique persiste fréquemment à ce stade. Elle est favorisée par la surcharge hydro sodée.

Un seul malade a présenté une péricardite aiguë dans notre service soit dans 2% des cas, dans la littérature elle est rapportée chez 6-10% des malades (35).

H. Retard Pubertaire (89) :

À l'âge de l'adolescence, il existe presque toujours un retard du développement pubertaire. Lors de la puberté, le pic de croissance est généralement inférieur à la normale, en plus les caractères sexuels secondaires, une fois la puberté achevée, sont généralement moins développés que normalement, et chez la fille, les menstruations demeurent espacées et irrégulières.

Dans notre étude 52% des enfants avaient un retard pubertaire, ainsi que 60% des malades dans une étude publiée dans la revue britannique de nutrition(27). Dans notre service. L'examen des organes génitaux externes note dans 8% des cas des testicules de petites taille, un micro pénis et un hypospadias antérieur chez 2 malades soit dans 6% des cas.

I. Signes cutanéomuqueux :

Les patients atteints d'insuffisance rénale terminale (IRT) peuvent se présenter avec des anomalies cutanées, les plus fréquentes sont: le xérosis, les modifications pigmentaires, et le prurit. D'autres manifestations sont attribuées à l'hémodialyse comme la Calcinosé sous cutanée, la maladie bulleuse de dialyse, et la dermatopathie néphrogénique fibrosante.(45)

Dans notre étude la Xérose et le prurit étaient retrouvées chez 25% des cas, ces signes étaient les plus manifestes dans une étude Américaine. (43)

L'hypertrichose était constatée chez 20% de nos malades contre 100% des malades dans la même étude. (43)

La modification pigmentaire cutanée à type de teint jaune paille était constatée chez 20% enfants de notre série alors qu'elle était de 45% en Inde. (44)

J. Les signes neuromusculaires (89):

Ils sont polymorphes et relèvent de mécanismes divers.

▼ Neuropathies centrales:

Elles sont essentiellement : les troubles de concentration, la somnolence, les myoclonies, l'encéphalopathie, les convulsions, voire le coma. Elles peuvent être liées aux désordres hydro électrolytiques (hyponatrémie, hypocalcémie, acidose métabolique).

Dans notre série 11% des malades ont été admis en trouble de conscience, alors que les troubles de concentration et de somnolence ont été retrouvés chez 50% des malades, dans la littérature ces perturbations étaient rapportées chez 30% des enfants(109).

▼ Les neuropathies périphériques :

La polynévrite urémique survient au stade d'IRCT. Elle débute aux membres inférieurs et se manifeste par des troubles sensitivomoteurs. Les Crampes nocturnes sont aussi fréquentes au cours de l'IRCT.

Leur diagnostic repose sur la recherche d'anomalies électriques par l'électromyographie.

Aucun malade n'a développé cette complication dans notre étude.

▼ Troubles du développement psychomoteur DPM :

Un retard du DPM est souvent noté chez le nourrisson atteint d'IRC sévère précoce. La malnutrition, les modifications de la balance hydro électrolytique (DHA, acidose) dans les premières semaines de la vie, sont probablement en cause.

4 enfants soit 11% des cas dans notre série avaient un retard des acquisitions psychomotrices.

Une étude menée en Syrie rapporte un retard du DPM dans 45% des patients (36).

K. Les signes buco –dentaires(37) :

Constituent une complication de la maladie rénale plus qu'un signe révélateur.

✓ Au niveau de la muqueuse buccale :

– Les Stomatites urémiques résultent d'une concentration excessive d'urée associée à une hygiène déficiente peuvent être localisées ou généralisées à toutes les muqueuses buccales. Elles apparaissent généralement sur la face ventrale de la langue et les surfaces des muqueuses antérieures.

– La Sécheresse buccale due à la diminution de la sécrétion salivaire amenant même à une xérostomie.

– L'Hyperplasie gingivale modérée à sévère due à une accumulation d'urée est constatée, des gingivites sévères caractérisées par la rougeur, l'inflammation, le saignement et parfois des ulcérations sont observées, voire une gingivite ulcéro-nécrotique.

– La Pâleur de la muqueuse due à l'anémie qui est une complication quasi constante au cours de l'IRC.

– Les ecchymoses buccales avec une tendance au saignement et retard de cicatrisation en cas d'intervention peuvent se voir.

Dans notre série 24% des malades présentaient une stomatite, 8% des cas avaient une hypertrophie gingivale.

✓ Au niveau des dents et de la parodonte, os maxillaire :

– Les caries dentaires sont dues au régime alimentaire pauvre chez ces malades. L'ostéodystrophie rénale est responsable chez l'enfant de troubles du développement osseux et d'un retard de croissance des maxillaires. Cliniquement, elle s'accompagne de retard d'éruption et de malpositions dentaires, de malocclusions.

– l'hypoplasie de l'émail, due à une altération précoce du métabolisme phosphocalcique et des anomalies de la coloration dentaire due à l'urémie peuvent se voir.

Dans notre service l'examen bucco-dentaire objective des caries dentaires chez 56% de nos enfants. La fréquence de ces anomalies variait de 28% à 46% dans la littérature (38).

L. L'atteinte oculaire (46):

L'atteinte oculaire reste moins fréquente au cours de la maladie rénale chronique, ainsi l'examen ophtalmologique n'est indiqué que pour rechercher les signes de retentissement de HTA, des atteintes oculaires spécifiques d'une étiologie responsable de l'IRC comme la cystinose ou le syndrome de Bardet biedl, oxalose et la néphronophtise.

Dans notre service l'examen ophtalmologique était réalisé chez 10 malades montrant des atteintes en rapport avec HTA chez 4 malades (rétinopathie hypertensive, hyperhémie de la papille), des signes pathognomoniques du syndrome de bardet biedl chez 1 malade. La baisse de l'acuité visuelle a été notée chez 7 malades.

Peu études portent sur la fréquence de l'atteinte oculaire, une étude rétrospective incluant 80 malades de Janvier 1993 à Juillet 2007 en Irak (46), rapporte une baisse de l'acuité visuelle chez 6 % des malades, une rétinopathie hypertensive chez 2% des cas, une cataracte avec glaucome chez 3.75 % des malades , des cristaux cornéens ont été rapportés chez 6 % des malades suivis pour cystinose.

III. Les données para cliniques :

1. Biologie :

A. Les déchets azotés (17 ; 89):

▼ La créatinine sanguine :

L'élévation de la créatininémie est utilisée comme index de routine de l'insuffisance rénale. Le taux de créatinine plasmatique augmente progressivement avec l'âge chez l'enfant normal, allant de 30 à 80 $\mu\text{mol/l}$. (Tableau 1)

Dans notre étude la valeur de la créatinine variait entre 16-170 mg/L avec une moyenne de $55.65\text{mg/l} \pm 40.36 \text{ mg/l}$.

La comparaison de ces chiffres avec les autres séries reste difficile vu la variabilité : du DFG, de l'âge de l'enfant, et du stade de l'insuffisance rénale chez ces malades.

▼ Urée sanguine

Le taux normal de l'urée est de 0,10 à 0,40g/l (1,66 à 10 mmol/ l)

Il est en effet le résultat de plusieurs facteurs dont les principaux sont la composition du régime, l'état nutritionnel de l'enfant, et de la clairance résiduelle.

Dans notre série l'urée sanguine variait entre 0.57-5.28g/L, avec une moyenne de $1.74 \pm 0.9 \text{ g/l}$.

B. Acide urique :

Sa valeur normale chez l'enfant varie entre 20-55mg/l.

Son élévation est fréquente au cours de l'IRC, l'acide urique est clairement un marqueur de l'IRC comme il est essentiellement éliminé par les reins et augmente avec le DFG. Les données épidémiologiques et expérimentales récentes suggèrent que l'acide urique peut moduler d'autres facteurs de risque d'IRC, spécialement les maladies cardiovasculaires et le syndrome métabolique. (49 ; 50)

Dans notre série ce marqueur était élevé chez 10 malades, chez 2 parmi eux un traitement à base de zyloric a été prescrit.

C. La balance eau électrolytes (17,89 ;111):

✓ Trouble de concentration des urines :

Il s'installe depuis le stade initial de l'insuffisance rénale, il traduit une réduction majeure de la masse néphronique et expose au risque d'intoxication par l'eau, responsable d'hypertension artérielle avec œdème pulmonaire, ou de complications neurologiques par œdème cérébral.

Sa valeur normale chez le nouveau né est à 600mosmol/L et atteint sa valeur adulte à 1 an 1400.mosmol /l.

$$\text{Charge osmotique mOsm/24 h} = [(\text{Na mmol} + \text{K mmol}) \times 2] + (\text{Protg} \times 4) \pm \text{Pmg}/31$$

Il trouve son intérêt dans le calcul de la ration hydrique chez l'enfant en insuffisance rénale chronique, ainsi que dans le diagnostic de l'origine rénale ou pré rénale de l'IRC.

✓ Bilan sodique :

L'hyponatrémie est définie comme la concentration de Na⁺ plasmatique <135 meq / l. C'est le trouble le plus reconnu de l'IRC.

La fuite sodée menace en particulier les nourrissons à l'occasion de troubles digestifs. Elle peut être favorisée par la prescription d'un IEC également (111 ; 89).

Dans notre série l'hyponatrémie était retrouvée chez 70% de nos malades.

✓ Bilan potassique : (112)

L'hyperkaliémie (>5mEq/l) est une réponse adaptative de l'IRC qui se voit en cas d'oligurie.

Dans notre série hyperkaliémie était constatée chez 34% de nos malades, 80% de ces malades étaient en IRCT, alors qu'elle intéressait seulement 1.6% des malades

dans une étude menée en Canada, mais 4.1% seulement de ces malades étaient en stade I ou II de l'IRC dans cette étude (56).

L'hypokaliémie (<3mEq/l) complique certaines néphropathies chroniques (néphropathie interstitielle), et les tubulopathies(111,53).

▼ Le trouble d'ion H⁺(53 ;113) :

Il y a une tendance à l'acidose métabolique chronique (pH<7,40 - RA <22mmol/l). Il existe assez souvent une fuite de bicarbonates dans les urines, qui peut majorer considérablement cette tendance à l'acidose (56). Les conséquences de cette acidose sont une accentuation du catabolisme protéidique et un ralentissement de la croissance.

Dans notre service 42% des cas avaient une acidose métabolique, 88% de ces malades étaient en IRT. Cette complication ne touchait que 4.4% des malades selon une étude canadienne (56).

D. Bilan phospho -calcique (53.89)

Le trouble du métabolisme phosphocalcique constitue l'anomalie la plus précoce de l'IRC.

Calcium (90-105mg/l) : (89,53)

Il y a une tendance à l'hypocalcémie (< 90mg/l), elle s'installe précocement au stade II ou III de l'IRC (DFG<60 ml/min /1.73m²) (114). Cependant, le calcium plasmatique est soit libre (ionisé) et actif, soit lié aux protéines et surtout à l'albumine, donc on utilise la formule suivante afin de déterminer la valeur réelle de la calcémie

$$Ca_c = Ca \text{ mesurée (mmol/l)} / (0,55 + \text{Protidémie (g/l)/160})$$

L'hypocalcémie était constatée chez 60% de nos malades. Nos résultats restent comparables avec celles de la littérature. (51 ; 52).

▼ Phosphore: (2.05 à 4.05 mg / dl)

Le plus souvent, la phosphorémie s'élève lorsque la clairance glomérulaire s'abaisse au-dessous de 25 à 30 ml/min/1,73 m² (53).

Dans notre service hyperphosphorémie était constatée chez 51% de nos malades.

Selon le rapport du registre international de la dialyse péritonéale cette perturbation augmentait avec l'âge, de 6% chez les nourrissons à 81% chez les adolescents. (54)

▼ Phosphatases alcalines :

Le taux de phosphatases alcalines est élevé (> 300U/l) au cours de l'IRT. C'est un paramètre utile à la surveillance de ces malades. Son élévation correspond, soit à une hyperparathyroïdie non contrôlée, soit à une ostéomalacie évolutive(53). (Annexes 1)

Dans notre service les PAL étaient élevées chez 82% de nos malades.

▼ PTH intacte (53):

Sécrétée par les cellules principales des glandes parathyroïdes comme un polypeptide contenant 84 acides aminés . La PTH peut être mesurée dans le sang sous plusieurs formes différentes: PTH intacte; N-terminale de PTH; mi-PTH, et C-terminal de PTH. Le niveau moyen de PTH est de 10 à 60 pg / ml

Chez les enfants, l'élévation du taux de PTH se produit dès le 2^{ème} stade de l'IRC. Le tableau suivant présente les valeurs de la PTHi acceptables selon le stade de l'insuffisance rénale chronique. Kidney Disease Improving Global Outcomes (KDIGO) 2009.

Table 15. Target Range of Intact Plasma PTH by Stage of CKD

CKD Stage	GFR Range (mL/min/1.73 m ²)	Target "intact" PTH (pg/mL [pmol/L])
3	30-59	35-70 [3.85-7.7 pmol/L] (OPINION)
4	15-29	70-110 [7.7-12.1 pmol/L] (OPINION)
5	<15 or dialysis	150-300 [16.5-33.0 pmol/L] (EVIDENCE)

Dans notre série le dosage de la PTHi était le plus pratiqué, la PTHi variait entre 74 -2477 pg/ml avec une moyenne de 663 pg/ml. Ces valeurs restent très supérieures par rapport à celle constatées dans une étude faite dans hôpital NHS Trust à Londres (55).

E. Bilan hématologique :

✓ Hémoglobine (53):

L'anémie est constante au cours de l'insuffisance rénale ; Le principal facteur responsable est un déficit de sécrétion de l'érythropoïétine (EPO) par le parenchyme rénal détruit, mais d'autres facteurs peuvent être intriqués(89) :

- Carence en fer liée ou non à des pertes sanguines
- États inflammatoires(8)
- Hyperparathyroïdie grave
- Carence en folate ou en vitamine B12

Elle apparaît généralement lorsque la clairance glomérulaire s'abaisse au-dessous de 25 à 30 ml/min/1,73 m² ; elle est plus ou moins marquée selon les cas, plus intense en général chez l'enfant que chez l'adulte.

Dans notre série l'anémie était constatée chez 60% de nos enfants. L'anémie s'aggrave en fonction du stade de l'IRC, elle intéresse 38% des malades en stade 3 contre 89% des cas en stade 5. La prévalence de l'anémie a augmenté de 18% au stade 1 à 93,3% à des stades 4 et 5 dans une étude américaine KDIGO 2006 (59).

▼ L'atteinte plaquettaire(60) :

La thrombopathie n'apparaît qu'au stade terminal de l'IRC pour une clairance glomérulaire inférieure ou aux environs de 10 ml/min /1,73 m², La pathogénie de cette tendance hémorragique fait intervenir un trouble des fonctions plaquettaires : le facteur III est diminué de façon constante dans l'urémie grave, de même que l'adhésivité et l'agrégabilité des plaquettes.

Dans notre série 2 malades ont présenté des gingivorragies.

F. Bilan métabolique (53) :

L'accumulation de « toxines » urémiques est à l'origine d'un très grand nombre de perturbations métaboliques plus ou moins importantes.

▼ Le métabolisme des lipides :

Une tendance à l'hypertriglycéridémie accompagnée d'une augmentation de certaines lipoprotéines réalise souvent le profil de l'hyperlipidémie de type IV selon la classification de Frederickson. Des anomalies des apolipoprotéines sont également retrouvées (diminution des apo-AI et -AII, augmentation des apo-B, etc.) qui prédisposent aux complications athéromateuses.

La prévalence de hypertriglycéridémie dans une étude cohorte publiée par kidney international était de 32%. Alors que hypercholestérolémie était constatée chez 15% de ces malades (61).

▼ Le métabolisme des protides :

Le métabolisme des protides est dans l'ensemble modifié par une tendance au catabolisme et une diminution de synthèse , ce dernier facteur étant probablement le plus marqué. Les protéines plasmatiques sont normales ou diminuées selon l'état nutritionnel.

Dans notre série 20% de nos malades avaient une hypo protidémie.

G. Le bilan endocrinien :

▼ Hormone de croissance :

Les enfants atteints d'IRC ont une réponse inadéquate en dépit des niveaux normaux ou élevés d'hormone de croissance, reflétant un état de résistance apparente de GH. Les mécanismes possibles incluent la réduction de l'expression du récepteur de GH-en particulier dans le foie, ce qui diminue la production d'IGF-I; augmentation des taux de protéines IGF-I-contraindante, ce qui réduit les niveaux d'IGF-I libre, et diminué de signalisation du récepteur de l'IGF-I.

H. Examen urinaire :

L'examen du sédiment urinaire, en particulier en conjonction avec l'évaluation de la protéinurie, est utile dans la détection de la maladie rénale chronique(117).

La bandelette urinaire BU cherche l'hématurie et la protéinurie et permet ainsi de détecter l'atteinte néphrotique ou glomérulaire, mais sera complété toujours par le dosage de la protéinurie de 24h en cas de détection d'anomalies.

Le dosage de la protéinurie de 24h est utile dans la détection de l'étiologie de l'IRC (115) et dans le suivi des malades :

La cristallerie permet de rechercher la précipitation de cristaux d'oxalate de calcium, d'acide urique, de phosphate triple et de phosphate de calcium (116).

Dans notre série la bandelette urinaire réalisée chez tous nos malades objectivait une protéinurie chez 62% des malades et une hématurie chez 28% des cas ; alors que l'ionogramme urinaire réalisé chez 20 malades objective une protéinurie chez 60% des cas, et une hypo phosphaturie dans 40% des cas.

Dans une étude publiée par KDIGO 2002, la prévalence de la protéinurie était variable selon les études mais reste aux alentours de 3.5% (132).

I. Sérologies virales :

A la recherche d'une infection virale B ou C ou VIH est nécessaire afin de préciser le statut sérologique des patients surtout hémodialysés.

Dans notre série tous les malades ont bénéficié de la recherche des Ag anti HBS , et AC anti HVC et HIV , qui sont revenues négatives.

2. Radiologie (63,65)

L'imagerie joue un rôle essentiel dans tous les stades de l'insuffisance rénale qu'il s'agisse du diagnostic d'une cause curable par exemple une uropathie, ou dans la surveillance de l'évolution.

A. Echographie rénale et doppler

C'est l'examen clé associée au cliché de l'abdomen sans préparation (ASP), mais reste toujours opérateur dépendant .Elle est souvent suffisante pour répondre aux questions posées, ainsi elle permet de:

- Déceler une obstruction et rechercher une éventuelle cause (VUP, RVU, syndrome de jonction.....);
- Evaluer la taille des reins et rechercher d'éventuelles anomalies de la morphologie du parenchyme (épaisseur du cortex, augmentation de l'aire sinusale, modifications de l'échogénicité du cortex et/ou de la médullaire;
- Rechercher une pathologie rénovasculaire ;
- Surveiller l'évolution du parenchyme rénal, quelle que soit la prise en charge thérapeutique ;
- Guider une éventuelle biopsie rénale ou un geste interventionnel sur les voies urinaires (néphrostomie percutanée).

Dans notre étude 54% des malades avaient des petites reins dédifférenciés, 21% des cas une urétéro-hydronephrose (UHN) sans anomalies vésicales et 12%

des enfants avaient une UHN avec une paroi vésical diverticulaire. Dans une série vietnamienne 56% des malades avaient des petits reins(17).

B. Urétrocystographie rétrograde UCG (118):

Permet une étude morphologique et mictionnelle du bas appareil urinaire, permettant ainsi : d'analyser l'urètre à la recherche d'une valve, de différencier entre un RVU actif ou passif, d'étudier le résidu post mictionnel, d'analyser la capacité vésicale et le calibre cervico-vésical.

Dans notre série UCG a été réalisée chez 12 malades revenant en faveur d'un RVU chez 7 malades et montrant une valve de l'urètre postérieur avec une paroi vésicale diverticulaire chez 4 enfants.

C. Uro-scanner (63):

Le rôle de scanner est limité en raison de la nécessité d'injecter le produit de contraste iodé néphrotoxique , et sa pauvre contribution au diagnostic étiologique .Il est contre indiquée si le DFG est $<30 \text{ ml/min /1.73m}^2$.

Le scanner abdominale peut apporter 2 types d'information : le diagnostic de lithiase ou d'une néphrocalcinose, et la recherche pathologie obstructive grâce aux constructions multi planaires rendant une visualisation pseudo urographique des images de dilatation des voies urinaires. La TDM n'a pas montré pas sa supériorité par rapport à l'échographie.

Dans notre série l'uro-scanner était demandé chez 2 enfants montrant des kystes rénaux chez le premier et de petits abcès rénaux chez le 2ème.



Coupe scénographique montrant des kystes rénaux chez un de nos malades.

D. Uro et angio-IRM :

Son utilisation est croissante vu ces multiples avantages : l'absence d'irradiations ionisantes, la réalisation d'acquisition multi planaire, et aussi dans la mesure de débit de filtration glomérulaire (62), il est possible d'utiliser des séquences de diffusion permettant une évaluation fonctionnelle et une meilleure précision du degré de l'obstruction.

Dans notre série Uro -IRM était réalisée chez 3 malades afin de mieux préciser les anomalies présentes sur échographie rénale, permettant ainsi de poser le diagnostic d'une hypoplasie de l'aorte et des artères rénales chez 1 malade, une sténose urétérale suite à un RVU chez un malade et une dilatation pyélo-calicielle chez un enfant.

E. Urographie intraveineuse UIV (119):

Pendant des décennies, l'urographie intraveineuse a été la principale modalité d'imagerie pour le diagnostic de malformations des voies urinaires, mais avec l'avènement dans ces dernières années de nouveaux moyens d'imagerie (l'échographie, la tomodensitométrie (TDM) et imagerie par résonance magnétique (IRM)), le rôle de l'UIV est devenu restreint vu son effet néphrotoxique.

Dans notre service aucun malade n'a bénéficié de ce moyen d'imagerie.

F. Radiographie standard :

✓ RX des membres

Elle reste la technique d'imagerie la plus importante et largement appliquée dans le diagnostic de l'ostéodystrophie rénales et des malformations osseuses associées. D'autres méthodes d'imagerie quantitative, y compris la densitométrie osseuse, les mesures de l'épaisseur corticale et de la porosité, et des techniques d'analyse d'image, sont de plus en plus appliquées pour étudier l'effet de la maladie rénale chronique sur le squelette. (64)

Dans notre série la RX standard a mis en évidence chez un malade un genu valgum et chez un autre une fragmentation de la tête fémorale.

✓ Cliché de l'abdomen sans préparation (ASP) :

Il conserve un rôle non négligeable pour la mise en évidence des opacités anormales : (lithiase et calcifications parenchymateuses (néphrocalcinose). Dans notre service ASP a montré des calcifications rénales chez un malade et d'autres urétérales et pyéliqués chez un cas.

✓ Age osseux :

L'évaluation de la maturité du squelette, ou de l'âge osseux, est utilisé dans la gestion de l'IRC afin : d'évaluer le potentiel de croissance et de prédire la taille adulte.

La RX de la main gauche est la plus souvent examinée et comparée avec l'atlas de Greulich et Pyle.

Dans notre série 17% des enfants avaient un âge osseux concordant avec l'âge chronologique .Alors que 48 % des cas avaient un âge osseux retardé de plus de 4 ans par rapport à l'âge chronologique et 42% des cas un âge osseux retardé de 3 ans par rapport à l'âge chronologique.

G. L'exploration des parathyroïdes(67) :

Dans le cadre de l'hyperparathyroïdie une exploration des glandes parathyroïdes sera nécessaire a fin de :

- rechercher une hyperplasie des glandes parathyroïdes
- Localiser ces glandes
- Orienter un éventuel traitement conservateur

L'échographie cervicale, reste pour plusieurs équipes l'examen non invasif de choix pour l'exploration des glandes parathyroïdes hypertrophiées, et dans la recherche de nodule, la scintigraphie (99mTc-sestamibi) permet de détecter les glandes ectopiques et de préciser le caractère sécrétant des nodules

H. La scintigraphie rénale (66) :

La scintigraphie rénale au DTPA ou au MAG3, couplée à l'épreuve d'hyperdiurèse au furosémide, est devenue un examen indispensable en matière d'uropathies obstructives (UO). Cette exploration, moins irradiante que l'UIV est de plus en plus préconisée en première intention dans le bilan initial des uropathies obstructives et dans leur suivi ultérieur. Cet examen autorise la distinction entre les dilatations obstructives et celles sans obstacle. Toutefois, sa réalisation doit être différée au deuxième mois de vie à cause de l'immaturation rénale.

La scintigraphie au DMSA est l'examen de choix pour quantifier la participation de chaque rein dans la filtration glomérulaire et d'apprécier le retentissement sur le parenchyme rénal.

La scintigraphie rénale au DTPA était réalisée chez 1 seul enfant suivi en service de chirurgie enfant pour un reflux vésico-urétéral avec un syndrome de jonction avait montrée une clairance glomérulaire: 46% à gauche et 54% à droite avec une obstruction de 20%.

I. Echographie cardiaque (68) :

La morbidité cardiaque est une conséquence grave de l'insuffisance rénale chronique.

Echo cœur accouplée au doppler va déterminer chez l'enfant en insuffisance rénale chronique: le disfonctionnement diastolique et systolique du ventricule gauche (VG), l'analyse de la taille du VG et de la masse myocardique.

L'Hypertrophie de VG est l'anomalie la plus précoce de l'IRC du à l'anémie et à l'hypertension artérielle.

Dans notre série l'HVG était constatée chez 28% des malades, la cardiomyopathie hypertrophique chez 8% des malades alors qu'un épanchement péricardique était objectivée chez 2% des cas. Nos résultats restent comparables avec celle de la littérature ou l'HVG reste l'anomalie la plus fréquente 20-30% des cas (69).

3. Anatomopathologie (71):

La biopsie rénale marque une étape incontournable dans l'étude des maladies rénales. Elle peut apporter des informations importantes, particulièrement si l'insuffisance rénale s'aggrave de façon accélérée. Dans ce cas, elle peut mettre en évidence des lésions justifiant un traitement spécifique (prolifération extra capillaire surajoutée, embolies de cholestérol, néphropathie interstitielle). La biopsie rénale sert aussi dans la surveillance et la prise en charge post greffe. Néanmoins, en présence d'une insuffisance rénale chronique à petits reins, la biopsie rénale est dangereuse.

Ø Moyens Techniques

La biopsie percutanée rénale reste la principale technique de prélèvement rénal mais d'autres techniques sont à citer comme la biopsie rénale transveineuse, ou la biopsie par voie chirurgicale.

Les complications hémorragiques restent les plus fréquentes 6-7% dans la littérature (71). Dans notre série aucun malade n'a présenté cette complication.

La douleur locale en fin d'effet de l'anesthésie locale est banale et le plus souvent ne nécessite pas de traitement, rapportée dans 1.8% dans la littérature (72)

Dans notre service la douleur locale a été observée chez 3 malades nécessitant des antalgiques à type de paracétamol.

La plupart des contre-indications des biopsies rénales percutanées sont relatives Les contres indications sont regroupes dans le tableau 19.

Tous ces contres indications ont été respectées chez nos malades.

Tableau 18 : Indication et contres indications de la biopsie rénale

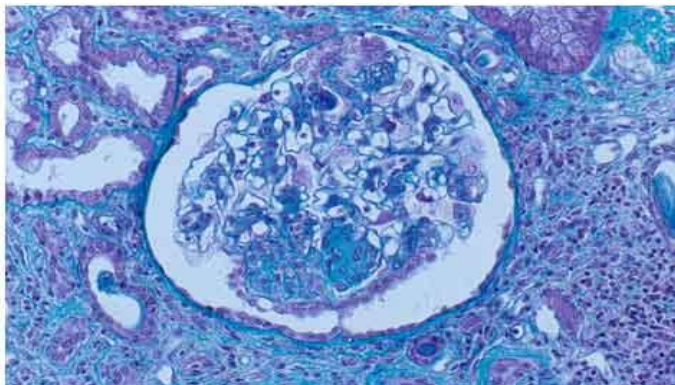
Contre indications absolus	Contres indications relatives
-Absence de consentement -Impossibilité de coopérer pendant la procédure	-Troubles de l'hémostase -Rein unique -Maladie rénale chronique évoluée avec des petits reins bilatéraux -HTA sévère

Le prélèvement histologique nécessite toujours deux prélèvements différents pour les techniques de microscopie optique et d'immuno histochimie (immunofluorescence). Dans les cas où la microscopie électronique est indispensable, il sera possible de réaliser un troisième prélèvement.

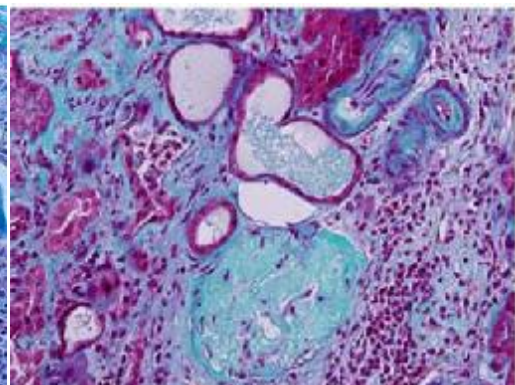
Ø L'intérêt de la biopsie rénale dans l'IRC (73 ;120) :

L'étude anatomo-pathologique du parenchyme rénal permet en plus du diagnostic étiologique des glomérulonéphrites prolifératives ; des vascularites ; des néphrites tubulo-interstitielles, et des maladie de système par ex un lupus, amylose) d'une prise en charge thérapeutique adaptée face à ces anomalies , et d'une appréciation du pronostic rénal à moyen terme par la recherche de lésions sclérose glomérulaire, de fibrose interstitielle et d'atrophie tubulaire.

Dans notre série la biopsie rénale percutanée était pratiquée chez 8 malades permettant ainsi le diagnostic des glomérulonéphrites chroniques chez 4 cas, une hyalinose segmentaire et focale chez 3 malades, et une nephroangiosclérose chez 1 cas. Ces résultats rejoignent ceux d'une étude iranienne, mais une dysplasie rénale a été notée dans 23% des cas dans la même série (73).



Hyalinose segmentaire et focale



Pain à cacheter

IV. Etiologies :

La connaissance des causes de l'insuffisance rénale a une grande importance pour les prévenir dans la mesure du possible. Les étiologies de l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant sont multiples mais on peut les regrouper sous 3 thèmes : les malformations du rein et des voies urinaires qui restent de loin la pathologie la plus fréquente, suivi des néphropathies glomérulaires et enfin des néphropathies héréditaires (89).

Tableau 19 : les différentes causes de l'IRC chez l'enfant dans notre série et dans d'autres pays

Les causes	Notre série %	Tunisie %	Paris %	Italie %	Royaume unis %	Iran %
Néphropathie glomérulaire	20	19	24.5	11.5	10.5	10.5
GN membranoprolifératif			3.6			3.0
GN à dépôt d'IGA			1.2			0.6
Sclérose mésangiale diffuse			1.9			
Syndrome néphrotique idipathique			12	4.6		11.6
GN segmentaire et focale	8				6.4	
GN non classées	12		4.9	0.8		4
Néphropathie héréditaire	17	29	26	25	17.6	21.1
Sd néphrotique congénital	8		1.5	1.9	6.9	1.8
Sd de Bardet biedl	3					0.6
Oxalose	3		1		0.4	2.4
Cystinose			5.2			6.6
Sd d'Alport			2.7	3.4	1.4	2.4
Polykystoseautosomique	3		0.2	3.4	1.8	3
Amylose familiale			0.1			
Malformation des voies urinaires	34	16	22	34	29.6	47
Valve de l'urètre postérieur	11			14		
Hypoplasie rénale-dysplasie rénale	3	5		3		7.2
Reflux vésico-urétéral	20		3.3	17	7.2	25.9
Uropathie obstructive						13.8
Néphropathie vasculaire	3	7	5	6.4	7.7	
Nécrose corticale			0.3			3
Sd hémolytique et urémique			4			2.4
Thrombose des artères rénales			6.4			
Hypoplasie des artères rénales	3					
Cause indéterminée	23	24	1.5	4.6	2	8.4

Dans notre série, les causes de l'IRC chez nos malades sont comme suit : 34% des malformations des voies urinaires, 20% des néphropathies glomérulaires, 17% des néphropathies héréditaires, 3% des néphropathies vasculaires ; 3% une néphropathie diabétique, et 22% de causes indéterminées.

Ces résultats ont été comparés avec d'autres séries des pays du Maghreb et de certains pays européens et du moyen orient ; on constate que les malformations des voies urinaires (20-30%) restent la première cause de l'IRC chez l'enfant, suivis de néphropathie héréditaire (17-24%). Les néphropathies glomérulaires (12%) représentent la 3ème étiologie de IRC en pédiatrie par contre les néphropathies vasculaires sont beaucoup plus rare.

Dans notre service les causes indéterminées de l'IRC restent fréquentes. Ceci est très fréquent surtout dans les pays du Maghreb, probablement en rapport avec l'absence du dépistage des enfants à risque et du retard de prise en charge de ces malades qui arrivent en un stade tardif.

A. Malformations du rein et des voies urinaires MVU (75):

Les MVU représentent la principale cause de l'IRC chez l'enfant, 39 % en Italie, 40 % aux États-Unis et 55 % dans le registre du Royaume Uni. Les étiologies sont fréquentes mais dominées par le reflux vésico-urétérale (RVU), les valves de l'urètre postérieur et les causes obstructives .

Actuellement, le diagnostic des uropathies malformatives (UM) est posé en anténatal grâce à l'échographie obstétricale de routine ; et par l'échographie rénale devant toute infection urinaire.

La prise en charge doit être rapide et adaptée afin de prévenir les complications.

Les UM sont multiples mais nous mettons le point sur 3 étiologies fréquentes dans notre contexte :

- Le reflux vésico-urétéral (75) :

C'est l'uropathie la plus fréquente. On peut reconnaître au reflux 2 types de RVU : reflux primitif ou secondaire.

Le reflux vésico-urétéral primitif est le résultat d'une anomalie intrinsèque congénitale du système physiologique anti-reflux.

Le reflux vésico-urétéral secondaire est la conséquence d'une pathologie sous-jacente, qu'il s'agisse d'obstacle organique (valves de l'urètre postérieur) ou d'obstacle fonctionnel (vessie neurologique, dysnergie vésico-sphinctérienne). Le développement de cicatrices rénales constitue la gravité de la pathologie .Le traitement passe par l'antibioprophylaxie et le traitement de tout épisode d'infection urinaire, et par un traitement chirurgical (réimplantation urétérale) ou par voie endoscopique par l'injection du téflon ou du Macro plastique. Le traitement chirurgical est proposé pour les RVU infectants ou de haut grade.

- Les valves de l'urètre postérieur(74) :

Elles réalisent un obstacle sous vésical et peuvent être responsables d'une dilatation de l'ensemble de la voie excrétrice. Cet obstacle s'installe précocement pendant le développement fœtal et peut retentir sur la voie excrétrice pouvant ainsi être dépisté précocement par les échographies anténatales, et en post natal par la surveillance du jet urinaire.

La prise en charge doit être urgente avant le retentissement sur le haut appareil et l'installation de l'insuffisance rénale, elle consiste à une résection des valves par voie endoscopique et à une vésicostomie.

- Hypoplasie et dysplasie rénale (122,123):

Deux variétés communes de CAKUT (congénital anomalies of the kidney and urinary trac) sont connus la dysplasie et l'hypoplasie rénale, elles peuvent être primitives ou secondaires à un reflux vésico-urétérale.

La dysplasie rénale est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein avec une différenciation anormale du tissu méta-néphrogène. Les critères du diagnostic sont histologiques : présence de tubes primitifs médullaires, parfois bordés de cellules fibro-musculaires; mise en évidence d'îlots de cartilage métaplasique.

L'Hypoplasie rénale est définie par un rein de petite taille en rapport avec une anomalie de son développement, on distingue les hypoplasies simples, les hypoplasie oligoméganéphronique, et les hypoplasies rénales segmentaires.

Les manifestations cliniques sont dominées par HTA, ces 2 pathologies peuvent rester silencieuses et se manifester qu'à la puberté. L'IRC est l'évolution inéluctable des hypodysplaies rénales. La transplantation rénale reste le traitement de choix.

B. Néphropathies glomérulaires (76) :

Les néphropathies glomérulaires (NG) constituent une entité extrêmement hétérogène par les lésions qui les définissent, par leurs causes et par leur potentiel évolutif très différent d'une néphropathie à l'autre.

Les NG ont une prévalence dans la population générale de 5 à 6 cas/ 1000 habitants. Les NG d'origine infectieuse représentent encore une cause importante d'insuffisance rénale dans les pays en voie de développement.

- La glomérulonéphrite aiguë GNA (124):

GNA est un ensemble spécifique de maladies rénales dans lesquelles un mécanisme immunologique déclenche l'inflammation et la prolifération du tissu glomérulaire qui peut entraîner des dommages à la membrane basale, le mésangium, ou l'endothélium capillaire. Cliniquement, elles se manifestent généralement par l'hématurie, l'hypertension modérée et une protéinurie, elles peuvent être post infectieuse le plus souvent à un streptocoque mais d'autres virus (Rougeole, grippe, oreillons...) et bactéries (pneumocoque, *Salmonella* ...) peuvent être responsables.

Dans notre contexte la GNA post streptococcique reste la principale cause.

L'évolution des GNA est bonne mais certaines formes peuvent évoluer vers l'IRC, d'où l'intérêt de traiter surtout dans notre contexte toute infection streptococcique.

- Glomérulonéphrite à dépôts d'IgA IgAN (125 ;126):

La néphropathie glomérulaire à immunoglobuline A est une entité qui regroupe :

- Une forme rénale isolée primitive : la Maladie de Berger (décrite en 1968 par J.Berger et N. Hinglais¹. IgAN est reconnu comme la plus fréquente glomérulonéphrite primaire dans le monde, elle est la cause de l'insuffisance rénale terminale chez environ 10-15% des cas. L'hématurie est la manifestation clinique la plus courante, le diagnostic est histologique par la visualisation à IMF, de dépôts mésangiaux des IGA. Il n'y a pas de traitement qui peut modifier les dépôts mésangiaux d'immunoglobulines A, ainsi le traitement est basé sur la corticothérapie et les immunosuppresseurs , la rechute après la transplantation rénale est connue chez 50% des cas.

- Une formes systémique secondaire (purpura rhumatoïde ou maladie de Schoenlein Henach).

- Glomérulonéphrites membrano-prolifératives GNMP(124) :

Rare chez l'enfant, la glomérulonéphrite membrano-proliférative (GNMP) est une forme relativement rare de glomérulonéphrites (GN). Elle peut être idiopathique ou secondaire. Elle est classée en types I, II et III en fonction des données histologiques (immunofluorescence, données ultra structurales et le profil du complément. La GNMP peut être secondaire à plusieurs maladies dont essentiellement les maladies systémiques comme le lupus érythémateux systémique, l'hépatite B, l'hépatite C et l'infection par le VIH. Le traitement fait place aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs, mais le pronostic des GNMP est en règle défavorable puisque 50 % des patients, enfants et adultes, présentant un syndrome néphrotique évoluent vers l'insuffisance rénale terminale en 10 ans.

- Hyalinose Segmentaire et Focale(127) :

La hyalinose segmentaire et focale (HSF) est une maladie glomérulaire fréquemment responsable d'un syndrome néphrotique mais peut aussi se manifester par une protéinurie asymptomatique. Deux formes majeures ont été identifiées : idiopathique, secondaire (l'obstruction des voies excrétrices ou le reflux vésico-urétéral, l'hypoplasie rénale).les HSF secondaires sont redevables de traitements visant à modifier l'hémodynamique rénale du type inhibiteurs de l'enzyme de conversion, comme dans les traitements préventifs de l'insuffisance rénale chronique, le caractère idiopathique d'une HSF conduit à essayer la corticothérapie et les immunosuppresseurs. En reconnaît 3 types modes évolutifs des HSF : la rémission spontanée (5% des cas), l'insuffisance rénale rapidement progressive 10-15% des cas, et une évolution lente (40%-60% des cas).

C. Néphropathies héréditaires (77) :

Les néphropathies héréditaires peuvent affecter toute la structure du néphron ou du rein, soit sous forme d'atteinte primitive soit sous forme d'une atteinte rénale compliquant une affection plus généralisée comme dans le cadre des maladies de surcharge. On peut classer les NH comme suit :

- Malformations rénales
- Maladies kystiques rénales
- Glomérulopathies héréditaires
- Affections interstitielles prédominantes
- Tubulopathies héréditaires (anomalie du transport tubulaire)
- Maladies métaboliques avec atteinte rénale
- Phacomatoses
- Maladies des mitochondries

✓ Polykystose rénale autosomique (PKA)(130) :

Est caractérisée par la présence de multiples kystes rénaux bilatéraux qui compromettent progressivement le fonctionnement du rein. On connaît 2 formes de la PKD, la *polykystose rénale autosomique dominante* se révélant surtout chez l'adulte ; alors que la *polykystose rénale autosomique récessive* intéresse surtout l'enfant.

La PKAR intéresse (1/20.000 à 40.000 naissances), Le gène est localisé sur le chromosome 6. Le diagnostic est porté soit en anténatal ou en post natal par l'échographie abdominale.

L'insuffisance rénale évolue lentement : 1/3 des enfants doivent être dialysés avant l'âge de 15 ans, 40% avant l'âge de 20 ans. Mais l'atteinte hépatique va compliquer l'évolution sous dialyse ou après greffe : la fibrose hépatique entraîne

une hypertension portale sévère avec ses risques d'hémorragiques. La double transplantation rein-foie est la solution qui peut être retenue.

✓ Syndrome néphrotique congénital SNC(53,128) :

Le terme de syndrome néphrotique congénital s'applique aux patients dont la maladie est présente à la naissance ou apparaît au cours des trois premiers mois de vie. Le syndrome néphrotique congénital de type finlandais et la sclérose mésangiale diffuse représentent les deux principales étiologies. Cependant, il existe des causes plus rares et éventuellement curables, comme par exemple le syndrome néphrotique congénital secondaire à la syphilis ou à la toxoplasmose.

Le syndrome néphrotique de type finlandais reste l'entité la plus fréquente des SNC. (La fréquence est élevée en Finlande (environ un cas sur 10 000 naissances), le gène est localisé sur le bras long du chromosome 19 (NPHS1). Les nouveau-nés atteints naissent souvent de façon prématurée et sont de petit poids. Le syndrome néphrotique s'accompagne d'une anasarque, de complications thromboemboliques et infectieuses, d'une dénutrition et d'un retard grave de la croissance.

La biopsie rénale met en évidence des lésions dont aucune n'est pathognomonique ; Le syndrome néphrotique congénital finlandais est toujours résistant à la corticothérapie et aux immunosuppresseurs, les traitements prévenant la dénutrition et les infections ont transformé le pronostic vital immédiat, mais la transplantation rénale reste primordiale.

✓ Hyperxalurie primitive(129) :

Maladie génétique « autosomique récessive », Il existe deux formes de la maladie qui sont associées à des mutations dans deux gènes différents. L'hyperoxalurie primitive de type 1 (HP1), la plus fréquente et la plus grave, est causée par le déficit d'une enzyme hépatique, l'AGT (alanine:glyoxylate

aminotransférase); Les autres formes d'hyperoxalurie primitive, de type 2 (HP2), due au déficit d'une autre enzyme (glyoxylate/hydroxypyruvate réductase, GR/HPR.

Elle atteint 1 cas pour 120 000 naissances en France. La maladie se manifeste par une lithiase rénale, révélée par des douleurs abdominales (prenant rarement chez l'enfant le caractère typique de la colique néphrétique), des hématuries, ou une infection urinaire. Dans 10% des cas environ (forme infantile), la maladie se révèle dans la première année de vie par une insuffisance rénale très précoce.

La prise en charge précoce des patients a pour but de prévenir la précipitation des cristaux d'oxalate dans le rein en utilisant un ensemble de mesures complémentaires telles que la dilution des urines par un apport d'eau important, l'utilisation d'inhibiteurs de la cristallisation, et la prise de pyridoxine. L'évolution est très grave aboutissant presque inéluctablement à la destruction des reins et donc à l'IRT ; la transplantation rénale toute seule n'est pas suffisante et doit être associée à celle du foie.

✓ Le syndrome de Bardet-Biedl

Le syndrome de Bardet-Biedl est une affection autosomique récessive qui associe, de façon concomitante ou successive une dégénérescence rétinienne, des anomalies génito urinaires, une obésité et un retard mental souvent modéré. A ces signes "majeurs" peuvent s'ajouter certains signes dits mineurs comme un diabète sucré ou insipide, une cardiopathie ou une syndactylie. L'atteinte rénale, quasi constante, varie de l'altération modérée des fonctions tubulaires à l'insuffisance rénale chronique.

V. Modalités thérapeutiques :

1. Traitement symptomatique:

On entend sous ce terme l'ensemble des mesures thérapeutiques que l'on applique à partir d'une certaine réduction de la filtration glomérulaire.

Les principaux objectifs de ce traitement permettent de :

- Maintenir aussi proches que possible des valeurs normales des paramètres biochimiques plasmatiques (sodium, potassium, phosphore, calcium, bicarbonates etc.) ;
- Contrôler la pression artérielle ;
- Assurer un état nutritionnel satisfaisant, pré requis d'une croissance normale
- Corriger l'anémie (érythropoïétine, fer, acide folique) ;
- Prévenir l'ostéodystrophie rénale (vitamine D, calcium ou mimétiques, chélateur des phosphates) ;
- Si nécessaire, administrer une hormone de croissance recombinante ;
- Retarder autant que possible la dégradation de la fonction rénale.

1.1. Les mesures diététiques :

L'alimentation de l'enfant est un pilier essentiel dans le traitement de l'IRC, donc les enfants en IRC ont systématiquement un régime alimentaire et une surveillance diététique étroite d'où l'intérêt de la présence d'un diététicien au près de l'enfant. Les changements des habitudes alimentaires chez l'enfant sont minimes avant la dialyse.

L'objectif du traitement nutritionnel chez ces enfants est de :

- Maintenir une balance azotée positive pour ne pas créer une situation d'hyper filtration glomérulaire.
- Assurer un approvisionnement suffisant en énergie, macro et micronutriments, avec un control rigoureux de l'apport en protéines, phosphore, sodium et en lipides.

a). L'apport énergétique ou calorique (78) :

Spontanément, un enfant en dialyse mange 65 à 80 % des apports recommandés chez l'enfant normal. Cette quantité correspond à 10 kcal/cm de taille au lieu de 12 à 14. L'optimisation de ces apports dépend de la dose de dialyse et d'une stratégie alimentaire pour développer l'appétence et le plaisir de manger. Une supplémentation sous forme d'un gavage gastrique nocturne quotidien par sonde nasogastrique ou par gastrostomie est surtout préconisé pour le nourrisson pour obtenir des apports de 100 à 120 % des taux recommandés dont la but est d'assurer une bonne croissance (tableau) En pratique, l'alimentation lactée du nourrisson est complétée par des maltodextrines et des huiles riches en acides gras insaturés (tournesol).

Lorsque l'enfant est plus grand, une alimentation riche en matière grasse et en sucres lents est proposée. Au total, la répartition des calories est la suivante :

- les protides 7 à 11%,
- les glucides 50 %
- les lipides 40 %. (Annexes 2)

b). L'apport en protéines (78) :

L'apport protéique est calculé en fonction de l'âge et de la clairance de la créatinine. (Tableau 8).

Lorsque les enfants sont hémodialysés, la ration protidique conseillée est considérée identique à ce qu'elle serait pour une filtration glomérulaire de 10 à 30 ml/min/1,73 m².

En cas de dialyse péritonéale cette ration est la même, mais il faut y ajouter les pertes protéiques dans le dialysat (soit 2 à 4 g/j).

Chez le nouveau né et le nourrisson, l'apport optimal est réalisé par le lait maternel dont la valeur biologique est très élevée chez l'être humain et dont les protéines sont très peu phosphorylées. Il faut donc encourager dans ce cas l'allaitement prolongé en retardant le sevrage le plus possible. (Annexe3)

c). Apport hydrique (78) :

Le besoin hydrique varie en fonction du stade et de l'étiologie de l'insuffisance rénale
L'apport d'eau dépend de la charge osmotique rénale et du régime.

$$\text{Charge osmotique mOsm/24 h} = [(\text{Na mmol} + \text{K mmol}) \times 2] + (\text{Protg} \times 4) \pm \text{Pmg}/31$$

La réduction de la charge osmotique rénale, obtenue essentiellement en diminuant l'apport de sodium et dans une certaine mesure des protéines, permet de réduire le besoin en eau.

Les quantités apportées doivent alors être calculées en fonction de la diurèse et des autres pertes insensibles estimées à 20 ml/kg/j chez le grand enfant et entre 30 et 50 ml/kg/j chez le nouveau-né et le nourrisson, mais pouvant atteindre 80 à 100 ml/kg/j chez les nouveau-nés en couveuse.

Les enfants hémodialysés reçoivent 30 à 50 ml/kg d'eau. On tolère une prise de poids entre 5 et 7% du poids de base entre deux séances d'hémodialyse.

En dialyse péritonéale, les apports d'eau sont en fonction du rythme des dialyses et de leur efficacité. Ils sont pratiquement libres en cas de dialyse péritonéale quotidienne.

Les apports hydriques comprennent les apports par voie intraveineuse, l'eau de boisson mais aussi l'eau alimentaire estimée par la diététicienne.

d). Apport des électrolytes :

▼ Sodium (79) :

En hémodialyse les apports sont de 8 à 15 mmol/kg/24 h, ils sont de l'ordre de 2 à 3 mmol/kg/ 24 h en dialyse péritonéale sauf en cas d'hypertension artérielle ou d'ultrafiltration insuffisante.

La restriction (0.6-0.9mmol/kg/j) est plus sévère en cas d'hypertension artérielle, d'oligoanurie.

En cas d'uropathie, d'hypoplasie, ou de tubulopathie cette restriction est contre indiquée et la supplémentation sodique par voie orale est indiquée.

Le but de ce régime est d'assurer une natrémie normale (138 mEq/l).

▼ Potassium (79) :

La restriction en potassium est une des mesures diététiques majeure chez l'insuffisant rénal du fait du risque mortel d'une hyperkaliémie.

Il est possible de limiter l'apport de potassium par les légumes, le chocolat, les oléagineuses et les fruits en utilisant un système de parts.

En moyenne, ce type de régime apporte environ 50 mmol/j aux grands enfants et 20 à 40 mmol/j aux petits, soit 2 à 3 fois moins que les apports habituels.

▼ Calcium (79 ; 80) :

L'apport alimentaire de calcium se situe entre 300 mg et 600 mg/j, selon l'âge et la consommation protéique.

Cet apport reste insuffisant d'où la nécessité d'une supplémentation médicamenteuse.

▼ Phosphore (79 ;80) :

L'apport de phosphore est lié à l'apport de protides, il correspond à 400 à 800 mg/24 h, soit environ la moitié de la consommation habituelle, il peut difficilement être réduit d'avantage.

▼ Apport vitaminique (79) :

Il est nécessaire de veiller à un apport adéquat fourni par l'alimentation. Dans le cas des régimes administrés par voie entérale exclusive, on peut être amené à donner des vitamines et d'oligoéléments.

A noter qu'il faut éviter la surcharge en vitamine A ,du fait que son accumulation chez l'insuffisant rénal peut être responsable de phénomènes toxiques.

▼ Modes d'alimentation chez l'enfant urémique :

L'anorexie, les troubles gastro-intestinaux avec les vomissements rebelles au traitement sont très fréquente chez le nourrisson. Une nutrition entérale par sonde nasogastrique ou par gastrotomie permet une compensation du besoin alimentaire du nourrisson.

I.2. Le traitement médicamenteux :

A. Le traitement de l'anémie :

✓ Erythropoïétine : (81 ; 82)

Son administration ne doit être débutée qu'après la correction d'une anémie carencielle. L'objectif est d'atteindre un taux d'hémoglobine entre 11 et 13 g/dl.

Un traitement par érythropoïétine humaine recombinante peut être réalisé par :

- l'EPO alpha ou l'EPO bêta à raison de 100 UI/kg par semaine jusqu'à un maximum de 600 UI/kg par semaine en 2 à 3 injections intraveineuses ou en sous cutané.
- La darbepoïétine , qui peut être prescrite chez l'enfant de plus de 11 ans, permet d'obtenir la correction de l'anémie avec une injection sous-cutanée de 0,45 à 0,75 µg/kg toutes les semaines puis tous les 15 jours, et enfin tous les mois.

Un traitement par érythropoïétine doit être accompagné d'une surveillance régulière de la pression artérielle et du taux d'hémoglobine de l'hématocrite et des paramètres martiaux (fer, CST, Ferritine) toutes les 1 à 2 semaines de façon à ajuster les doses. Lorsque le taux d'hémoglobine cible est atteint, il doit être réévalué toutes les 4 à 6 semaines.

Ce traitement peut se compliquer par : l'HTA, les convulsions, les thromboses, le syndrome pseudo grippal, les réactions allergiques, les douleurs au point d'injection et par la résistance à l'EPO.

La résistance à l'EPO peut être due à : une carence en fer, un déficit en folates, en vitamine B12, une hyperparathyroïdie, une infection, inflammation, une perte chronique de sang, un déficit en carnitine, une dialyse insuffisante, à l'ostéite fibreuse, une intoxication aluminique, une hémoglobinopathie, une pathologie

néoplasique, une malnutrition, une hémolyse, une érythroblastopénie voir la présence d'anticorps anti-érythropoïétine.

4 malades ont reçu l'érythropoïétine dans notre série.

▼ Traitement de l'anémie carencielle : (82)

Une déplétion martiale doit être corrigée par voie orale à raison de 5 à 10 mg/kg par jour en deux prises à distance des repas. Les formes disponibles sont (flacon sirop de 150 ml, comprimé pelliculé dosé à 66mg, comprimé enrobé dosé à 80mg)

Le plus souvent en IRT ; la supplémentation ferrique est fait par voie veineuse) à diluer et à administrer en perfusion lente strictement intraveineuse à la dose de 2 mg/kg par semaine d'une façon chronique en fonction des taux de la ferritinémie.

Dans notre série 74% de nos malades étaient mis sous traitement martial sous forme de comprimé, alors que 8% des cas ont bénéficié de l'injection du fer .

▼ Les traitements adjuvants :

Autres traitements adjuvants que le fer peuvent être administré : Folates, vitamine B6, vitamine B12, vitamine C et la vitamine E.

▼ Transfusion (79):

Les transfusions doivent être évitées vu le risque d'allo-immunisation en cas de greffe ultérieure et vu le risque de contamination virale.

Les culots globulaires transfusés doivent être phénotypés, filtrés afin de minimiser le risque d'apparition d'anticorps anti-HLA. Une recherche d'anticorps anti-HLA doit être réalisée après chaque transfusion (15 jours à 1 mois) et puis tout les 3mois.

Selon les données de la littérature c'est l'état du malade et les symptômes cliniques de l'enfant en insuffisance rénale chronique qui vont prédire une transfusion, le taux d'hémoglobine chez un enfant en insuffisance rénale doit être entre 10-12g/dl et ne doit pas dépasser 13g/dl. (131)

Dans notre série 9 malades soit 25% des cas ont reçu une transfusion sanguine par des culots globulaires non phénotypés, vu les signes de mal tolérance de l'anémie qu'ils ont présenté, et vu le taux d'hémoglobine qui était <6g/dl sur hémogramme.

B. Le traitement de l'hyperkaliémie :

Une résine échangeuse ions est prescrite en plus du régime à la dose 1 à 2 g/kg voie orale ou rectale. Il existe deux types de résines échangeuses d'ions : soit avec le sodium polystyrène sulfonate de sodium ou avec du calcium polystyrène sulfonate de calcium. Elle doit être évitée chez le nouveau né en raison du risque d'occlusion.

D'autres moyens comme : l'insuline, le salbutamol, les gluconates de calcium sont nécessaires en cas d'hyperkaliémie menaçante.

Dans notre série 3 enfants étaient mis sous résines échangeuses d'ions, et 3 autres ont été traité par les autres mesures vu leur hyperkaliémie menaçante.

C. Le traitement de l'ostéodystrophie rénale : (78 .82)

La prise en charge de l'équilibre phosphocalcique est primordiale en pédiatrie afin d'éviter les déformations osseuses. Il repose sur deux moyens convergents:

- La correction de l'hypocalcémie:

- Par les sels de calcium et vitamine D. Le Carbonate de calcium est prescrit à raison à raison de 0,5 à 1g/m²/24 h. L'utilisation de carbonate de calcium permet, outre l'apport de calcium, d'éliminer le phosphore.
- La vitamine D : Il est nécessaire de prescrire la vitamine D, soit sous forme de 1,25 (OH) D₃ ou 1-alpha (OH) D₃ ou encore de 25 (OH) D₃. Les doses de ces médicaments sont données dans le tableau 21.

Dans notre série le carbonate de calcium était prescrit chez tous nos malades, 9 malades soit 25% des cas étaient mis sous forme 1 alpha OH D₃.

Tableau 20 : Dérivés vitaminiques D utilisés pour le traitement de l'ostéodystrophie rénale chez l'enfant

	Dose µg/j		Demi-vie
	Préventive	Curative	
25 OH D3	12,3 - 25	50 - 150	15 jours
1 OH D3	0,25 - 0,50	1 - 3	24 heures
1,25 (OH)2 D3	0,12 - 0,25	0,5 - 2	4-6 heures

- La correction de l'hyperphosphorémie :

Cette correction est basée sur la chélation intestinale du phosphore pour maintenir la phosphorémie autour des valeurs normales pour l'âge, en tout cas inférieure à 55mg/l.

Cette chélation intestinal de phosphore est assuré par du carbonate de calcium qu'il est préférable de le prendre au début des repas contenant : viande, poisson, œuf ou produits laitiers.

L'utilisation des calcimimétiques depuis ces dernières années a permis d'améliorer considérablement la prise en charge de l'hyperparathyroïdie rebelle au traitement par le calcium et de ses conséquences. Une parathyroïdectomie est parfois nécessaire en cas d'échec du traitement médical. (81)

D. Traitement de HTA : (35 ; 86)

Le choix du traitement dépend de l'étiologie de l'IRC. Plusieurs classes d'antihypertenseurs sont utilisées chez l'enfant :

- Les diurétiques :
 - Le furosémide est le plus utilisé à raison de 1-6mg/Kg/j en 2 à 4 doses selon le degré d'insuffisance rénale.

- Une surveillance de la kaliémie est nécessaire vu le risque important de l'hypokaliémie.
- La spironolactone à raison de 1.5-3mg/kg/j en 2à 3 doses.
- Les inhibiteurs des canaux calciques :

Les inhibiteurs calciques à libération prolongée tels que :

- La nifédipine à la dose 1 mg/kg/prise 3-4 fois /j; sont très utilisés chez l'enfant. (46 ; 47)
- L'amlodipine à la dose de 0.05–0.5 mg/kg/jour en 1 dose²
- La nifédipine à la dose de 0.25–3 mg/kg/jour en 1 à 2 doses.

Les effets secondaires des inhibiteurs calciques sont : tachycardie, flush, céphalées et œdèmes périphériques.

- Les IEC :

L'utilisation des IEC, par exemple l'énalapril ou le captopril à la dose de 0.1 à 0.5 mg /Kg /j en 1 à 2 doses, peut être extrêmement utile pour contrôler l'HTA au cours de l'IRC cependant elle peut entraîner une hyperkaliémie.

Dans notre série les inhibiteurs calciques étaient prescrits en première intention chez 6 malades, l'association IEC+IC a été prescrite chez 5 malades .

E. traitement néphroprotecteur :(90)

La plupart des néphropathies sont caractérisées par une progression qui peut entraîner le stade terminal d'insuffisance rénale (IRCT). Outre le traitement spécifique mis en œuvre lorsque cela est possible, l'IRCT peut être retardée par une thérapie néphroprotectrice.

Les mesures hygiéno-diététiques (justifiées également dans la prévention des risques cardio-vasculaires) : restriction sodée à 6g/j qui potentialise la réponse antihypertensive et antiprotéinurique sous IEC / ARA2, régime modérément restreint

en protéines (0,8g/kg/j) en maintenant un apport énergétique de 30 à 35 kcal/kg/j, et un apport liquidien de base (1,5L/j).

Les antagonistes du système rénine-angiotensine ont un effet néphroprotecteur, leur action est synergique sur la protéinurie et l'HTA. Un ARA2 (antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II) est recommandé pour les patients diabétiques de type 2, un IEC (inhibiteur de l'enzyme de conversion) est recommandé pour les autres patients.

Il faut retenir qu'une diminution du DFG après l'introduction du traitement est habituelle (si la créatininémie s'élève de plus de 30% dix jours après l'introduction du traitement ou l'augmentation de dose).

Dans notre série le traitement néphroprotecteur était entamé chez 34% des malades à base d'enalapril.

F. L'hormone de croissance (89):

Le traitement par hormone de croissance recombinante (UMATROPE 6 mg/3 ml) apparaît justifié.

En cas d'IRC, la posologie recommandée est de 1 à 1,2 U/kg/semaine en injection sous cutanée quotidienne. Ce traitement doit être poursuivi jusqu'à l'achèvement de la croissance. L'hormone de croissance est contre indiquée si la croissance est achevée (les épiphyses soudées), au moment de la transplantation rénale, et en cas de processus tumoral évolutif ou d'hypersensibilité.

Les effets secondaires du traitement sont systématiquement recherchés : dégradation de la fonction rénale, intolérance glucidique, HTA, risque tumoral, une épiphysiolyse ou d'une nécrose de la tête fémorale.

L'efficacité du traitement est jugée par le gain statural. Il est d'autant plus important que le patient est plus jeune 10 à 12 cm la première année chez des patients âgés de 4 à 8 ans et 6 à 8 cm/an chez des patients plus âgés.

La mise en route de ce type de traitement et sa surveillance sont réalisées au mieux par une collaboration entre endocrinologues et néphrologues pédiatres.

Dans notre série seulement 2 enfants ont bénéficié de HCR.

G. Prévention de l'acidose métabolique :

Il est capital de corriger le mieux possible l'acidose métabolique chronique, étant donné son rôle nocif bien démontré sur la croissance. Par la prescription de bicarbonate de sodium à la dose initiale de 2 à 3 mmol/kg/j, à ajuster de façon à maintenir le taux de bicarbonate plasmatique au moins égal à 20 mmol/l.

Dans notre série 8% des malades ont été mis sous alcalinisation.

H. La vaccination (138):

L'IRC ne constitue pas une contre-indication de principe aux vaccinations. Les vaccinations antitétanique, antidiphtérique, antipoliomyélitique à virus tué sont autorisés. Certains vaccins sont toujours contre-indiqués chez ces patients comme les vaccins vivants (fièvre jaune, la poliomyélite, la varicelle et les vaccins ROR).

La vaccination contre l'hépatite B, et souvent à double dose doit être effectuée dès que l'on porte le diagnostic d'IRC car elle a plus de chance d'être suivie d'une séroconversion efficace avant le stade d'IRCT.

Il est important de vérifier le titre d'anticorps après la vaccination, de façon à pratiquer des rappels supplémentaires en cas d'absence de réponse.

Une surveillance sérologique régulière des enfants en IRCT est systématique.

La prescription de la vaccination contre l'HVB était faite chez tous nos malades.

I) Les règles de prescription médicamenteuse chez l'enfant insuffisant rénale :

Au cours de l'IRC, la prescription de certains médicaments doit tenir compte de leur élimination rénale.

Ces médicaments ont un risque de surdosage, conduisant par la suite à des effets néfastes telles :

- La néphrotoxicité directe (exemple: aminosides, produits de contraste AINS) aggravant l'IR.

- La toxicité générale c'est l'exemple de la toxicité auditive par les aminosides ou la toxicité musculaire par les quinolones.

Cependant, la prescription de certains antibiotiques (exemple : ceftriaxone) n'a aucun risque néphrotoxique.

L'adaptation de la posologie des médicaments au cours de l'IRCT est réalisée soit en augmentant l'intervalle entre deux doses, soit en diminuant la dose lors de chaque prise, et avec une mesure des taux résiduels :

$$\begin{aligned} I_{IR} &= (T_{IR} / T_N) \times I_N \\ D_{IR} &= (T_N / T_{IR}) \times D_N \end{aligned}$$

-I, intervalle entre deux doses ; - T, demi-vie ; - D, dose ;

-N, sujet normal ; -IR, sujet insuffisant rénal.

La demi-vie étant grossièrement proportionnelle à l'inverse du débit de filtration glomérulaire, on peut en pratique utiliser l'adaptation suivante :

$$\begin{aligned} I_{IR} &= (FG_N / FG_{IR}) \times I_N \\ D_{IR} &= (FG_{IR} / FG_N) \times D_N \end{aligned}$$

2. Épuration extrarénale

La dialyse est un principe d'épuration sanguine. C'est une méthode d'échanges entre deux solutions, le sang et un liquide appelé « dialysat », à travers une membrane semi-perméable. Cette membrane possède de multiples trous ou pores permettant le passage des molécules d'eau et de solutés de petit poids

moléculaire (les solutés de poids moléculaire élevé comme les protéines plasmatiques, ne peuvent pas traverser cette membrane).

Il existe deux méthodes d'épuration rénale :

- l'hémodialyse (HD)
- la dialyse péritonéale (DP)

L'indication vient du degré de déficience de la fonction rénale et parfois aussi d'autres symptômes mais essentiellement selon le choix parental.

Les avantages et les inconvénients de chaque méthode sont représentés dans le tableau de (l'annexe 5).

Au cours des dernières années, chez l'enfant comme chez l'adulte, le seuil de fonction rénale résiduelle à partir duquel il est conseillé de débiter la dialyse a été relevée de 5 à 10, voire 20 ml/min/1,73m².

Les contre-indications à débiter un programme de dialyse-transplantation chez l'enfant sont exceptionnelles. L'âge de l'enfant n'en est pas réellement unes, mais techniquement difficile de conduire un traitement par dialyse chronique.

2.1. Dialyse péritonéale (85,86 ; 87)

La dialyse péritonéale chronique a connu un essor considérable dans le traitement de l'insuffisance rénale terminale de l'enfant au cours des dernières années, on reconnaît 2 méthodes :

La dialyse péritonéale continue ambulatoire DPCA : Où l'enfant surtout l'adolescent ; mène une activité normale tandis qu'un des parents change le liquide péritonéal manuellement plusieurs fois par jour à l'aide de poches en plastique.

Dans notre série 6 malades ont bénéficié de cette méthode, une étude publiée par Cochrane n'a pas montrée de différence entre ces 2 techniques de dialyse péritonéal.

La dialyse péritonéale automatisée (DPA) :

Elle peut être : Continue, Intermittente, Nocturne ou Fluctuante.

Elle se pratique au moyen d'une machine ou cycleur, sur laquelle le malade est branché

La DPA nocturne, permet une plus grande liberté du petit malade et de sa famille pendant la journée.

A. Abord péritonéal :

▼ Types de cathéters :

Le choix du cathéter péritonéal doit prendre en considération enfants l'âge de l'enfant, et son poids.

Le cathéter péritonéal de type Tenckhoff est le plus utilisé en pédiatrie, différentes tailles et longueurs existent (Annexes 4).

▼ L'implantation du cathéter péritonéal :

Le cathéter est introduit chirurgicalement ou par cœlioscopie, la voie d'abord est soit paramédiane, sous-ombilicale à travers les muscles grands droits (transrecta) ; soit par une mini-laparotomie, elle est rarement médicale par voie percutanée au lit du malade.

Le placement du cathéter est préférentiellement à gauche, pour d'une part, laisser libre la fosse iliaque droite en vue d'une greffe rénale, et d'autre part, bénéficier des mouvements descendant du colon gauche, favorisant le maintien du cathéter au fond de la cavité péritonéale. L'utilisation immédiate du cathéter évite une obstruction précoce mais favorise les fuites péritonéales et les douleurs. Le premier pansement en post opératoire est effectué entre le 5^{ème} et le 7^{ème} jour en postopératoire. Une antibiothérapie prophylactique débutée quelques jours avant la pose est poursuivie 48 à 72h.

La survie du cathéter est directement corrélée à l'expérience de l'équipe médicochirurgicale, 30-80% à 1an. (86 ; 87)

Dans notre service 6 malades ont bénéficié de l'emplacement de cathéter de DP par coelioscopie.

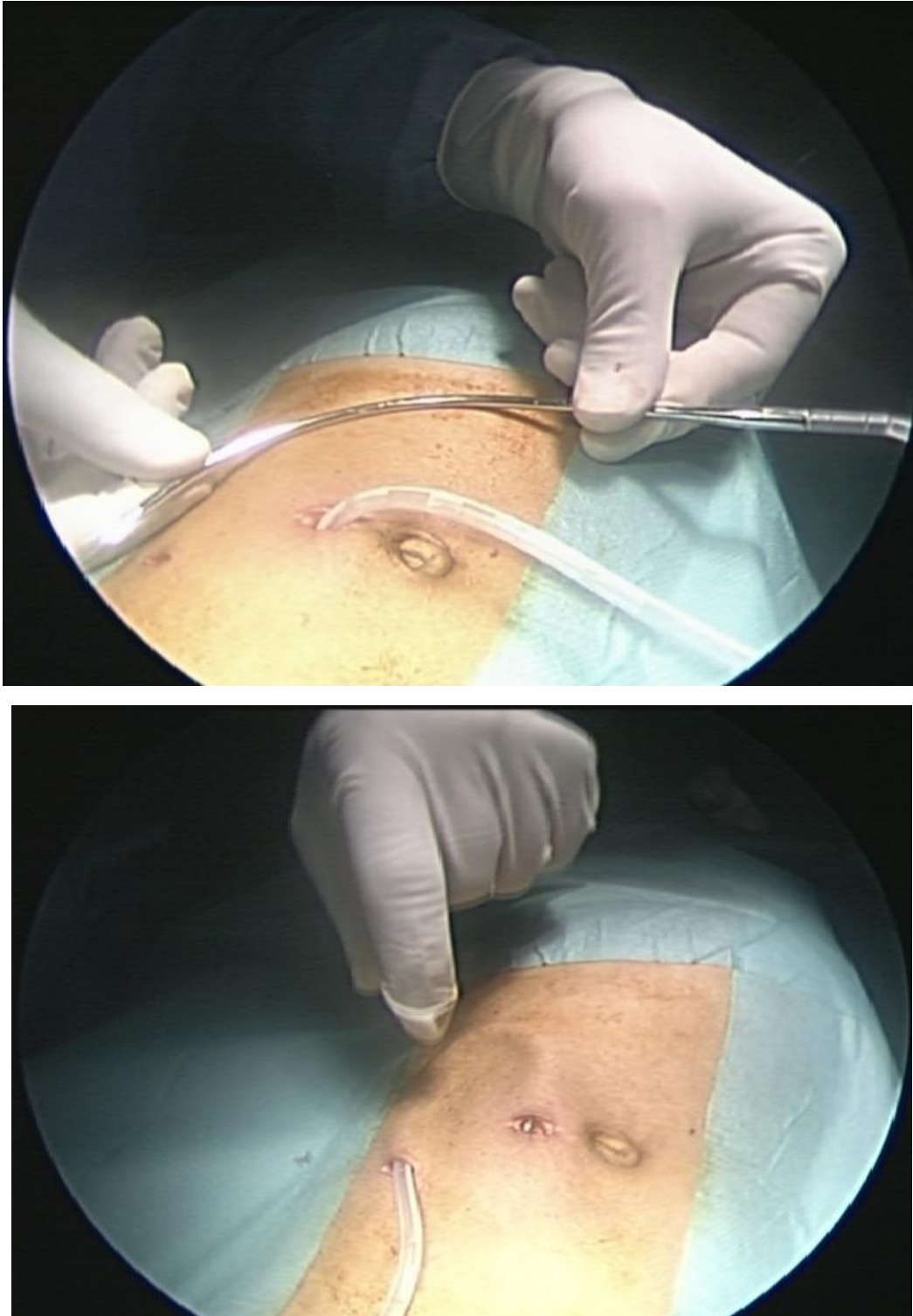


Image 1 : La pose de cathéter péritonéal par coelioscopie (chirurgie pédiatrique :

CHU HASSAN II)



Image 2 : le site d'implantation du cathéter chez un enfant du CHU Hassan II

B. La surveillance du cathéter péritonéal :

Le contrôle de l'orifice de sortie du cathéter est primordial pour prévenir tout risque d'éventuelle infection. Il faut donc rechercher les signes suivant : OEdème, rougeur, croûte, douleur, Suintement

En cas d'infection du cathéter, deux écouvillonnages nasal et de l'orifice de sortie seraient indispensables, ainsi des soins locaux et une antibiothérapie adaptée en fonction de l'antibiogramme par voie générale (même une antibiothérapie intrapéritonéale) pendant 10 à 15j sont mis en route.

C. Solutions, volume de dialyse péritonéale :

Le dialysat est un liquide stérile apyrogène à usage unique ; présent dans des poches plastiques souples de 2 à 5L isolée ou associées à des tubulures.

Il est constitué de trois composants essentiels : les électrolytes, les agents osmotiques et une substance tampon. (58)

Le volume du dialysat est augmenté progressivement en fonction de la tolérance clinique de l'enfant. Cette dernière est sécurisée par la mesure de la pression intra péritonéale (PIP) (max 18cm d'eau).

Initialement le volume est limité à 10ml /kg/échange et la fréquence des cycles est horaire puis après le 3^{ème} jour en postopératoire le volume est augmenté à 30- 50ml/kg / échange, soit 600 à 1200ml/m² et le nombre de cycle est diminué à six/jour ; le nombre d'échange ainsi que le type de dialysat est variable.

D. Indications-contre indications de la dialyse péritonéale :

La dialyse péritonéale a des indications et des contre-indications qui sont récapitulées dans le tableau ci-dessous (NKF DIRECTIVES KDOQI 2000)

Tableau 21 :Contres indication absolues et relatives de la dialyse péritonéale.

Contre indications absolues	Contre -indications relatives
<ul style="list-style-type: none"> • les fuites péritonéales. • intolérance aux volumes nécessaires pour atteindre la DP adéquate • une maladie intestinale inflammatoire. • inflammatoire de la paroi abdominale ou une infection cutanée. • L'obésité morbide (chez les individus courts). • La malnutrition sévère. • épisodes fréquents de diverticulite 	<ul style="list-style-type: none"> • Perte documentée de la fonction péritonéale ou la présence d'adhérences péritonéales. • en l'absence d'un assistant approprié, un patient qui est physiquement ou mentalement incapable d'exercer la DP. • défauts mécaniques qui empêchent efficacement DP ou augmenter le risque d'infection (par exemple, une hernie chirurgicalement irréparable, omphalocèle, laparoschisis, hernie diaphragmatique, et extrophie vésicale).

E. Les complications de la dialyse péritonéale(86 ;87) :

- Les complications infectieuses:

- la péritonite :

C'est la 1^{ère} cause d'hospitalisation des enfants en DP. Elle est le plus souvent d'origine bactérienne primitive, vu une aseptie défectueuse.

La Staphylooccus aureus est responsable de plus 50% des cas des péritonites ainsi l'hygiène des mains et la recherche du portage nasale et son traitement sont indispensables pour réduire le risque de la péritonite.

Il est important que le protocole couvre tous les agents pathogènes graves qui sont susceptibles d'être présents. L'antibiothérapie intra abdominale ou intraveineuse associant une céphalosporine 3^{ème} génération et un aminoside ou la vancomycine avec un aminoside en première intention en milieu hospitalier pendant 2 à 5 jours, puis poursuivis en ambulatoire au moins pendant 10 jour. Le traitement des péritonites doit être adapté selon l'antibiogramme(134).

5 malades de notre série ont présenté cette complication, tous ces malades ont été mis sous l'association C3G et aminoside avec une bonne évolution, un seul patient était mis sous vancomycine vu son non amélioration sous l'association habituelle. L'ablation du cathéter de DP a été indiquée chez 2 malades vu les épisodes de péritonites à répétitions .Une publication dans Cochrane a montrée que 17% des malades ont présenté cette complication nécessitant ainsi l'enlèvement du cathéter de DP(91).

- L'infection du cathéter :

- L'infection du site d'émergence du KT se manifeste par une rougeur, croute, escarre voir un écoulement (séreux ou purulent). L'isolement d'un germe associé à la présence de pus impose des soins locaux et une antibiothérapie adaptée par voie générale, pendant 10 à 15 jours. La prophylaxie des infections repose sur le

dépistage systématique du portage nasal de *S. aureus* et sur un traitement local (mupirocine en application nasale) en cas de positivité.

Dans notre série aucun malade n'a présenté cette complication. Alors que dans une série britannique cette complication était enregistrée chez 10% des malades. (92)

• L'infection du tunnel sous-cutané ou « tunnellite » correspond à un véritable abcès situé entre les deux manchons du cathéter. Elle se présente par une rougeur, induration, et chaleur le long du trajet sous-cutané du tunnel avec ou sans écoulement. Elle impose une antibiothérapie orale et intraveineuse avant parfois l'ablation du cathéter.

Aucun malade dans notre série n'a présenté cette complication.

- Les complications non infectieuses :

- Complications liées au cathéter :

Un défaut de drainage au décours de la pose est en rapport avec un mauvais placement. Une radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) peropératoire permet d'en faire le diagnostic. Tardivement, associé à une douleur abdominale, il correspond à un déplacement; une remise en place sous coelioscopie est envisageable.

Les fuites du dialysat surviennent au niveau de l'orifice de sortie ou sont intra pariétales, suspectées en cas d'infiltration œdémateuse de la paroi abdominale.

Un arrêt temporaire de la dialyse péritonéale est nécessaire. L'absence d'utilisation du cathéter dans les 10 à 20 jours suivant la pose en minimise la fréquence.

Cette complication était remarquée chez la plupart de nos malades nécessitant une nouvelle pose du drain, ainsi le drain de DP était repositionné 5 fois Chez 2 enfants, et 3 fois chez 2 autres, alors qu'il était remplacé une seule fois chez

un malade, une nouvelle pose du cathéter de DP a été réalisée chez 2 malades .Alors que dans la même étude britannique le taux de survie du cathéter a été de 92,4% à 1 an, 83% à 2 ans et 63% à 10 ans (92).

- Pertes d'ultrafiltration

La baisse d'UF se manifeste par une prise de poids, syndrome œdémateux, drainage insuffisant, qui est en rapport avec une rétention hydro-sodée.

Le PET ou le temps APEX confirment s'il existe ou non une hyperperméabilité péritonéale nécessitant le transfert de DPCA en DPA ou de DPA en hémodialyse. Si l'un de ces tests est normal, un défaut de drainage lié au cathéter est probable.

- La dénutrition

La dénutrition est une complication fréquente chez l'enfant en DP. L'anorexie et les pertes péritonéales rendent parfois difficile la nutrition des enfants en dialyse péritonéale.

- Complications pariétales:

Les hernies inguinales ou ombilicales et les brèches diaphragmatiques avec hydrothorax nécessitent le plus souvent l'arrêt définitif de la technique. L'hémopéritoine et l'ascite chyleuse sont rares.

Dans notre série un seul malade a présenté une hydrocèle, dans la littérature l'hernie inguinale est rapportée dans 13% des cas, et hernie ombilicale chez 23% des malades. (93).

2.2 HEMODIALYSE : (95, 96, 97,98)

L'hémodialyse pédiatrique a bénéficié de nombreux progrès au cours de ces dernières décennies, non seulement dans la qualité de la réalisation de la voie d'abord, sous microchirurgie, mais aussi dans les techniques et tout particulièrement les membranes biocompatibles utilisées. Il n'existe aucun obstacle

matériel ou technique empêchant de réaliser une séance d'hémodialyse dans une large gamme de poids allant de 3 à 60 kg.

- L'abord vasculaire

Le succès d'un programme d'hémodialyse chronique dépend essentiellement de la qualité de l'abord vasculaire. Ce dernier est réalisé à partir d'une fistule artérioveineuse, ou d'un cathéter central.

- Les cathéters veineux centraux (KVC):

Ce sont des voies d'abord soit :

- . Temporaires : permettent la mise en route immédiate de la dialyse chez un patient dont la FAV n'a pas été créé suffisamment tôt .

- . Permanents : si la réalisation de la FAV est impossible

Ils sont posés dans la veine jugulaire interne. Les cathéters centraux ne doivent pas être posés dans une veine sous-clavière ou dans la veine jugulaire externe dont la thrombose supprimerait toute possibilité de FAV ultérieure du même côté.

L'infection est la complication la plus fréquente des KVC, elle se présente sous différentes formes : infection locale d'orifice de sortie cutanée, infection du trajet sous-cutané.

Dans notre série l'infection de Cathéter fémorale est survenu chez 2 malades .Une série incluant 195 KVC fémoraux en Egypte rapporte que 10 de ces KT ont été retirés vu des épisodes d'infection et 6 ont été retirés vu des thromboses(136).

- La fistule artérioveineuse :

La FAV reste l'abord vasculaire le plus fiable pour une hémodialyse au long cours.

Chez tout enfant en IRC ; préserver le capital veineux est une priorité. L'Un des 2 bras (le bras non dominant) doit être protégé de toute ponction en dehors du dos de la main pour ne pas compromettre la confection d'une FAV si nécessaire.

La FAV est le plus souvent mise en place en distale, radio-radiale. C'est une communication entre la veine radiale superficielle et l'artère radiale, créée au poignet. Cette localisation est possible, même chez les enfants de moins de 10 kg grâce à l'utilisation du microscope chirurgical.

La fistule proximale au niveau du coude n'est le plus souvent utilisée qu'en deuxième intention et nécessite habituellement une superficialisation de la veine céphalique.

Dans notre série la FAV était de type radio -radiale chez tous les cas. Ce qui concorde avec les données de la littérature. (94)

Le délai d'utilisation et de développement de ces FAV est beaucoup plus long que chez l'adulte et dépasse souvent 3 mois.

Un suivi clinique régulier et un contrôle par le doppler des FAV s'avèrent nécessaire pour la détection et la prévention d'éventuelles complications

Les complications des FAV les plus fréquentes sont :

- La sténose des axes vasculaires de la fistule, la dilatation anévrismale, la thrombose aiguë de la FAV, le « syndrome de vol » qui entraîne une ischémie subaiguë de la main, et la surinfection

Dans notre série la thrombose de la FAV est survenu chez 2cas /10.Dans la littérature l'ensemble des complications à ordre décroissant était comme suit : thrombose ou hématome (20,9%), infection (12,9%), anévrismes (11,2%) et ischémie de la main (11,2%) (94) .

- Paramètres de la dialyse :

Il est recommandé de débiter les premières séances sans dépasser une dialysance de l'urée de 3 ml/min/kg. Par la suite et selon la tolérance individuelle, il est possible d'utiliser des capillaires permettant des dialysances 2 à 3 fois plus élevées, nécessaires pour des dialyses courtes.

Douze heures d'hémodialyse par semaine réparties en 3 séances de 4 heures sont un seuil minimal qu'il ne paraît pas souhaitable de franchir, lorsque la fonction rénale résiduelle est inférieure à 5 ml/min/1,73 m².

Le choix des horaires de la séance doit toujours tenir compte de l'emploi du temps scolaire de l'enfant.

- La surveillance d'une séance de l'hémodialyse :

Une séance d'hémodialyse pédiatrique doit être surveillée de très près par un néphrologue pédiatre et par un infirmier expérimenté, ceci vu le risque accru de complications chez l'enfant. Dans notre série la surveillance de nos malades dans les centres de proximité au cours de la séance d'hémodialyse était assurée soit par un néphrologue de l'adulte ou un médecin généraliste.

Durant cette séance, un certains nombres de paramètres doivent être surveillés notamment cliniques (conscience ; pression artérielle, pouls et température) ainsi que les paramètres des générateurs de l'hémodialyse (télésurveillance).

- Les complications de l'hémodialyse (97):

- Les complications hémodynamiques : accès hypotensifs, HTA, sont très fréquentes 30% chez les personnes âgées peu décrite chez l'enfant.
- Les complications cardiaques : restent des complications très rares : arrêt cardiaque, péricardite.
- Les complications pulmonaires : dyspnée, bronchospasme

- Les complications neurologiques : Syndrome de déséquilibre, céphalée, Convulsions.
- Complications digestives : nausées et vomissements.

3. Transplantation rénale : (101,102)

Il faut savoir que le traitement de l'IRC s'appuie essentiellement sur la transplantation rénale ; la dialyse de suppléance n'étant utile que pendant le temps nécessaire à réaliser la greffe ou entre deux greffes en cas d'échec. Autrement dit il n'y a pas de programme de dialyse sans projet de greffe.

La préparation à la greffe constitue une étape importante. Elle comporte un bilan très approfondi avec en particulier la mise à jour des vaccinations, une éventuelle correction d'anomalies de l'arbre urinaire, une détermination du groupe HLA (human leukocyte antigen) et la recherche d'anticorps lymphocytotoxiques.

Le rein transplanté peut provenir d'un donneur en état de mort encéphalique ou d'un donneur vivant apparenté, le plus souvent d'un des deux parents.

Les causes d'échecs sont représentées essentiellement par le rejet, qu'il soit aigu, précoce et irréversible ou plus souvent chronique après plusieurs années.

Au cours des dernières années, d'importants progrès ont été réalisés dans le traitement immunosuppresseur permettant de réduire l'incidence du rejet aigu et ainsi de prolonger la survie des greffes. Parmi ces traitements, citons les anticorps monoclonaux humanisés dirigés contre le récepteur de l'interleukine 2, le tacrolimus, le mycophénolate mofétil et la rapamycine. La croissance staturale des enfants après transplantation dépend de la fonction rénale et de la dose de corticoïdes. Une croissance de rattrapage est observée lorsque la fonction rénale est normale ou subnormale et lorsque le niveau de la corticothérapie a pu être réduit.

Le ministère de la santé marocain a adopté une stratégie en 2007 où l'intention était d'encourager la transplantation rénale pédiatrique ainsi que sa généralisation à l'ensemble des centres hospitaliers du royaume et ceci vu son coût bas par rapport à la dialyse.

La première transplantation rénale pédiatrique a été réalisée chez une fillette de 7 ans en 1986 par une équipe franco-marocaine avec un bon succès et cela à l'hôpital IBN ROCHD à Casa Blanca, et entre 2007-2011 8 greffes pédiatriques ont été réalisées.

En comparant avec les séries mondiales, certains pays ont fournis un grand progrès dans ce sens :

En France comme en montre le graphique 80 malades bénéficient de transplantation rénale par an et environ 100, d'autres restent dans la liste d'attente.

(99).

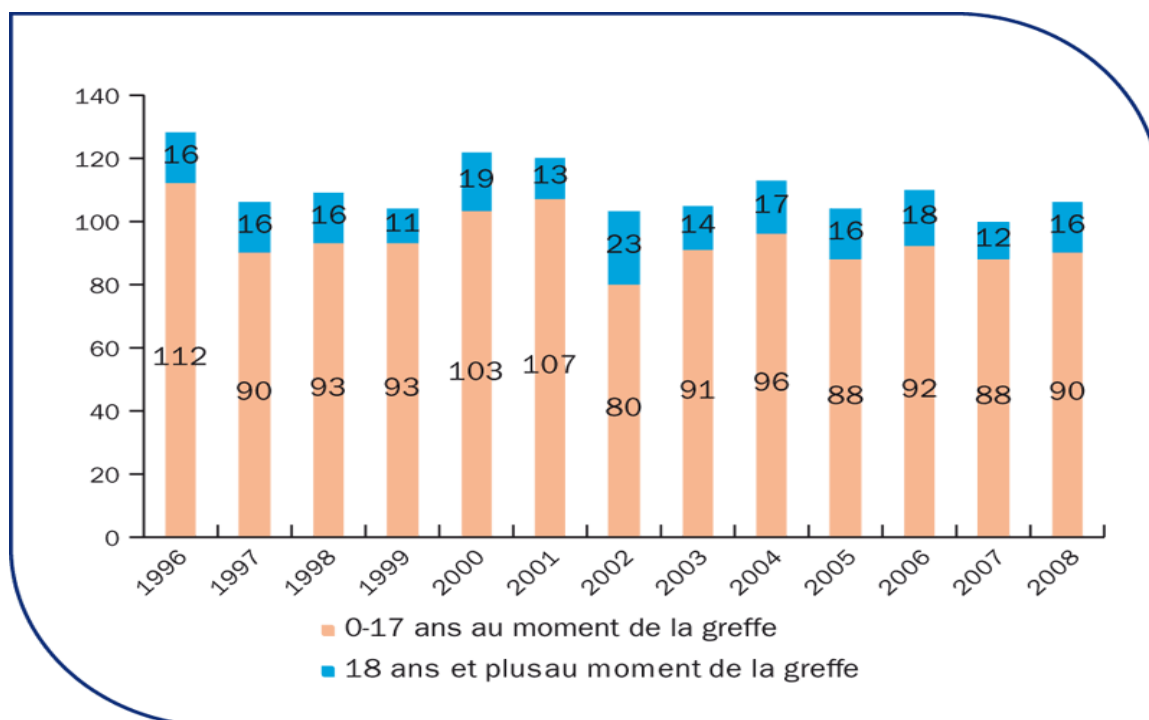


Diagramme 6 : transplantation rénale en France

En Amérique 10762 transplantations rénales ont été rapportées par la North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Society (NAPRTCS) 2005, pour 9854 patients pédiatriques en Amérique du Nord et plus de 791 patients sont en attente d'une greffe de rein.

En Tunisie Entre avril 1987 et janvier 2002, 194 enfants ont été transplantés, 18% de ces enfants ont reçu des reins à partir d'un donneur vivant alors que 82% ont reçu un rein à partir d'un donneur en état de mort cérébrale(136).

4. La prévention de l'IRC(133) :

La prévention des maladies rénales chroniques recoupe une importance primordiale dans l'arsenal thérapeutique. Ainsi on reconnaît 3 types de prévention de l'IRC :

- La prévention primaire : vise à éliminer ou à réduire l'exposition aux facteurs qui causent la maladie rénale, cela implique une stratégie pour :
 - Réduire l'exposition prénatale à des infections comme la toxoplasmose, la rubéole.
 - Diagnostiquer en prénatale (echo morphologique) ou en postnatal des malformations des voies urinaires, par échographie et l'examen clinique à la naissance.
 - Prévenir des maladies rénales héréditaires (syndrome néphrotique congénital, néphronophtose, polykystose rénale,...) par un conseil génétique approprié surtout devant un contexte familial particulier.
 - Traiter précocement tout épisode de glomérulonéphrite post infectieuse à streptocoque ou due à une infection virale, bactérienne ou parasitaire.

-Détecter précocement tous les nouveaux nés à faible poids de naissance et leur permettre une prise en charge nutritionnelle.

-Réaliser une échographie des voies urinaires devant tout épisode d'infection urinaire.

- Un contrôle strict de la glycémie chez tout enfant porteur d'un diabète.

- Traiter l'HTA chez l'enfant.

- La prévention secondaire dans laquelle la prévention de la progression des lésions rénales à partir stade 1 au stade 5 est réalisée en introduisant des mesures appropriées à différents stades de l'IRC.
- Stratégies de prévention tertiaire sont axées sur la réduction ou le retard de complications à long terme.

VI. Eléments de suivi :

L'évaluation des patients atteints de maladie rénale chronique nécessite la compréhension des concepts distincts mais connexes du diagnostic, à savoir les comorbidités, la sévérité de la maladie, les complications de la maladie, et les risques de perte de fonction rénale et les maladies cardiovasculaires.

Chronique La National Kidney Foundation Lignes directrices Kidney Disease (KDOQI, 2002) propose une approche de gestion des malades en insuffisance rénale chronique et cela selon le taux de filtration glomérulaire.

Ainsi l'interrogatoire, l'examen clinique, certains examens de laboratoire et moyens d'imagerie recourent une énorme importance dans le suivie de ces malades.

Nous résumant les éléments cliniques biologiques, et radiologiques du suivi dans le tableau suivant (131 ; 134):

Tableau 22 : éléments de surveillance des malades en IRC dans différents stades de la maladie.

Stades de l'IRC	Eléments cliniques	Eléments biologiques	Eléments Radiologiques	Fréquence du suivie
Stade 1	suivre la croissance	ionogramme sanguin, fonction rénale, bilan phosphocalcique	Non	Annuelle
Stade 2	Idem stade 1	Idem stade 1	Idem stade 1	Idem stade 1
Stade 3	à chaque visite l'Interrogatoire précis : *l'importance des vomissements, de l'anorexie, de la fatigue de la dyspnée et des neuropathies périphériques, *la prise médicamenteuse L'examen : -P+T, l'état nutritionnel, TA - Signes de surcharge (HMG, rales crépitants , œdèmes périphériques - Osteoarticulaire et des téguments -stade pubertaire -Abdominale pour le positionnement du drain de DP -Cardiaque à la recherche d'un souffle	*Urée, créatinine, Sodium, potassium , chlorure, bicarbonate *Hémogramme complet *Calcium, Phosphore, PTH, PA * âge osseux *D'autres bilans Sont demandés en fonction de la clinique et des complications constatées	Idem stade1	*calcium et le phosphore sériques, tous les 6-12 mois, *la PTH selon le taux de base et la progression de la MRC *les autres éléments cliniques et biologiques seront contrôlés selon l'état clinique du malade ou généralement tout les 2 mois

Stade 4	Idem stade 3	Idem stade 3	Echo-cœur une fois que la dialyse est commencée et une fois par an après	<p>*le calcium et le phosphore sériques, tous les 3-6 mois *la PTH, tous les 6 à 12 mois. * PAL tous les 12 mois *la surveillance des autres éléments biologiques sera faite selon l'état du malade</p> <p>*le rythme de surveillance clinique dépend du l'état du malade mais généralement tous les 2 mois.</p>
Stade 5	Idem stade 3	Idem stade 3	Echo-cœur une fois que la dialyse est commencée et une fois par an après	<p>*le calcium et le phosphore sériques, tous les 1-3 mois; * la PTH, tous les 3 à 6 mois. *PAL tous les 12 mois *les autres éléments biologiques et cliniques (Idem stade 3)</p>

VII. facteurs de mortalité :

Une fois la maladie rénale chronique (IRC) se produit, la progression vers l'insuffisance rénale terminale (IRT) apparaît certaine, en l'absence de mesures thérapeutiques adéquates. Toutefois, le taux de progression dépend du diagnostic sous-jacent, sur la mise en œuvre réussie des mesures de prévention secondaires et sur le patient lui-même.

Les taux de mortalité restent nettement inférieurs chez les patients pédiatriques atteints d'IRT par rapport à leurs homologues adultes.

Les enfants atteints d'IRT ont un taux de survie à 10 ans d'environ 80% et un taux de mortalité par âge d'environ 30 fois celle observée chez les enfants sans IRT. La cause la plus fréquente de décès chez ces enfants est une maladie cardiovasculaire, suivis par une infection. Parmi les décès dus à des causes cardiovasculaires, 25% ont été attribués à un arrêt cardiaque (cause incertaine), 16% à un AVC, 14% à l'ischémie du myocarde, 12% à un œdème pulmonaire, 11% à l'hyperkaliémie, et 22% à d'autres causes cardio-vasculaires, y compris l'arythmie(121).

Dans notre série 6 décès ont survécu dont 3 sont à domicile, le tableau OAP avec une surcharge volumique était en cause.

CONCLUSION

Au Maroc l'insuffisance rénale chronique reste un problème de sante publique, plus particulièrement chez l'enfant.

On ne dispose pas de données nationales pour évaluer l'incidence et la prévalence de cette affection chez l'enfant.

Les symptômes restent non spécifiques, ce qui accuse un retard diagnostic .Dans notre contexte la maladie n'est diagnostiquée souvent qu'à des stades tardifs où le retard de croissance, l'anémie et l'osteodystrophie rénale représentent les principaux signes cliniques.

Les étiologies principales restent les malformations du rein et des voies urinaires, les néphropathies glomérulaires et les néphropathies héréditaires.

Le traitement comprend 2 volets : le traitement symptomatique dans les stades légers et modérés de l'IRC alors qu'au stade terminal le recours à l'épuration extra rénale : hémodialyse et dialyse péritonéale est nécessaire.

La transplantation rénale surtout préemptive reste le traitement de choix de l'IRT.

Le suivi et la prise en charge de ces malades reste difficile dans notre contexte.

A la lumière de cette étude nous mettons le point sur :

- L'importance du bilan radiologique devant tout épisode d'infection urinaire.
- Le diagnostic précoce des uropathies malformatives, d'où l'intérêt de l'echo morphologique.
- le conseil génétique devant une néphropathie héréditaire.

RESUMES

RESUME

L'insuffisance rénale chronique est définie par une diminution permanente du DFG, ce qui permet de classer la maladie rénale chronique en 5 stades.

L'étude menée est rétrospective. Elle a porté sur 35 cas d'insuffisance rénale chronique diagnostiqués au sein du service de pédiatrie CHU Hassan II sur une période de 2 ans (janvier 2009- décembre 2010).

L'âge moyen des patients est de 9.7 ± 4.7 ans, le sexe ratio est de 3.3 avec une nette prédominance masculine, provenant en grande partie de la région Fès-Boulmane et de Taounate.

Le tableau clinique est dominé par la symptomatologie digestive qui est retrouvée dans 70% des cas, le syndrome anémique dans 45% des cas, et les signes urinaires dans 20% des cas.

31% de nos malades sont en stade d'IRC modérée, 23% en stade d'IRC sévère, alors que 46% sont en stade terminal de l'IRC.

Les étiologies sont dominées par les malformations des voies urinaires (34% des cas); suivies des néphropathies glomérulaires (20 % des malades), et des néphropathies héréditaires (17% des cas), alors que dans 22% des cas l'IRC reste indéterminés.

La prise en charge thérapeutique comporte plusieurs volets : le traitement médical qui corrige (l'anémie, l'HTA, l'acidose métabolique, le retard de croissance), le traitement chirurgical des uropathies malformatives, et l'épuration extrarénale en stade d'IRCT.

En stade IRCT, 6 malades sont mis en dialyse péritonéale, et 10 en hémodialyse chronique.

15 malades sont toujours suivis dans notre formation. L'évolution est marquée par l'amélioration des paramètres cliniques et de la clairance de la créatinine chez 2 malades soit dans 5% des cas. Cependant 6 décès sont survenus dans un tableau d'œdème aigue du poumon.

ABSTRACT

The chronic renal failure (CRF) is defined by a permanent decrease in glomerular filtration rate, which allows classifying the MRC in five stages.

The study is retrospective. It focused on 35 observations of chronic kidney disease diagnosed in pediatric service of Hassan II CHU Fez, over a period of two years (January 2009-December 2010).

The average age of patients was 9.7 ± 4.7 years; sex ratio is 3.3 with a marked male predominance, largely from the region of Fez-Boulmane and Taounate.

The clinical picture was dominated by gastrointestinal symptoms found in 70% of patients, anemic syndrome in 45%, and urinary symptoms in 20% of patients.

31% of our patients were in stage moderate stage of chronic kidney disease CKD, 23% in severe CKD, whereas 46% had end-stage CKD.

The etiologies were increased by malformations of the urinary tract (34% of cases), glomerular nephropathy (20% of cases), hereditary nephropathies (17% of patients), whereas 25% of the CRF remains undetermined.

Support treatment was based mainly on early-stage drug therapy, which corrects against anemia, hypertension, metabolic acidosis, growth retardation, and surgical treatment of malformative uropathy.

In end- stage of renal chronic failure, 6 patients were put under DP, and 10 on hemodialysis. 15 patients are still followed in our service, their evolution was marked by improvement in clinical parameters and the CCC in 3 patients or in 8% of cases, death occurred for 6 of cases in an array of acute pulmonary edema.

ملخص

يتم تعريف القصور الكلوي المزمن بنقصان دائم في معدل الترشيح الكبيبي و الذي يسمح بتصنيف أمراض الكلى المزمنة إلى خمسة مراحل .

لقد قمنا بدراسة استرجاعية والتي همت 35 حالة تعاني من القصور الكلوي المزمن شخّصت بالمركز الإستشفائي الحسن الثاني بفاس في الفترة الممتدة من يناير 2009 إلى دجنبر 2010 .

متوسط عمر المرضى تراوح ما بين 9.7 ± 4.7 سنة، بينما كان معدل الذكورة هو 3.3 مما يشير إلى إصابة

الجنس الذكري أكثر بهذا المرض . أما الإنتماء الجغرافي فقد كان في معظم الحالات من منطقة فاس - تاونات.

على المستوى السريري وجدت أعراض الجهاز الهضمي عند 70 % من المرضى, أما متلازمة فقر الدم فسجلت عند

45 % من الحالات, في حين سجلت الأعراض البولية عند 20 % من المرضى.

31 % من المرضى كانوا في مرحلة القصور الكلوي المزمن المعتدل , 23 % من الحالات كانت في مرحلة القصور

الكلوي المزمن الحاد, بينما 46 % من مرضانا كانوا في المرحلة النهائية من القصور الكلوي المزمن.

المسببات الرئيسية للقصور الكلوي كانت هي تشوهات المسالك البولية (34 % من الحالات), اعتلال الكلية الكبيبي

(20% من الحالات) واعتلال الكلية الوراثي عند (17 % من المرضى). في حال أن سبب الإصابة كان غير محدد عند

25% من الحالات.

الدعم العلاجي يستند أساسا على العلاج الدوائي في مرحلة مبكرة، وذلك بتصحيح ارتفاع ضغط الدم, فقر الدم,

الحمض الأيضي, تأخر النمو، والعلاج الجراحي للتشوهات البولية.

في المرحلة النهائية للقصور الكلوي المزمن تم وضع 6 مرضى تحت غسيل الكلى البريتوني, في حين أن 9 مرضى

حصلوا على غسيل للكلية.

15 حالة لازالت تستفيد من متابعة طبية في مصلحتنا, وقد لوحظ تحسن في العلامات السريرية و التخلص

الكرياتينين عند إثنين منهم.

سجلت 6 وفيات في صفوف حالاتنا والتي رجعت بالأساس إلى ذمة الرئة الحاد.

ANNEXES

Annexes 1

Table 6. Representative Normal Values for Serum Phosphorus, Total Calcium, Blood Ionized Calcium, and Alkaline Phosphatase Concentrations

Age (yrs.)	Serum Phosphorus (mg/dL)	Serum Total Calcium (mg/dL)	Blood Ionized Calcium (mM)	Alkaline Phosphatase (IU)
0-0.25	4.8-7.4	8.8-11.3	1.22-1.40	
1-5	4.5-6.5	9.4-10.8	1.22-1.32	100-350
6-12	3.6-5.8	9.4-10.3	1.15-1.32	60-450
13-20	2.3-4.5	8.8-10.2	1.12-1.30	40-180

Annexes 2

Recommandations d'apports énergétiques selon l'AFSSAPS

Age	Poids (kg)	Taille (cm)	NAP2 faible (kcal)	NAP moyen (kcal)
1à6mois (fille garçon)	3.8 à 7.45	52.7 à 66.2	370 à 633	370 à 633
7à12mois (fille garçon)	7.85 à 9.85	67.2 à 72	693 à 932	693 à 932
2ans à 5ans (fille garçon)	12.2 à 19	85.5 à 108.5	128 à 1314	1099 à 1398
6ans à 9ans (fille garçon)	21 à 30	114 à 132.5	1577 à 1900	1673 à 2031
10à12 ans (fille)	32 à 41.5	138 à 151	1745 à 1960	1864 à 2103
10à12 ans (garçon)	32 à 40.5	138 à 148	1745 à 1964	1960 à 2103
13à15ans (fille)) 45.5 à 52	151 à 162	2223 à 2175	2485 à 2438
13à15ans (garçon)	45.5 à 56.5	151 à 169.5	2127 à 2509	2390 à 2820
16 à 18ans (fille)	53.5 à 56	162.5 à 163.	2199 à 2318	2486 à 2629
16à 18ans (garçon)	56 à 67	174 à 176	2509 à 2725	2820 à 3083

1. MJ = 239kcal

2. NAP : niveau d'activité physique

ANNEXES 3

Apports recommandés en protides en fonction de l'AFSAPS

Age statural	Apport de sécurité des protides g/24h	Clairance de la créatinine ml/min/1.73m ²		
		<10ml/min 130à 140%	10à30ml/min *170 %	30à60ml/min *200 %
1-6mois	2.2à1.2/kgou10	2 à2.2/kg *	2 à2.2/kg *	2 à2.2/kg *
7-12mois	1.1à1/kg ou 10	1.9 à 2/kg	1.9 à 2/kg	1.9 à 2/kg
13mois-3ans	12	16 à 17	20	24
4-6ans	16.5	21 à 25	28	33
7-9ans	22	29 à 31	35 à 37	42 à 44
Age statural	Apport de sécurité des protides g/24h	<10ml/min 130à 140%	10à30ml/min *150 %	30à60ml/min *180 %
10à12ansgarçon	29	40	43	52
10à12ans fille	29.5	38 à 41	44	53
13à15ansgarçon	41.5	54 à 58	62	75
13à15ans fille	40.5	52 à 57	61	73
16à18ansgarçon	50	65 à 70	75	90
16à18ans fille	43.5	56 à 61	65	78

*recommandations calculées d'après une consommation de l'ordre de 150ml/kg de lait contenant au maximum 1.5g de protides par 100 ml

Annexes 4 : caractéristiques des cathéters permanents de dialyse péritonéale (TENCKHOFF).

	Caractéristique des cathéters		
Poids du patient	Longueur totale	Taille	Extrémité
< 6 Kg	30 cm	15 fr	Droite
6 à 15Kg	39 cm	15 fr	Queue de cochon ou droite
>15Kg	57, 60 ou 62cm	15fr	Queue de cochon ou droite

Annexes 5 : inconvénients et avantages de la dialyse péritonéale et de

l'hémodialyse

	AVANTAGES	INCONVENIENTS
DIALYSE PERITONEALE	<ul style="list-style-type: none"> - Bonne tolérance HD - Meilleur contrôle de la TA et des électrolytes - Stabilité biologique - Moins d'anémie - Maintient de la diurèse résiduelle - Pas d'accès vasculaire - Dialyse continue, plus douce - Pas d'Anticoagulation - Indépendance - A domicile - Traitement moins couteux 	<ul style="list-style-type: none"> - 4 échanges/j (DPCA) - Connexion nocturne - Traitement continu charge quotidienne - Place pour stockage du matériel - Cathéter péritonéal permanent - Isolement social
HEMODIALYSE	<ul style="list-style-type: none"> - Visite médicale fréquente - PEC intégrale par le personnel soignant - Temps de Traitement courts - Libre les jours sans traitement 	<ul style="list-style-type: none"> - Déplacement 3x/semaine - Horaires stricts - Accès vasculaire - Piquages - HTA - Anti coagulation - Anurie - Hyperkaliémie

BIBLIOGRAPHIE

- (1) - Remuzzi G, Benigni A, Remuzzi A : Mechanisms of progression and regression of renal lesions of chronic nephropathies and diabetes. J Clin Invest 2006; 116:288-96.
- (2) - Maschio G., Oldrizzi L: Progression of renal disease. Kidney Int. 2000; 75:S1-S76
- (3) - Denis F. Greary Franz Schaefer: Comprehensive pediatric Nephrology: Progression of chronic Kidney disease and Renoprotective therapy in children. N P.700. 2008
- (4) - Tomas Betl: The relationship between magnitude of proteinuria reduction and risk of end-stage renal disease: Arch Intern Med 2005;165:947-53.
- (5) - Peterson JC, Adler S., Burkart JM et al: Blood pressure control, proteinuria, and the progression of renal disease: the Modification of Diet in Renal Disease Study. Ann Intern Med 1995;123:754-62.
- (6) - Silbiger SR , Neugarten J . Silbiger SR , Neugarten J : L'impact du sexe sur la progression de la maladie rénale chronique. J Am Soc Nephrol. 2000 Feb; 11:319-29.
- (7) - Akihiko Yoshimura , Go Muto Akihiko Yoshimura , Go Muto : Le TGF- β dans le déficit immunitaire , sujets d'actualité en microbiologie et immunologie , 2011, tome 350, 127-147.
- (8) - Keith Norris and Allen R. Nissenson: Race, Gender, and Socioeconomic Disparities in CKD in the United States .Am Soc Nephrol 19: 1261-1270, 2008.
- (9) - Schwartz GT; Brion.L; Spitzer. A: The use of Plasma créatinin concentration for estimating glomerular filtration rate infant's children and adolescent. Pediatr chir North Am 1973-34 571-90.
- (10) - P.Delanaye ; J-P.Chapelle ;J. Gielen ;J .M. Krzesinski ;G.Rorive : Interest of cystatin C in the evaluation of renal function. Néphrologie : volume 24 n°8, p 457-468. 2003

- (11) - Evaluation de la fonction rénale et de la protéinurie pour le diagnostic de maladie rénale chronique chez l'adulte ; Société de Néphrologie – 24 janvier 2009.
- (12) - A. Warady and Vimal Chadha et Vimal Chadha : Chronic kidney disease in children: the global perspective *Pediatr Nephrol*. 2007 December; 22(12): 1999–2009
PUB MED
- (13) - Pierre Delanaye , Etienne Cavalier , European Renal Association - European Dialysis and Transplant sur toute la période 1992-2005.*JAMA* 2008; 299 (6). 63
- (14) - Rajendra bhimma , miriam adhikari , kareshma asharam and catherine connolly : the spectrum of chronic kidney disease (stages 2-5) in KwaZulu-Natal, South Africa *Pediatr Nephrol* (2008) 23:1841-1846 .
- (15) - Lagomarsimo E, Valenzuela A, Cavagnaro F, Solar E.: Insuficiencia renal crónica en pacientes menores de 19 años de un sector urbano .*Pediatr Nephrol* (1999) 13:288–291. [PubMed]
- (16) - Ardissino G, Dacco V, Testa S, Bonaudo R, Claris-Appiani A, Taioli E, Marra G, Edefonti A, Sereni F :Epidemiology of chronic renal failure in children: data from the Italkid project. *Pediatrics* 111:e382–e387 (2003)
- (17) - Thi Quynh Huong NGUYEN : Epidémiologie de l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant à l'Hôpital National Pédiatrique de Hanoi. Thèse de médecine soutenue en 2009.
- (18) - Dr. Jorge Silva Ferrera, Dra. Miriam Torres Garbey y Dr. Raúl Rizo Rodríguez :Insuficiencia renal crónica en pacientes menores de 19 años de un sector urbano *MEDISAN* 2007;11(3)
- (19) - Aamir Jalal Al Mosawi MD, PhD: Chronic renal failure in Iraqi's children: 14year experience of a single center *Journal of Nephrology and Renal Transplantation* .JNRT 2008:

- (20) - Hamed RM : The spectrum of chronic renal failure among Jordanian children. J Nephrol 2002 Mar-Apr.
- (21) - Ann Marie McKenna, Laura E. Keating, Annette Vigneux, Sarah Stevens, Angela Williams and Denis : Geary Quality of life in children with chronic kidney disease— patient and caregiver assessment Nephrol Dial Transplant (2006) 21: Advance Access publication 12 April 2006.
- (22) - Seyed Taher Esfahani¹, Abbas Madani¹, Neamatollah Ataei¹ :Upper Gastrointestinal Disorders in Children with End -Stage Renal Disease Acta Medica Iranica, Vol. 47, No. 1 (2009).
- (23) - Dana I. Ursea, MD: Gastrointestinal Disorders and Chronic Renal Disease in Children Radhakrishnan, www.nature.com/nrneph, 2010.
- (24)- Kaskel, Taylor, Tönshoff & Mehls: Growth and body composition in children with chronic kidney disease. British Journal of Nutrition (2007).
- (25) - My O. Staples, Craig S. Wong, Jodi M. Smith, S. Debbie Gipson, Guido Filler, Bradley A. Warady, Karen Martz, and Larry A. Greenbau: Anemia and Risk of Hospitalization in Pediatric Chronic Kidney Disease. Clin J Am Soc Nephrol Janvier 2009.
- (26) - S. Sultana, S.Paul, SK Hossain, MM Hossain, : Impact of etiology of chronic renal failure on growth in children Mymensingh Med J. 2007 Julet PUB MED.
- (27) - Rashid R , Neill E , Maxwell H , Ahmed SF . Rachid R : Growth and body composition in children with chronic kidney disease. Br J Nutr 2007 Feb.
- (28) - OBORN H , HERTHELIUS M : Lower urinary tract symptoms in children and adolescents with chronic renal failure. j urol 2010 jan; 183 (1) :312-6

- (29) - Cho BS , Kim SD , Kang HH . Cho BS , Choi YM : Screening for CKD in Children: A Global Controversy. December 2001 16 (12) 1126-8.
- (30) - , Singla IK , Mantan M , Bagga A , Hari P , M Kanitkar , Batra B , : Chronic renal failure in children 2003 Indian Pediatr Nov.
- (31) - Zouari N. ; Gazzah A. ; chouchen K. ; Hassayoun ,S. Skhiri H. Abroug S. Zakhama A. ; Nabli N.; Ben dhia N.; Harbi A. :Insuffisance rénale chronique chez l'enfant dans le centre et le sud Tunisien : a propos de 103 revue magrébine de pédiatrie2005, vol. 15, n°5,
- (32) - Ali Ahmadzadeh 1, MD; Ehsan Valavi1, MD; Mehrnaz ZangenehKamali1, MD;Azin Ahmadzadeh1:Chronic Kidney Disease in Southwestern Iranian Children .J Pediatr Jun 2009; Vol 19 (No 2), Pp:147-153 .
- (33) - Charlotte Hadtstein and Franz Schaefer: Hypertension in children with chronic kidney disease: pathophysiology and management.Pediatr Nephrol 2008 Mars; 23 (3): 363-371.
- (34) - Hypertension and Progression of Chronic Renal Insufficiency in Children: A Report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study (NAPRTCS) 2005. J Am Soc Nephrol 14: 2618-2622, 2003.
- (35) - Nakayama Y, Ohtani Y, Kobayakawa N, Kobayashi J, Kaneko Y, Aoyagi T. A case of early phase dialysis associated effusive constrictive pericarditis with distinct surgical findings. Int Heart J . Sep 2009;. [Medline]
- (36) - Mohammed Bassam, Saïd Bassam : The major causes of chronic renal insufficiency in Syrian children: a one-year, single-center experience.J Kidney Dis Arabie transpl. 2005 Jan-Mar; pub med.
- (37) - R. Proctor , N. Kumar , A. Stein : oral and dental aspects of chronic renal disease .journal of dental research 2008.

- (38) - Al-Nowaiser A , Trompeter RS , Wilson M , Lucas VS . Al-Nowaiser A , GJ Roberts : Oral health in children with chronic renal failure. *Pediatr Nephrol* 2003 Jan; 18 (1):39-45.
- (39) - Pundziene B , Masalskiene J , Jankauskiene A , Cerkauskiene R , Aleksyniene V : Etiology, prevalence of chronic renal failure and growth retardation in Lithuanian children. *Medicina (Kaunas)* 2007; 43 Suppl 1:11-5 PUB MED.
- (40) - David C. Kaelber : simple Table to Identify Children and Adolescents Needing Further Evaluation of Blood Pressure .*PÉDIATRIE* 123, Numéro 6, Juin 2009.
- (41) - Marusia Lilova : Hypertension in Children with Chronic Renal failure. *Turk Pediatr* 2005.
- (42) - Sue Rigden and Otto Mehls: Growth charts for prepubertal children with chronic renal failure due to congenital renal disorders Volume 10, Number 3 , 288-293. www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed.
- (43) - Silverberg NB , Singh A , Laude TA :Cutaneous manifestations of chronic renal failure in children of color. *Pediatr Dermatol.* 2001 Mai-Juin.
- (44) - Udayakumar P , Balasubramanian S , Ramalingam KS , Lakshmi C , Srinivas CR , Mathew AC : Cutaneous manifestations in patients with chronic renal failure on hemodialysis.. *Indian J Dermatol* mars-avril 2006.
- (45) - B. MorganA : Current review of the cutaneous manifestations of renal disease *JCutan Pathol* 2003; 30: 527-538
- (46) - Aamir Jalal Al Mosawi: The pattern of ocular abnormalities in childhood chronic renal failure .*L'Open Urologie et Néphrologie Journal*, 2010.
- (47) - L Krischock, K van Stralen, K Jager, J W Groothoff, E Verrina, F Schaefer, J Tizard : Prevalence and predictors of anemia in European children on dialysis / British Association of Pediatric Nephrology. *Arch Dis Child* 2011; 96:A70

- (48) - Ankaj Hari, Ish Kumar Singla, Mukta Mantan, Madhuri Kanitkar, Bobby Batra et Arvind Bagga: Insuffisance rénale chronique chez l'enfant Indien. *Pediatrics* 2003; 40:1035-1042.
- (49) - Bancha Satirapoj MD, Ouppatham Supasyndh MD, Naowanit Nata MD, Duangporn Phulsuksombuti MS/High Levels of Uric Acid Correlate with Decline of glomerular Filtration Rate in Chronic Kidney Disease *J Med Assoc Thai* 2010; 93 (Suppl. 6): S65-S70.
- (50) - Weiner DE, Tighiouart H, Elsayed EF, Griffith JL, Salem DN, Levey AS :Uric acid and incident kidney disease in the community. *J Am Soc Nephrol.* 2008 Jun; 19(6):1204-11.
- (51) - Kamyar Kalantar-Zadeh: Clinical Outcomes of Hypocalcaemia in Chronic Kidney Disease .*To u c h b r i e f i n g s.* 2 0 0 8 19
- (52) - Rubina Mansoor; Farooq Ahmed Khan: Frequency of Occurrence of Hypocalcemia in Various Disorders *Ann. Pak. Inst. Med. Sci.* 2010; 6(1): 44-49.
- (53) - M. Broyer L'insuffisance rénale chronique chez l'enfant. *EMC 2006 Pédiatrie - Maladies infectieuses* [4-084-D-25].
- (54) - Borzych D , Rees L , Ha IS , Chua A , Valles PG , Lipka M , Zambrano P , :The bone and mineral disorder of children undergoing chronic peritoneal dialysis. *Kidney Int.* 2010 Dec; 78 (12).
- (55) - Simon waller , deborah ridout , tom cantor and lesley:Parathyroid hormone and growth in children with chronic renal failure *Kidney International* (2005) 67, 2338-2345; doi: 10.1111/j.1523-1755.2005.00339.x
- (56) - Wong H , Mylrea K , Drukker A , Filler G . , Feber J , G remplissage :Prevalence of complications in children with chronic kidney disease according to KDOQI. *Kidney Int* 2006 Aug; 70 (3):585-90. Epub 2006

- (57) - Agnes B. Fogo: Mechanisms of progression of chronic kidney disease Nephrol Décembre 2007, 22 (12): 2011-2022.
- (58) - Lynda A. Frassetto and Chi-yuan Hsu : Metabolic Acidosis and Progression of Chronic Kidney Disease J Am Soc Nephrol 20: 1869-1870, 2009
- (59) - H Wong, K Mylrea , J Feber , A Drukker² and G Filler :Prevalence of complications in children with chronic kidney disease according to KDOQI Kidney International (2006) 70, 585-590
- (60) - Remuzzi, G, Livio, M, Marchiaro, G, Mecca, G, de Gaetano, G: Bleeding in renal failure: Altered platelet function in chronic uraemia only partially corrected by haemodialysis. Nephron 1978 22: 347-353.
- (61) - Effrey M Saland, Christopher B Pierce, Mark M Mitsnefes, Joseph T Flynn, Jens Goebel, Juan C Kupferman, Bradley Un Warady et Susan L Furth : Dyslipidemia in Children with Chronic Kidney Disease chronique Kidney International 78, 1154-1163 (Décembre (1) 2010) .
- (62) - Artunc F , Rossi C , Boss A . Artunc F , Rossi C , patron un :IRM pour évaluer la structure et la fonction rénale. Curr Opin Hypertens Nephrol. 2011 Nov; 20 (6) :669-75. Pub med
- (63) - J. Auriol, D. Ribes, T. Lemette, P. Otal, V. Chabbert, H. Rousseau, F. Joffre : imagerie de l'appareil urinaire chez le patient insuffisant renale EMC Radiodiagnostic - Urologie-Gynécologie34-305-A-10
- (64) - Bacchetta J , Boutroy S , Delmas PD , Cochat P : New bone imaging techniques in children with chronic kidney disease]. . Arch Pediatr 2009 Nov; 16 (11):1482-90.
- (65) - Saint F, Saint ML, Legeais D, Lemaitre L, Bailleul JP, Biserte J. Méthodes diagnostiques de l'obstruction de la voie excrétrice supérieure : quels sont les examens disponibles en 2001 ? Prog Urol 2001;11:602—9.scintigraphie

- (66) - Jacob SL. Pyélectasie : quelles explorations et quand ? .scintigraphie Pédiatrie. Journal de pédiatrie et de periculture Volume 23, numéro 3 pages 131-137 (juin 2010)
- (67) - Chapuis Y. Apport de l'imagerie pré-opératoire dans la chirurgie de l'hyperparathyroïdie. Lyon Chir 1990; 86 : 312-8.
- (68) - K. Schäfer · K.G. Schmidt · M. Soergel: Cardiac function and structure in patients with chronic renal failure *Pediatr Nephrol* (1999) 13:951-965
- (69) - Rukshana Shroff, Donald J. Weaver Jr & Mark M. Mitsnefes : Cardiovascular Complications in Children With Chronic Kidney Disease. *Nature Reviews néphrologie* 7, 642-649 (Novembre 2011).
- (70) - COMMIS FERNÁNDEZ : La biopsie rénale chez l'enfant *PÉDIATRE BOL* 2007, 47: 278-283
- (71) - Carmen Lefaucheur , Dominique Nochy , Jean Bariety :Biopsie rénale : techniques de prélèvement contre-indications, complications *Néphrologie & Thérapeutique* (2009) 5, 331—339
- (72) - M. Rahbar. Kidney biopsy in west of Iran: Complications and histopathological findings.*Indian J Nephrol* 2009 Avril; 19 (2): 68-70
- (73) - Azin Ahmadzadeh Ali Ahmadzadeh MD; Ehsan Valavi : chronic Kidney Disease in Southwestern Iranian Children .*L'Iran J Pediatr* Juin 2009; Vol 19 (n ° 2), pp : 147-153
- (74) - P. Lopez Pereira ,MJ Martinez Urrutia ;E. Jaureguizar: Initial and long-term management of posterior urethral valves *Prise en charge initiale et à long terme de la valve de l'urètre postérieur J Urol mondiale* (2004) 22: 418-42
- (75) - Bernard BOILLOT : Malformations congénitales des voies urinaires *Corpus Médical- Faculté de Médecine de Grenoble* <http://www-sante.ujf-grenoble.fr/SANTE/> 1/15 Avril 2003.

- (76) - Glomérulonéphrites Recommandations de Bonnes Pratiques Médicales Affection Longue Durée ALD 25 (Selon l'Arrêté Ministériel) AVRIL 2010
- (77) - C. GUBLER, C. ANTIGNAC : Néphropathies héréditaires : de la lésion au gène Flammarion médecine-sciences — actualités néphrologiques 2003
- (78) - M.Broyer, D.Folio, F.Mosser : Diététique et néphropathies de l'enfant EMC-Pédiatrie 1 (2004) 281-295
- (79) - Georges Deschênes ; Albert Bensman ; Adaptations pédiatriques aux techniques de suppléance de l'insuffisance rénale terminale ; EMC Néphrologie [18-064-B-10].1997
- (80) - Nutrition et insuffisance rénale: cahiers Nutrition diet; 36 hors série 1,2001
- (81) - Emma Allain-Launay, Gwénaëlle Roussey-Kesler : Insuffisance rénale chronique de l'enfant : La Presse Médicale. septembre 2011
- (82)- P. Brunet, V. Faure, S. Burtsey, H. Sichez, Y. Berland. Anémie de l'insuffisance rénale chronique. EMC (Elsevier Masson SAS), Néphrologie, 18-062-C-10, 2006
- (82) - Abderrahmane Ghazali, Abdelatif Charoud, Roxana Oprisiu, Hakim Mazouz, Najeh El Esper, Claire Presne, Michel Brazier, Philippe Morinière, Albert Fournier, Patrice Fardellone. Ostéodystrophie rénale Aspects cliniques, physio- pathologiques et thérapeutiques. EMC (Elsevier Masson SAS), Néphrologie, 18-061-D-10, 2003
- (83) - C. Loirat. Traitement de l'hypertension artérielle chez l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie - Maladies infectieuses, 4-078-G-50, 2008.
- (84) - Jean-Philippe Ryckelynck , Thierry Lobbedez, Bruno Hurault de Ligny : Dialyse péritonéale . EMC néphrologie thérapeutique 1(2005) 252-263 .
- (85)- P. Simon: L'insuffisance rénale prévention et traitement Chapitre traitement par dialyse p 120,2007
- (86)-M.Fischbach : la dialyse péritonéale chez l'enfant 2004

- (87)- L.Calizone ;C.Jacobs : l'accès au péritoine et les cathéter péritonéaux . Guide de dialyse. Page 115,1999.
- (88) - Georges Deschênes ; Albert Bensman ; Adaptations pédiatriques aux techniques de suppléance de l'insuffisance rénale terminale ; EMC Néphrologie [18-064-B-10].2007
- (89) - l'insuffisance rénale terminale ; EMC Néphrologie [18-064-B-10].2006
- (90) - Hannedouche T., Krummel T., Parvès-Braun L. : Néphroprotection. Comment ralentir l'évolution de l'insuffisance rénale chronique? EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie, 18-061-H-10, 2004
- (91) - Rabindranath KS, Adams J, Ali TZ, MacLeod AM, Vale L, Cody JD, Wallace SA, Daly: Continuous ambulatory peritoneal dialysis versus automated peritoneal dialysis for end-stage renal disease chocrane Publié en ligne: July 16, 2008.
- (92) - Nejat Aksu, Onder Yavascan, Murat Anil, Orhan Deniz Kara, Hakan Erdogan and Alkan Bal :A ten-year single-centre experience in children on chronic peritoneal dialysis—significance of percutaneous placement of peritoneal dialysis catheters Nephrol Dial Transplant (2007). Publication 16 April 2007, exford journal
- (93) - Osman Dönmez, Oguzhan Durmaz, Bülent Ediz, Nuray Cigerdelen, Söhret Kocak1: Catheter-Related Complications in Children on Chronic Peritoneal Dialysis.Advances in Peritoneal Dialysis, Vol. 21, 2005
- (94) - F Ghane sherbaf: Comparaison des complications de cathéters et de la veine centrale de la fistule artério-veineuse chez les enfants en hémodialyse chronique Vol 16, No 4 (2006) iranienne Journal of Pediatrics.
- (95) - A. Mâcher : Insuffisance rénale chronique chez l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS), Pédiatrie Maladies infectieuses, 4-084-D-20, 2003.

- (96) - Georges Deschênes ; Albert Bensman ; Adaptations pédiatriques aux techniques de suppléance de l'insuffisance rénale terminale ; EMC Néphrologie [18-064-B-10].1997
- (97) - B.canaud : Principes et modalités d'application de l'hémodialyse au traitement de l'insuffisance rénale chronique EMC néphrologie 18-063-B-10-2006.
- (98) - P.Bourquelot : Abords vasculaires pour l'hémodialyse. EMC néphrologie pédiatrique 5-239-248. 2009.
- (99) - Roussey-Kesler G , Decramer S : Résultats de la transplantation rénale pédiatrique en France. Nephrol II 2011 Déc.
- (100) - Patrick Niaudet ; Transplantation rénale chez l'enfant. EMC Néphrologie [18-065-G-10] .2001.
- (101) - M.Broyer : Transplantation rénale avec donneur vivant chez l' enfant ; Archive Pédiatrique 1998 ; 5 : 835-80 Elsevier, Paris.
- (102) - NAPRTCS Annual Reports 2008 /www.emmes.com/study/ped.
- (103) - Troche A, Ávalos D, Ferreira S, Zarza de Bolaños M : Caractéristiques épidémiologiques de l'insuffisance rénale chronique (IRC) en pédiatrie. Pediatr. (Asunción) v.32 n.1
- (104 - Eugenio Rodríguez, SilvaFrancisco, Cano SCH, Angela Delucci: guide de l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant en chili 2005.
- (105.) - Jose Maria Laura, Espinosa Avilla : marqueurs cliniques de la maladie rénale, L'Association espagnole de pédiatrie. Mise à jour des protocoles 2008.
- (106) - .K/DOQI clinical practice guidelines for chronic kidney disease: evaluation, classification, and stratification. Am J Kidney Dis . Feb 2002; 39(2 Suppl 1):S1-266. [Medline] .
- (107) - Syndrome polyuropolydipsique. Encyclopédie Médico-chirurgicale 18-028-A-10 (2004).

- (108) - Rukshana Shroff, Donald J. Weaver Jr & Mark M. Mitsnefes: Cardiovascular complications in children with chronic kidney disease *nature Reviews Nephrology* 7, 642-649 (November 2011)
- (109) - Lawrence Copelovitch, Bradley A. Warady, and Susan L. Furth: Insights from the Chronic Kidney Disease in Children CJASN Press. Published on July 22, 2011 as doi: 10.2215
- (110) - Antoine bourrillon : Pédiatrie ; 5édition ; page 550. 2008
- (111) - A.Kanfer ;O.Kourilsky ;M.N.Peraldi :Néphrologie et troubles hydro électrolytiques. Chapitre insuffisance rénale chronique. Transplantation rénale; p224-262 ; 2001
- (112) - F John Gennari and Alan S Segal : Hyperkaliémie: une réponse adaptative à une insuffisance rénale chronique *Kidney International* (2002) 62,
- (113) - Bailey: Metabolic acidosis: An unrecognized cause of morbidity in the patient with chronic kidney disease *Kidney Int.* 2005; 68(Suppl 96):S15.
- (114) - Tamara Isakova, , Orlando Gutierrez, Anand Shah , Lorraine Castaldo, :postprandial Mineral Metabolism and Secondary Hyperparathyroidism in Early CKD *J Am Soc Nephrol.* 2008 March; 19(3): 615-623.
- (115) - MICHAEL F. CARROLL, MD, and JONATHAN L. TEMTE, MD, PH.D : Protéinurie chez les adultes: une approche diagnostique .*Am Fam Physician.* 2000 Sep 15; 62(6):1333-1340.
- (116) - G. B. Fogazzi: Crystaluria: a neglected aspect of urinary sediment analysis *Nephrol Dial Transplant* (1996) 11: 379-387
- (117) - Evaluation de malade rénale : merk manuel. www.merckmanuals.com
- (118) - Jean francois labray : Exploration de l'urètre et de la vessie .centre de radiologie Lyon.www.radiologie.lyon.com 2010
- (119) - Raymond B. Dyer, MD Michael Y. M. Chen, MD Ronald J.Zagoria, MD: Intravenous Urography: Technique and Interpretation, the journal of continuing medical education in radiology 2001. <http://radiographics.rsna.org/>

- (120) - S. Dettwiler, S. Moll : Apport de la biopsie rénale dans la prise en charge des pathologies rénales .Revue Médicale Suisse N° -540 2003.121. Kidney Disease Key Facts and Figures2010. www.kidneycare.
- (122) - J.F. CHATEIL, F. ARBOUCALOT, F. DIARD : Diagnostic des malformations et des obstructions des voies urinaires chez l'enfant suivi des diagnostics anténataux
[/www.med.univ-rennes1.f](http://www.med.univ-rennes1.f)
- (123) - Adrian S. Woolf: Renal Hypoplasia and Dysplasia: Starting to Put the Puzzle Together .J Am Soc Nephrol 17: 2647-2649, 2006 American Society of Nephrology.
- (124) - J. Martín Govantes : Les glomérulonéphrites aiguës Pediatr Integral 2005;IX(5):353-360.
- (125) - Glasscock RJ: The pathogenesis of IgA nephropathy. Curr Opin Nephrol Hypertens. 2011; 20(2):153-60. PubMed link .
- (126) - Shen PC, He LQ, Tang Y, Wang Q, Wang W, Li J: Clinicopathological characteristics and prognostic factors of asymptomatic IgA nephropathy . J Investig Med. 2010; 58(3):560-5. [PubMed link]
- (127) - G. Canaud, F. Martinez, R. salomon, M. Charbit: Hyalinose segmentale et focal et transplantation .2009 (www.medecine.flammarion.com)
- (128) - Syndrome néphrotique chez L'Enfant www.medix.free.f
- (129) - Oxalose (Hyperoxalurie primitive). www.soc-nephrologie.org
- (130) - Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies rénales Génétiques (AIRG) www.airg.free.fr
- (131) - Directives KDOQI pratique clinique et des recommandations de pratique clinique pour l'anémie dans les maladies rénales chroniques
[/www.kidney.org/professionals](http://www.kidney.org/professionals)
- (132) - Définition et classification des étapes de maladie rénale chronique
www.kidney.org

- (133) - M Vijayakumar , BR Nammalwar , N Prahlad : Prévention de la maladie rénale chronique chez les enfants, indian journal of nephrology année: 2007 Volume 17 Issue: 2 Page: 47-52.
- (134) - Prendre des mesures pour maintenir votre cœur sain en dialyse www.kidney.org
- (135) - Diagnostic et traitement d'une péritonite dans les patients en dialyse péritonéale /www.advancedrenaleducation.com
- (136) - Fadel FI , Abdel Mooty HN , Bazaraa HM , Sabry SM . : Les cathéters veineux centraux en tant que modalité d'accès vasculaire pour hémodialyse pédiatrique. Int Urol Nephrol. 2008; 40 (2) :489-96
- (137) - K. Harzallah, D. Floret, X. Martin, P. Cocha: Mortality in pediatric renal transplant: experience of 15 years Archives de pediatric .Volume 11, numéro 8 (août 2004)
- (138) - Nicolas Janus, Launay-Vincent Vacher, Svetlana Karie, Elena Ledneva and Gilbert Deray : Vaccination and chronic kidney disease.Nephrol Dial Transplant (2008) 23: 800-807