



# Eléments de Néphrologie pédiatrique

Cours 1° Master en médecine

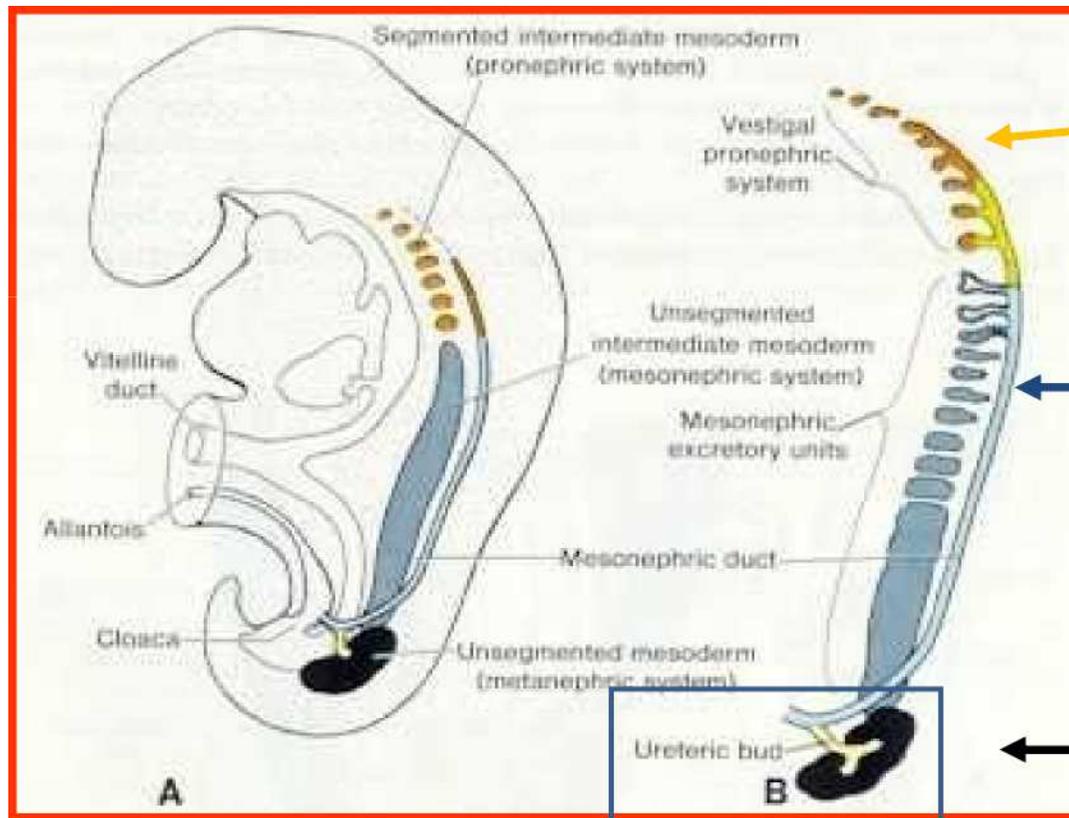
Professeur Oreste Battisti

# **Chapitre 1.**

# **Aspects du développement du rein chez l'enfant**

Intégration de l'histologie dans la compréhension de la physiologie et  
physiopathologie des atteintes rénales chez l'enfant

# Les stades du développement renal



• **Pronephros (3-4<sup>ème</sup> sem)**

**Vertébrés primitifs**

• **Mesonephros (4-12<sup>ème</sup> sem)**

**Amphibiens, poissons**

• **Metanephros (6-14<sup>ème</sup> sem)**

**Reptiles, mammifères**

• Adapted from Medical Embryology, 4th ed, 1984



# Classification des malformations et leur prévalence (48/1000)

- Les formes isolées (32)

- Système nerveux central 24
- Œil 5
- Oreille 3
- Cœur et vaisseaux 84
- Fente labiale 11
- Fente palatine 7
- Système digestif 17
- **Système urinaire et urogénital 51**
- **Système génital externe 18**
- Anomalie des membres 42
- Système musculo squelettique 26
- Anomalies chromosomique 34

- Les formes multiples (16)

- Les syndromes chromosomiques et monogéniques
- Les associations
- Les séquences
- Les anomalies multiples de cause inconnue

- Le taux incompressible de malformation congénitale semble être 28/1000
- Les malformations cardiaques sont en tête, puis les voies urinaires et l'urogénital
- Augmentation de l'âge maternel
- les anomalies urogénitales représentent 69 % des malformations (32 cas/1000 Naissances)**

# • Anomalies du développement

- Les anomalies du développement rénal
  - compte pour 30---50% des insuffisances rénale
  - terminale de l'enfant et détermine la plus
  - grande partie des pathologies rénales adultes

# • Anomalies du développement

- Les anomalies rénales détectées en
  - anténatal compte pour 30% de toutes les
  - anomalies décelées à l'échographie
  - anténatal

# Développement anormal

- Un défaut dans le bourgeon urétéral peut
  - conduire à une agénésie rénale, atrésie urétérale, dysplasie multi kystique
- Chez le garçon, défaut dans le mesonephros
  - peut entraîner une absence de testicule et/
  - agénésie rénale.

# Développement rénal

- Ces anomalies à phénotype variable font
  - partie des maladies congénitales des reins et
  - de l'arbre urinaire (**C**ongenital **a**nomalies of the **k**idney and **u**rinary **t**ract), CAKUT.
- Les progrès de l'embryogenèse rénale permet
  - de mieux comprendre et de classer les
  - principales anomalies urinaires

# • Anomalie du développement

- Malformation congénitales (CAKUT) regroupe
  - les maladies kystiques, dysplasie et les
  - anomalies de l'arbres urinaires
- Elles concernent 20% (1/5) des anomalies
  - mises en évidence à la 20<sup>ème</sup> semaines de
  - gestation

# •CAKUT

- Anomalies génétiques
  - Agénésie/hypoplasie
  - Polykystoses rénales (ADPKD,ARPKD), STB
- Anomalie d'interaction entre bourgeon
  - urétéral et le blastème métanéphrogène
    - Anomalies de l'arbre urinaire
      - Reflux, sténose, mégauretère
    - Reins multikystiques (MCKD)

# • Agénésies rénales

- Absence du développement du Bourgeon urétéral
- 1/3---4000 naissance
- Si l' agénésie unilatérale
  - Pronostic bon ... si pas d'anomalie sur le rein unique
  - Surveillance mensuelle
  - Caryotype?

- Séquence de Potter

- Léthale (40 % de MIU), par
  - hypoplasie pulmonaire
- Dymorphie faciale
  - – faciès plat,
  - – hypertélorisme,
  - – sillons sous-orbitaires,
  - – racine du nez large et aplatie,
  - – rétrognathisme
  - – grands pavillons aplatis
- Hypotrophie
- Déformations des membres



# • Hypoplasie/dysplasie: PAX2

- Renal---coloboma syndrome (PAX2)

- colobome du nerf optique et dysplasie papillaire
- AD
- Oligoméganéphronie

# •Hypo/dyplasie rénale :TCF2

## • Syndrome kystes et diabète (TCF2)

- dysplasie avec des kystes typiquement localisé
  - dans la zone corticale
- Diabète de type MODY5 apparaît chez le jeune
  - adulte
- De novo

- Hypoplasie rénale: T--1 Wilm's Tumor gène

- Malformations des reins et gonades
- Denys---Drash syndrome d
- Fraser ♀
- Tumeur de Wilm's
- Hypoplasie rénale
- Reins en fer à cheval

# Kystes génétiques

- **Polykystose rénale autosomique dominante (ADPKD)**
  - 1/ 400---1000
  - 2(3) loci identifiés
    - PKD<sub>1</sub> ( $\chi_{16}$ ) code pour la polycystine---1 (PC1)
    - PKD<sub>2</sub> ( $\chi_4$ ) code pour la poycystine---2 (PC2)
    - « PKD3 » ? pas de mutation sur  $\chi_{16}$  ou  $\chi_4$
  - Habituellement > 30 ans mais grande variabilité dans l'âge
  - d'apparition de l'insuffisance rénale (PKD1 > PKD2)
  - Manifestations extra---rénale
    - Kystes dans la rate, pancreas, foie
    - Cave I Aneurismes

# •ARPKD

- 1/ 40 000 naissances
- Mutation du gène PKHD1 (  $X_6$  )
- Dilatations kystiques dans la portion des tubes
  - collecteurs
- Us prénatal
  - gros reins hyperéchogènes dès la 14-17
  - Kystes visibles au troisième trimestre
  - Associé à une fibrose hépatique congénitale

# •ADPKD chez l'enfant

## • ADPKD chez l'enfant

- Importance de l'anamnèse familiale!
- US prénatal; reins hyperéchogènes
  - DD ARPKD
  - DD Sclérose tubéreuse de Bourneville
- Famille « PKD<sub>1</sub> »
  - 64% enfants < 10 ans peuvent présenter des kystes
  - 90% présentent des kystes à l'âge de 19 ans

# Kystes génétiques

- DD : **Sclérose tubéreuse de Bourneville**
  - 1/10000
  - Hamartomes dans différents tissus
  - **Kystes rénaux 18---53% des cas**
  - Deux gènes impliqués: TSC1, TSC2
  - Gènes suppresseur des tumeurs
  - Linkage  $\chi$  mutations  $\chi$  PKD<sub>1</sub>
    - 9---16 16 contigu  $\chi$ 16

# CAKUT non-génétiques

- **Liées a des anomalies du développement**

- Rein multikystiques dysplasiques (MCKD)
- Dysplasie kystique
- Uropathies: Anomalies de l'arbre urinaire
- Reflux, sténose, mégauretère

- **Autres**

- Kyste isolé
- Kyste multiloculaire
- Kyste acquis (insuffisance rénale chronique)

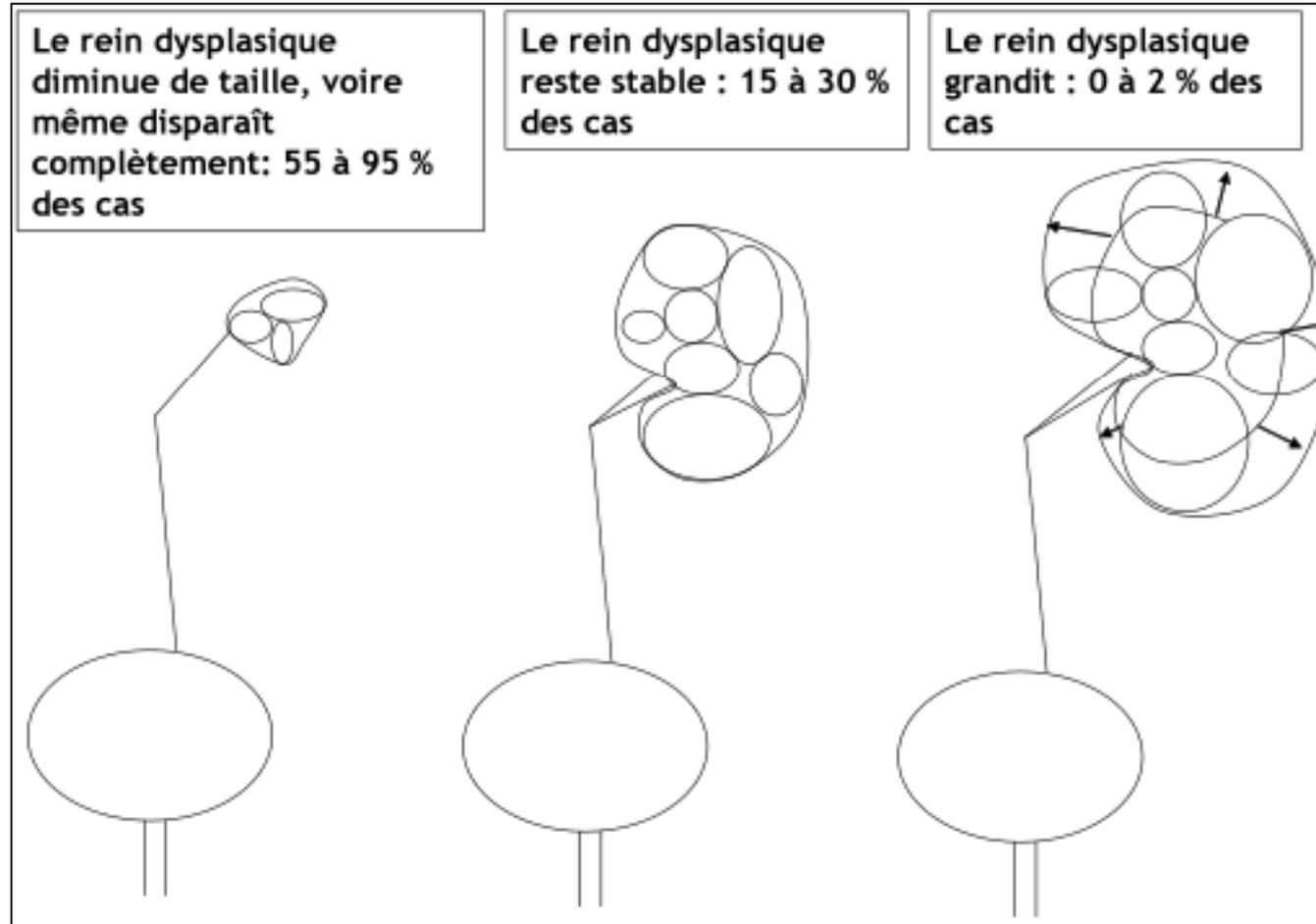
## •Dysplasie rénale multikystique (MCKD)

- 1/4300 des atteintes kystique chez l'enfant
- Secondaire à une mauvaise interaction entre
  - le BU et le BM lors du développement rénal
- Diagnostic prénatale dès 15<sup>ème</sup> semaines de
  - gestation à l'échographie prénatale
- Souvent associé à une anomalie du rein
  - controlatérale (SJU ou RVU)

# •Dysplasie rénale multikystique (MCKD)

- Exceptionnellement Bilatérale (15 %)
- Anomalies associées:
  - Habituellement rares (cœur)
  - Mais MCKD rencontrée dans de nombreux syndromes:
    - Meckel---Gruber, Zellweger, Roberts, Ivemark
    - Fryns, Smith---Lemli---Opitz
    - Saldino---Noonan, Majewski, Apert
    - Branchio---Oto---Rénal
  - Anomalies chromosomiques

# Évolution schématique du rein multikystique



# • MCKD

- Complications:
  - HTA
  - Infection
  - Risque de malignité: (0.03---0.1%)
- Attitude:
  - Pas de néphrectomie prophylactique
    - Involution (25%)
    - Rétrécissement (60%)

# Ciliopathies

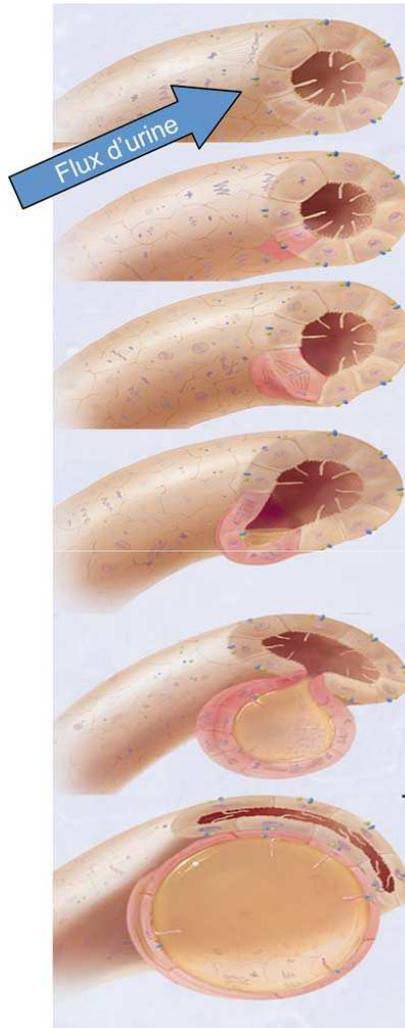
- **Génétiques**

- – **A transmission autosomique récessive**

- Polykystose autosomique récessive (ARPKD)
    - Néphronophtise (JN)

- – **A transmission autosomique dominante**

- Polykystose autosomique dominante (ARPKD)
    - Scérose tubéreuse de Bourneville (TS)



→ Cil primaire

→ Défaut de réponse au flux urinaire

→ La perte de réponse au flux peut conduire à la perte de la polarité planaire cellulaire

→ L'orientation de la division cellulaire est rendue aléatoire, entraînant au augmentation du diamètre du tubule rénal plutôt que son élongation

Modèle de formation kystique dans les tubules rénaux

# Implication de la génétique

- Syndromes liés au gène **WT-1**:
  - Syndrome de Denis-Drash (malformation urinaire, ambiguïté sexuelle, dysgénésie gonadique, gonadoblastome, néphroblastome)
  - Syndrome de Frasier (pseudohermaphrodisme masculin)
  - WAGR (Wims, Aniridie, anomalies urinaires, retard mental)
- Syndrome néphrotique congénital et gène **NPHS1** (néphrine)
- Syndrome néphrotique corticorésistant et gène **NPHS2** (podocyne)
- Sclérose mésangiale et gènes **WT-1** et **ACTN4** (actinine)
- tubulopathies

# **Les Atteintes héréditaires**

**Syndrome d'Alport**

**Hyperoxalurie Primaire**

**Acidose Tubulaire de de Toni Debré Fanconi**

**Néphronophtise, cystinose**

**Cystinurie**

**Polykystose de type infantile**

## Syndrome d'Alport :

- La plus commune des néphrites héréditaires
- Mutation portant sur la synthèse de la chaîne alpha du collagène de type IV, composant de de la membrane basale glomérulaire, mais également au niveau de l'oreille;interne et de l'oeil (cristallin).
- Lié à l'X ==> hommes malades, femmes peu atteintes.  
Si pas d'antécédents familiaux, sans doute néo-mutation spontanée.
- Sclérose glomérulaire progressive  
Hématurie asymptomatique ou épisodes d'hématurie macroscopique dès les premières années de vie
- Protéinurie plus tardive.
- Surdit  progressive (10-25 ans)
- D formation du cristallin
- Insuffisance r nale   l' ge adulte chez l'homme (20-40 ans)

## Polykystose infantile

(ARPKD= autosomial recessive polykystic kidney disease)

---

Affection autosomiale récessive

Bilatérale

Formes néonatales, néphromégalie

Apparition dans l'enfance ou l'adolescence

Déficit pouvoir de concentration, polyurie. HTA

Insuffisance rénale terminale parfois durant l'adolescence, parfois tardive.

Dilatation kystiques des tubes collecteurs

Dédifférenciation cortico-médullaire

Associée à la fibrose hépatique congénitale:

élargissement fibreux des espaces portes,

parfois hépatomégalie majeure, hypertension portale pré-sinusoidale

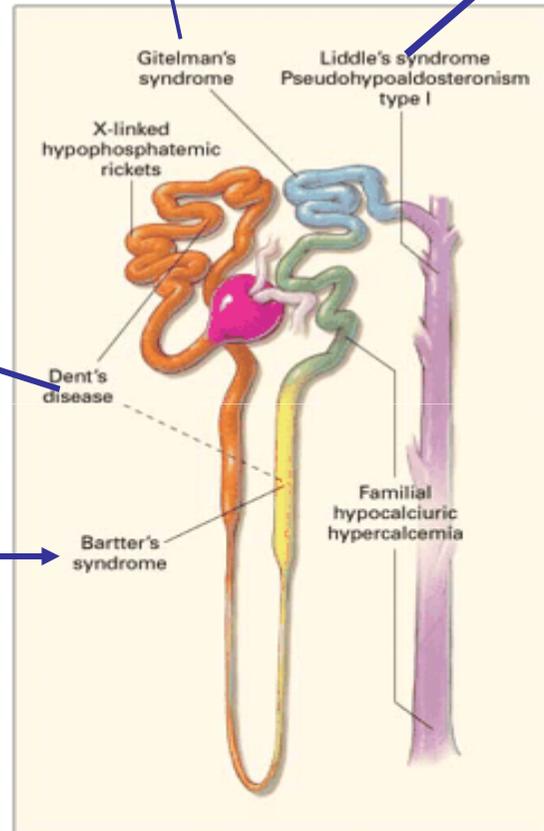
Mode de présentation possible par rupture de varices oesophagiennes.

**Gitelman:**

**AR: hypo K,Mg émie, hypocalciurie**

**Liddle**

**AD: Hypokaliémie, kaliurie, HTA**



**Dent:**

**Liée X:  
Protéinurie,  
calciurie**

**Bartter:**

**AR: hypokaliémie,  
Hypercalciurie SANS HTA  
Malgré hyperaldostérisme**

**Pseudo-Bartter:**

**par excès de furosémide  
hypo K et Cl,  
Hyper rénine**

Principales  
tubulopathies  
**héréditaires**  
"pseudo  
endocrinopathies"

**Sutherland**

**AD: hyperaldostérisme,  
Hypokaliémie, alcalose métabolique**

## **Acidose Tubulaire de de Toni Debré Fanconi.**

Dès les premiers mois de vie

Tubulopathie complexe. Néphrite interstitielle.

Fuite urinaire de glucose, acides aminés, phosphore, potassium, calcium, ac urique...

Polyurie, Polydipsie

Retard de croissance

Déshydratation hyponatrémiques

Acidose chronique tubulaire

Rachitisme vitamino résistant

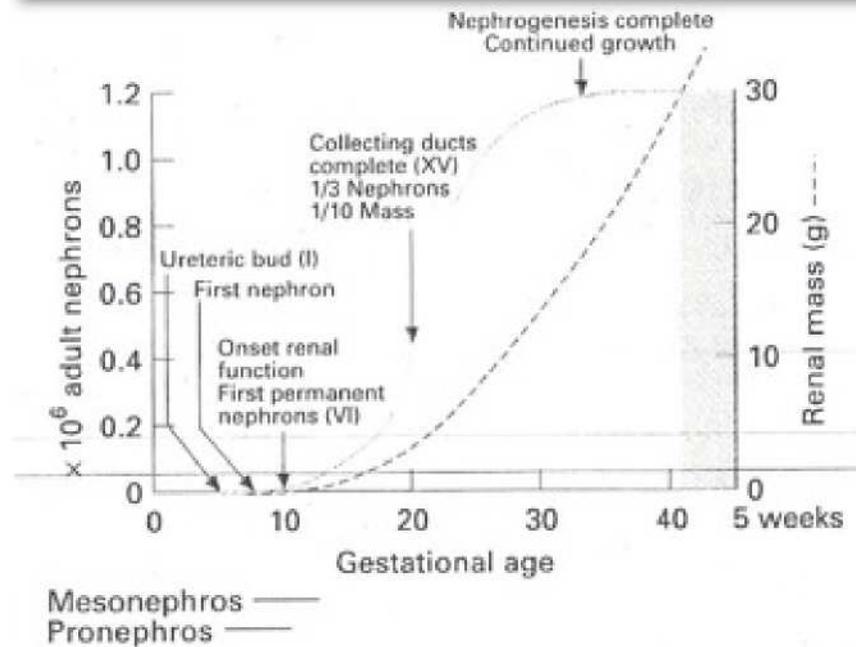
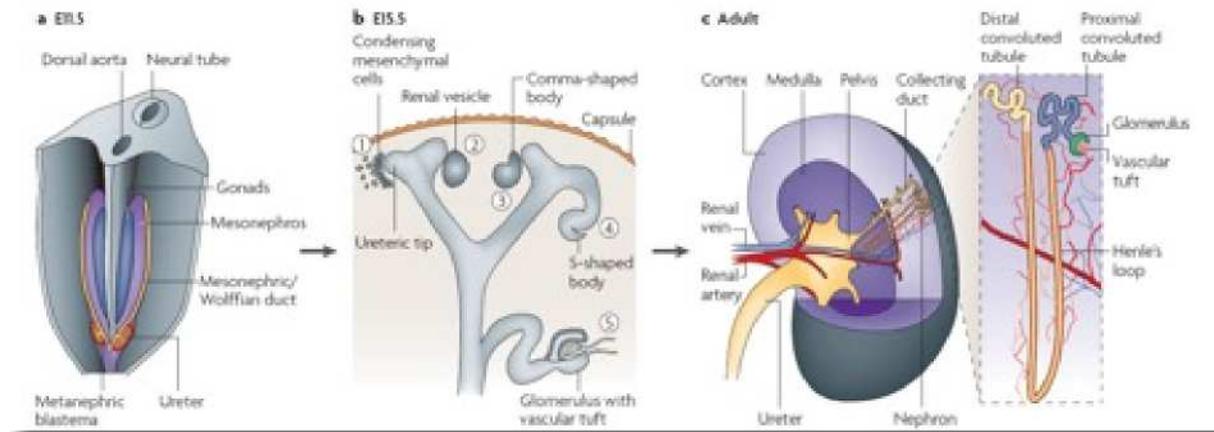
Insuffisance rénale progressive dans l'enfance avant la puberté

# Autres atteintes héréditaires

- Ciliopathie:
  - Néphronophtise
  - Syndrome de Laurence-Moon-Biedl-Bardet
- Syndromes néphrotiques génétiques (NPHS1 ou 2 ou 3, WT1, LAMB2, COQ2, PDSS2)
- SHU Syndrome urémique hémolytique avec facteurs H ou I hépatiques modifiés.
- Maladies métaboliques:
  - Hyperoxalurie primitive type 1 (lithiase)
  - Acidémie méthylmalonique
  - Hypercholestérolémie familiale homozygote
  - Neuropathie amyloïde familiale
  - Maladie de Fabry
  - Glycogénose
  - Cystinurie
  - tyrosinémie

# **Chapitre 2. la néphrogenèse**

# Les Etapes de la néphrogenèse



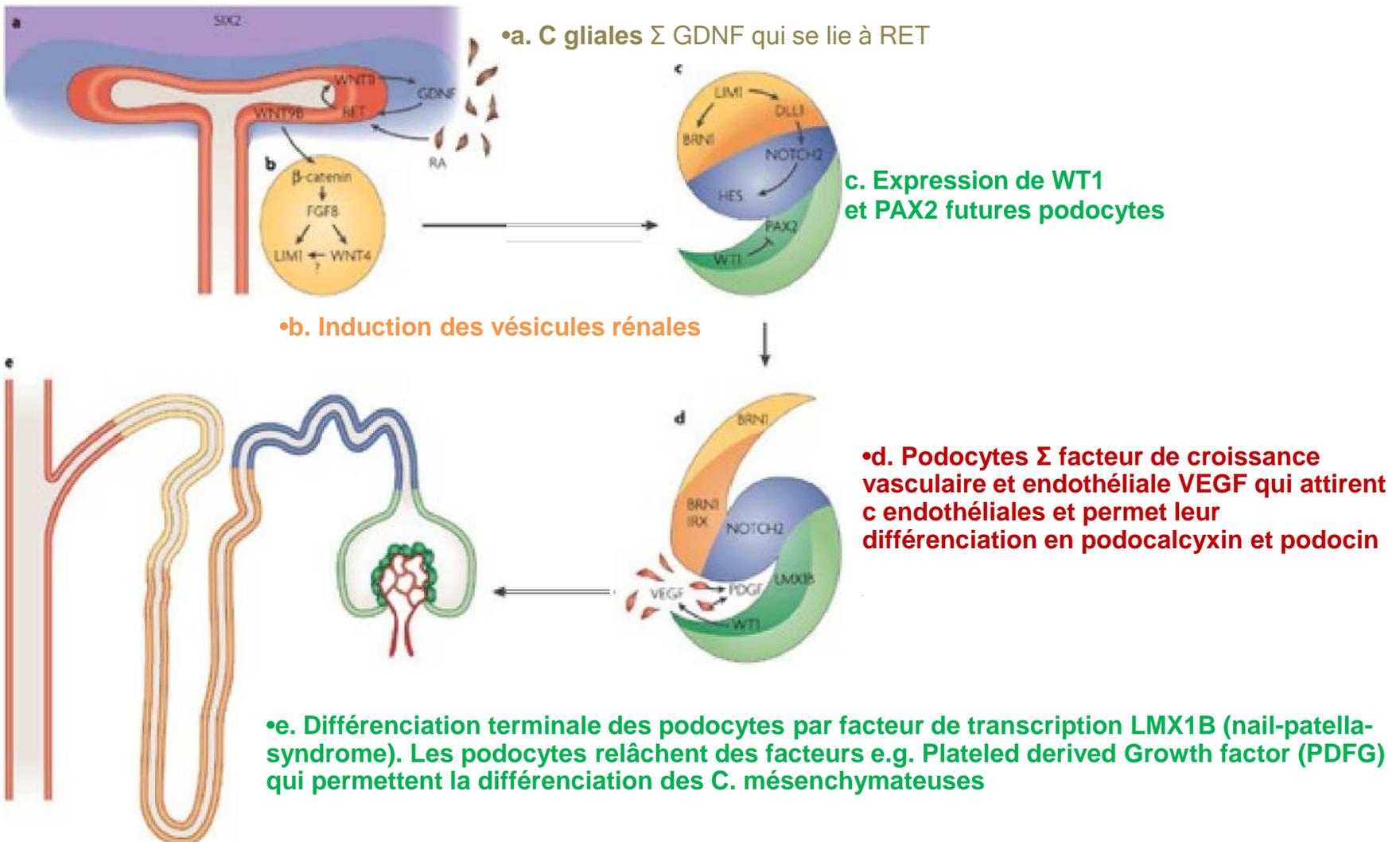
# Néphrogenèse

- Induction de la formation du rein né de
  - l'interaction entre le Bourgeon urétéral
  - (« mesonéphric duct »=canal de Wolff) et le
  - blastème métanéphrogène
- Lors de l'interaction de ces deux tissus, une
  - cascade d'événement moléculaires suit et
  - participe à la formation du néphron

# Néphrogenèse

- De nombreux gènes sont impliqués dans la
  - différenciation tissulaire:
    - — *pax*---2---8, angiotensine---1et---2 R(AT<sub>1</sub>,AT<sub>2</sub>);
    - — WT<sub>1</sub>
    - — c---RET, fibroblast growth factor---2 (FGF---2)
    - — GDNF

# • Etapes moléculaires de la formation du néphron

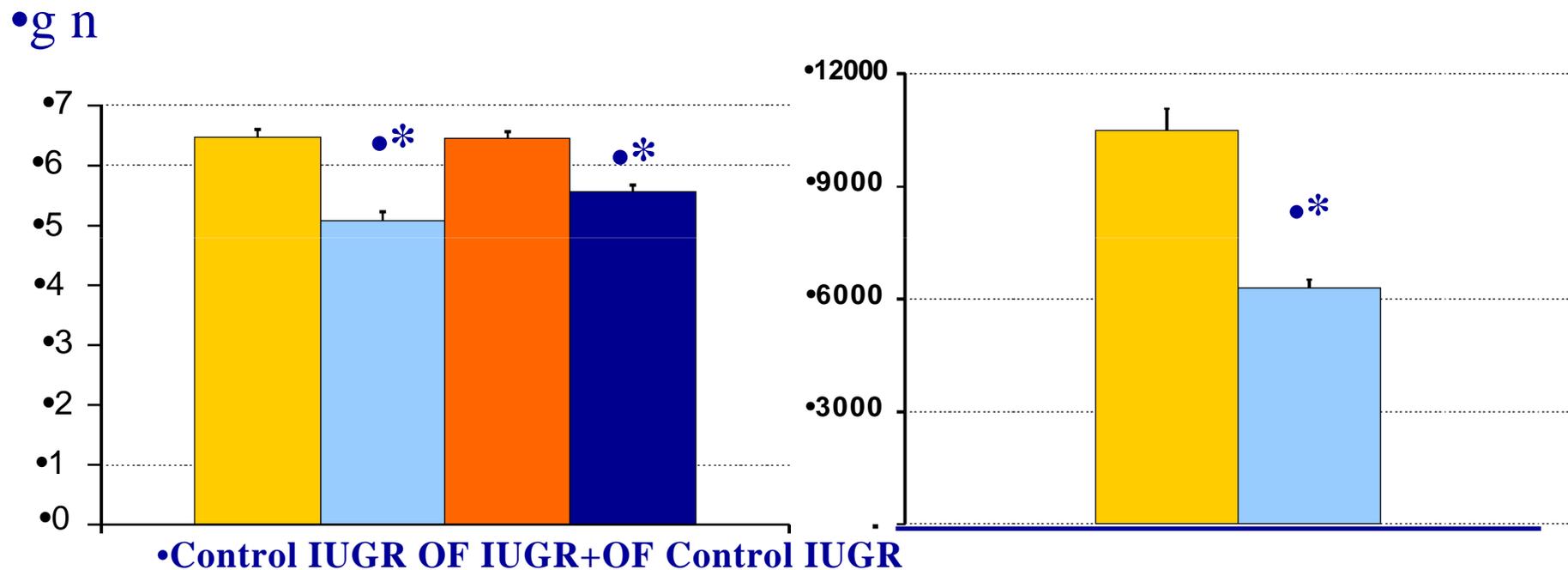


# Signal moléculaire

- La complexité de la néphrogenèse explique
  - l'incidence élevée d'anomalies du
  - développement rénal



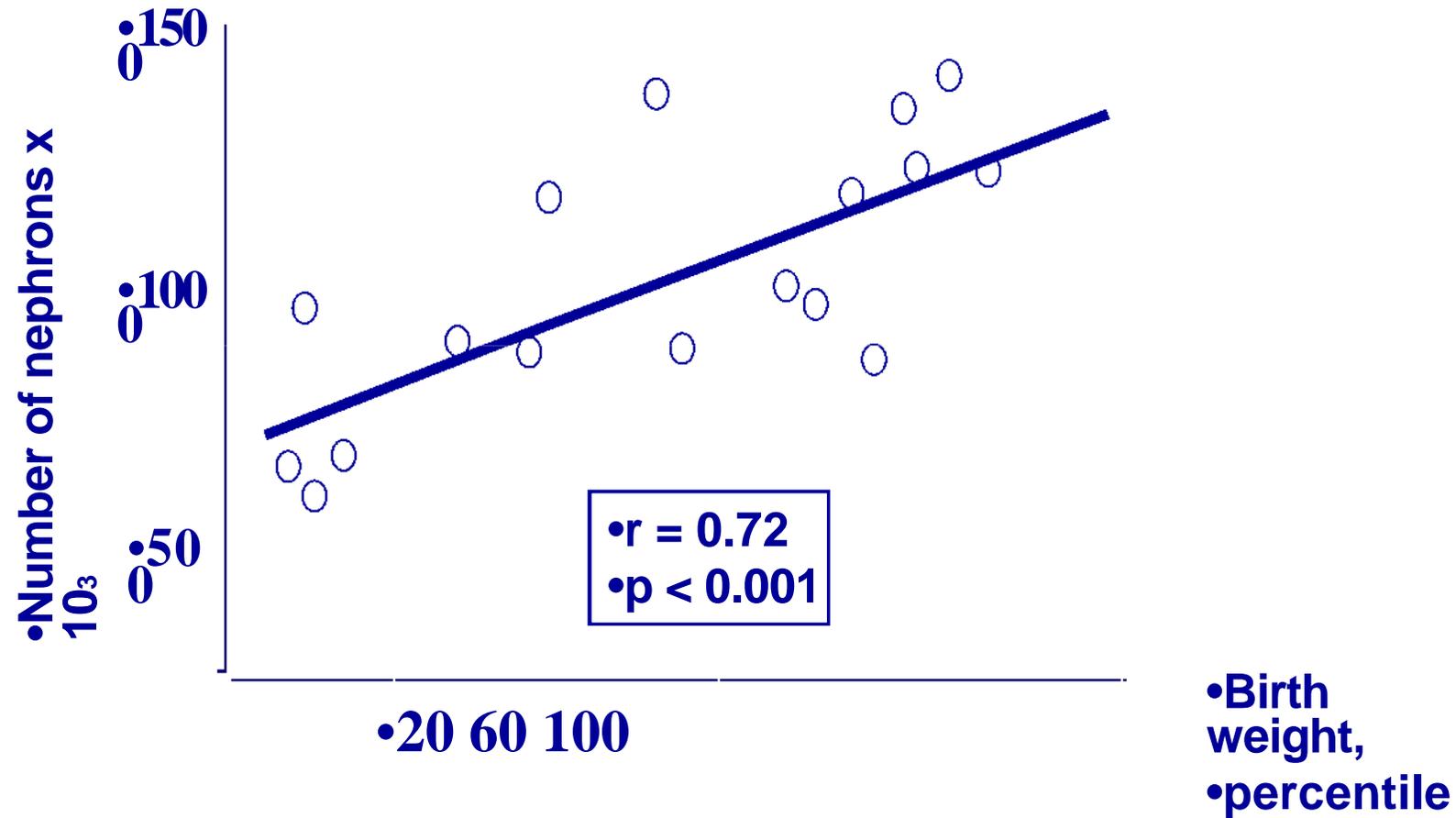
- Poids de naissance
- et nombre de néphrons



- Poids de naissance
- Nombre de néphrons

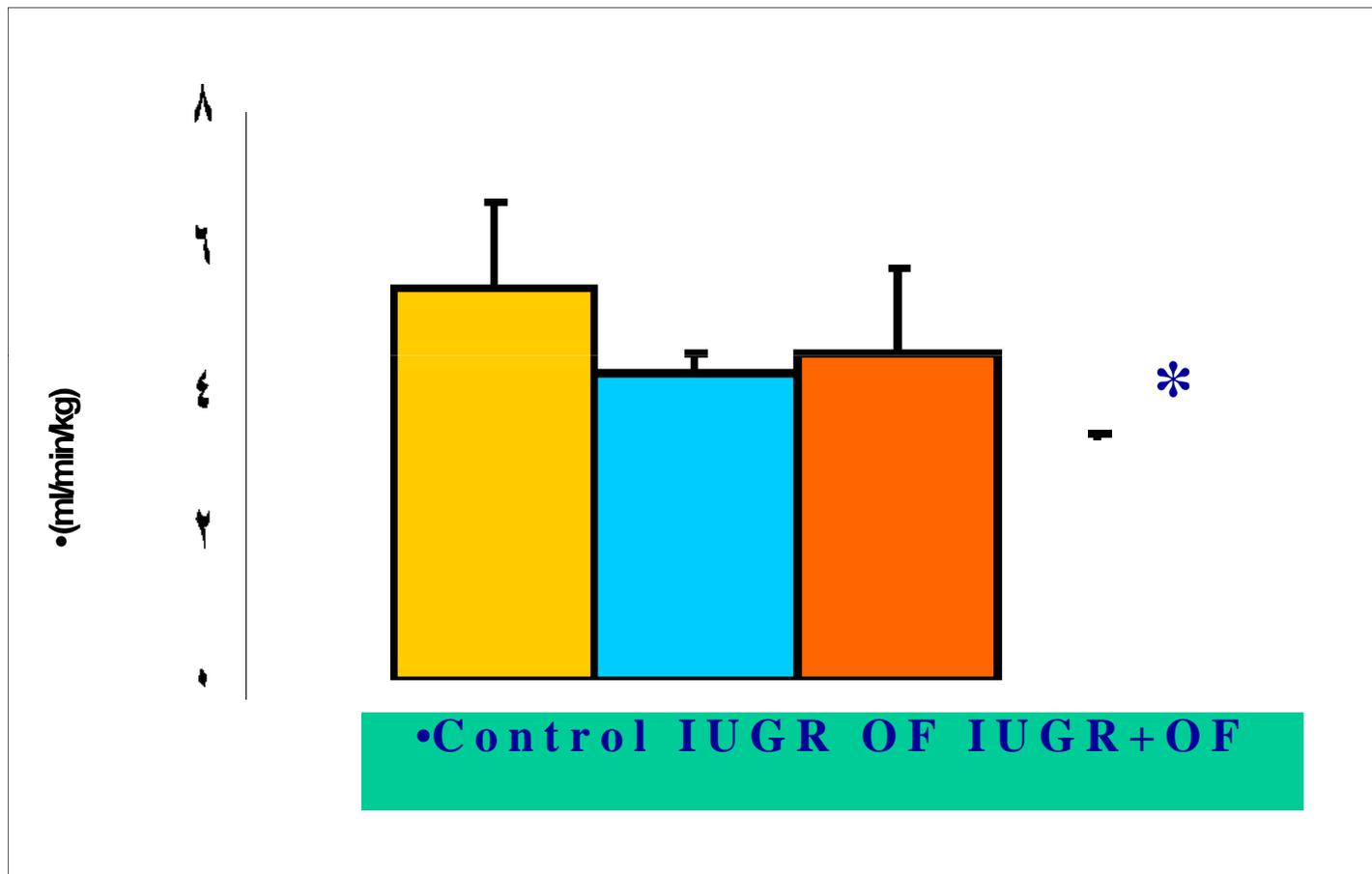
•(moy +/- SEM) (moy +/- SEM)

•Nephron number vs birth weight



•C. Merlet-Benichou. *Medecine-Sciences* 9: 777, 1993

- Réduction néphronique + hypernutrition postnatale
  - Fonction rénale à 12 mois (mâles)



• **CreatCl** (mean $\pm$ SD) OF: overfeeding

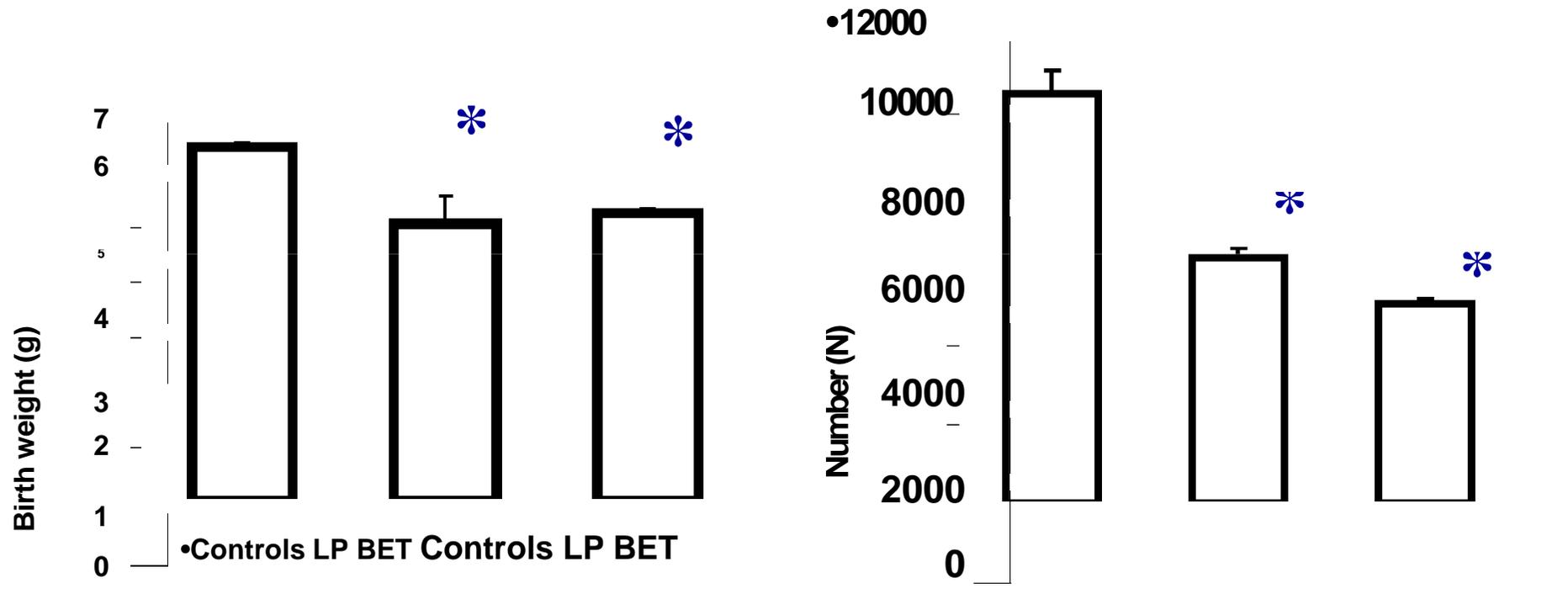
- Fonction rénale d'adultes jeunes
  - nés prématurément (POPS)

- Corrélation poids de naissance /
  - débit de filtration glomérulaire à l'âge adulte

- Corrélation inverse poids de naissance /
  - albuminurie à l'âge adulte

•Keijzer-Veen et al, JASN 2005;16:2762-8

- Exposure to Antenatal Betamethasone
- Birth weight and Glomerular number



- **Birth weight Glomerular number**

- (mean +/- SEM) (mean +/- SEM)

- LP: low protein maternal diet; BET: maternal betamethasone

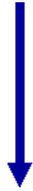
- \*p<0.05

- Analyse histomorphométrique de la
  - néphrogénèse postnatale
- chez des prématurés de très faible AG

- Diminution de la glomérulogénèse
  - Corrélée à l'AG
- Absence de signes de
  - glomérulogénèse chez les enfants
  - ayant survécu le plus longtemps (>40j)

•*Rodriguez et al, Pediatr Dev Pathol 2004*

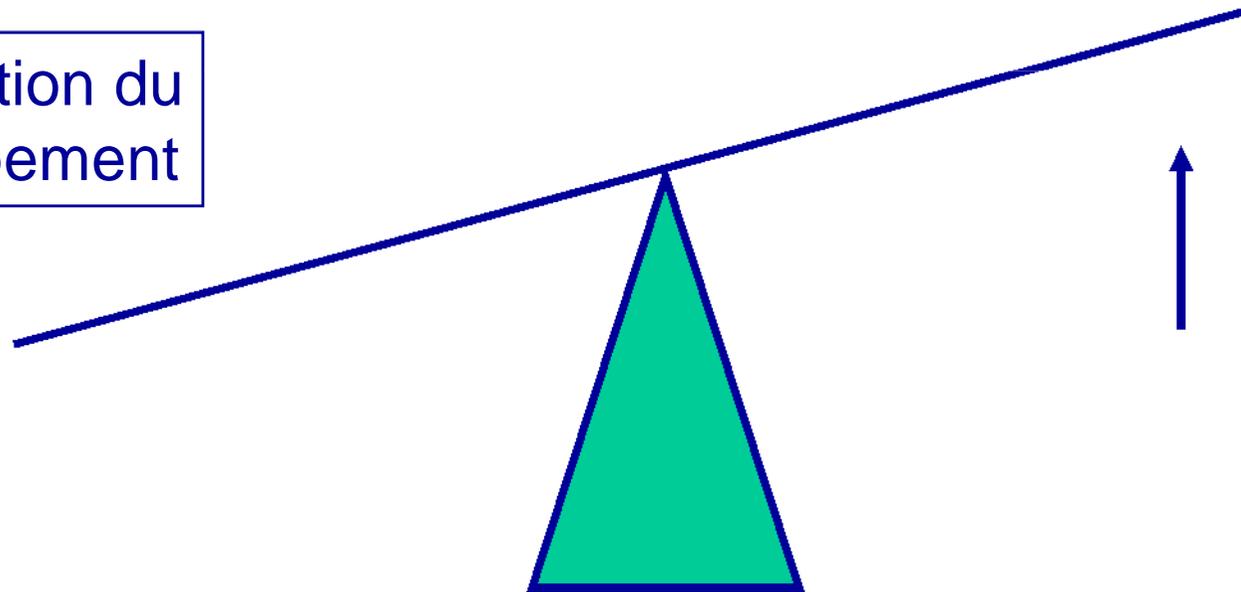
- *Nutrition précoce*
- *intensive*



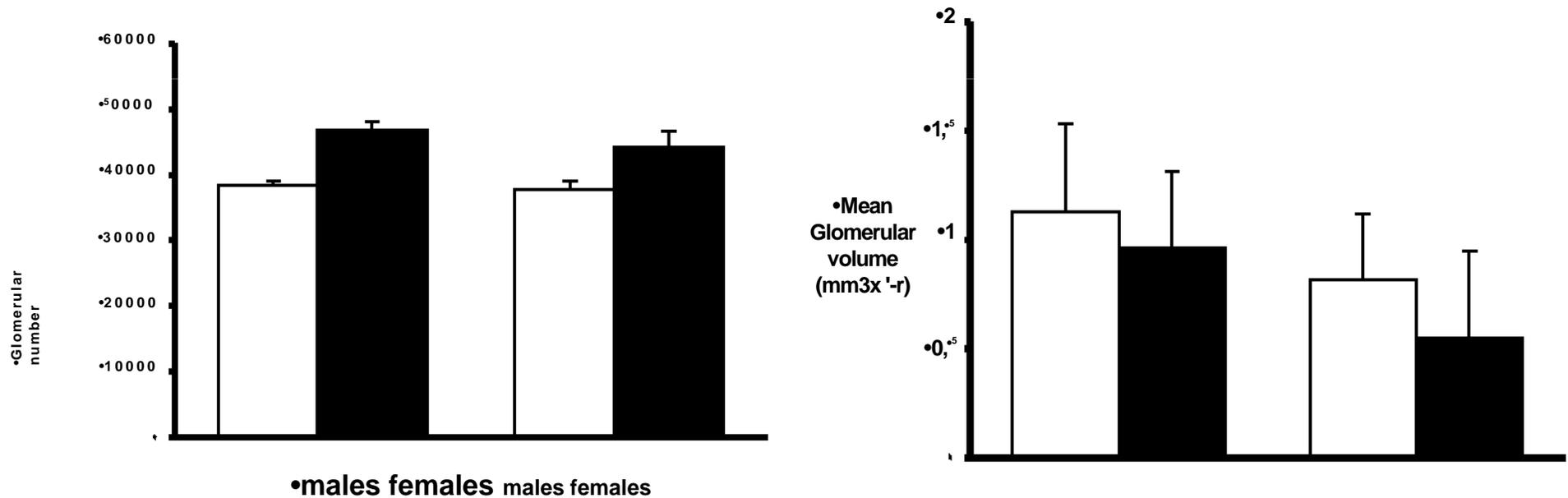
- Amélioration du développement

---

Risque cardio-vasculaire  
et diabète type 2  
à l'âge adulte



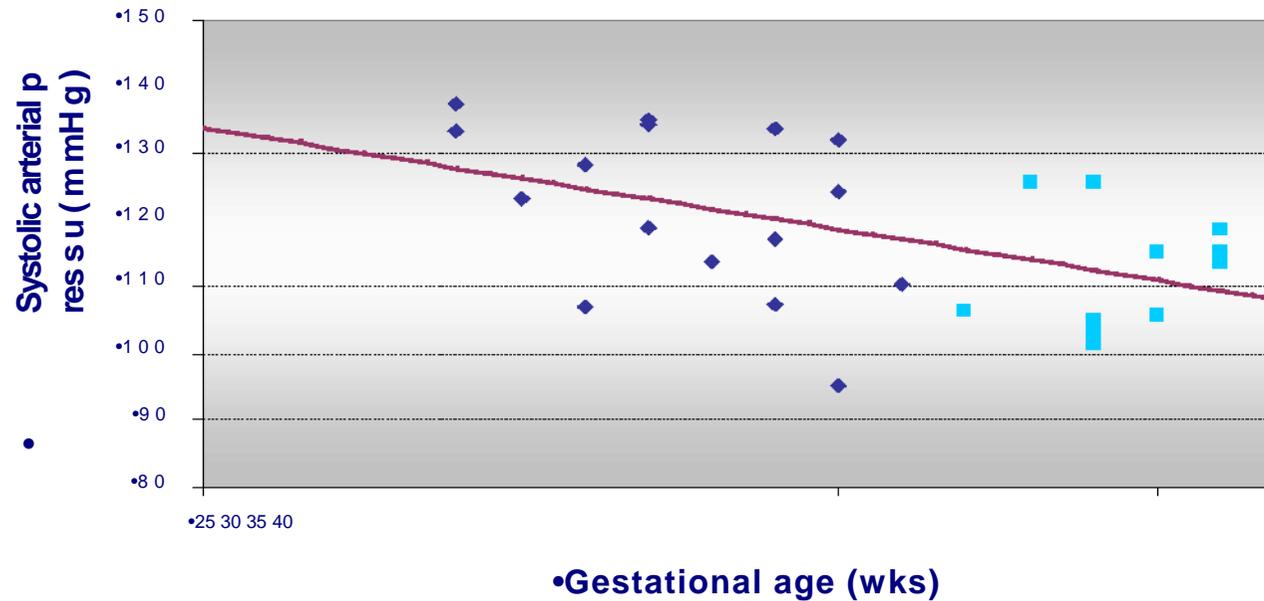
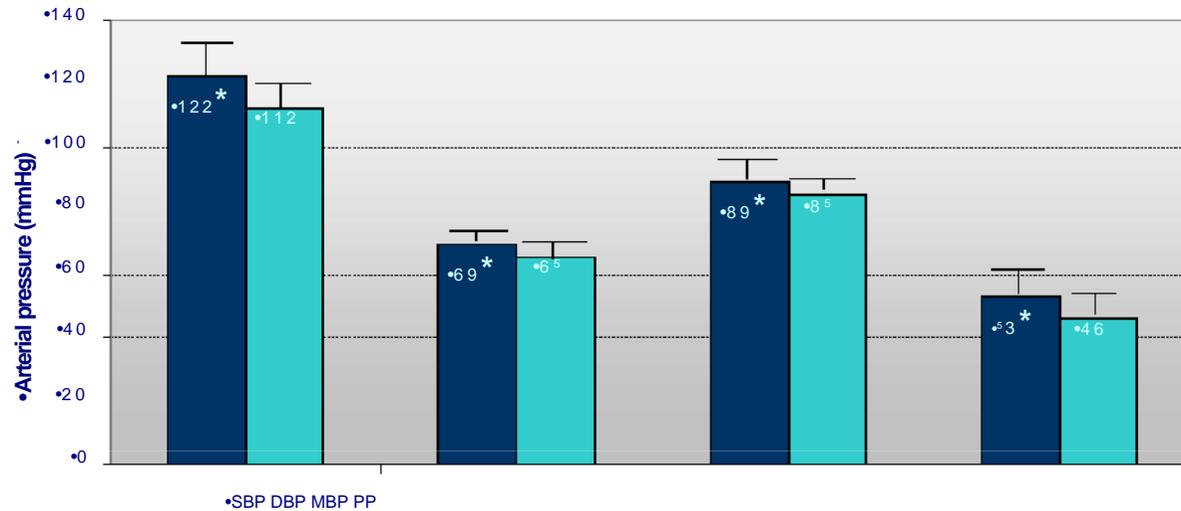
- Effect de l'hypernutrition postnatale
- sur la nephrogenese

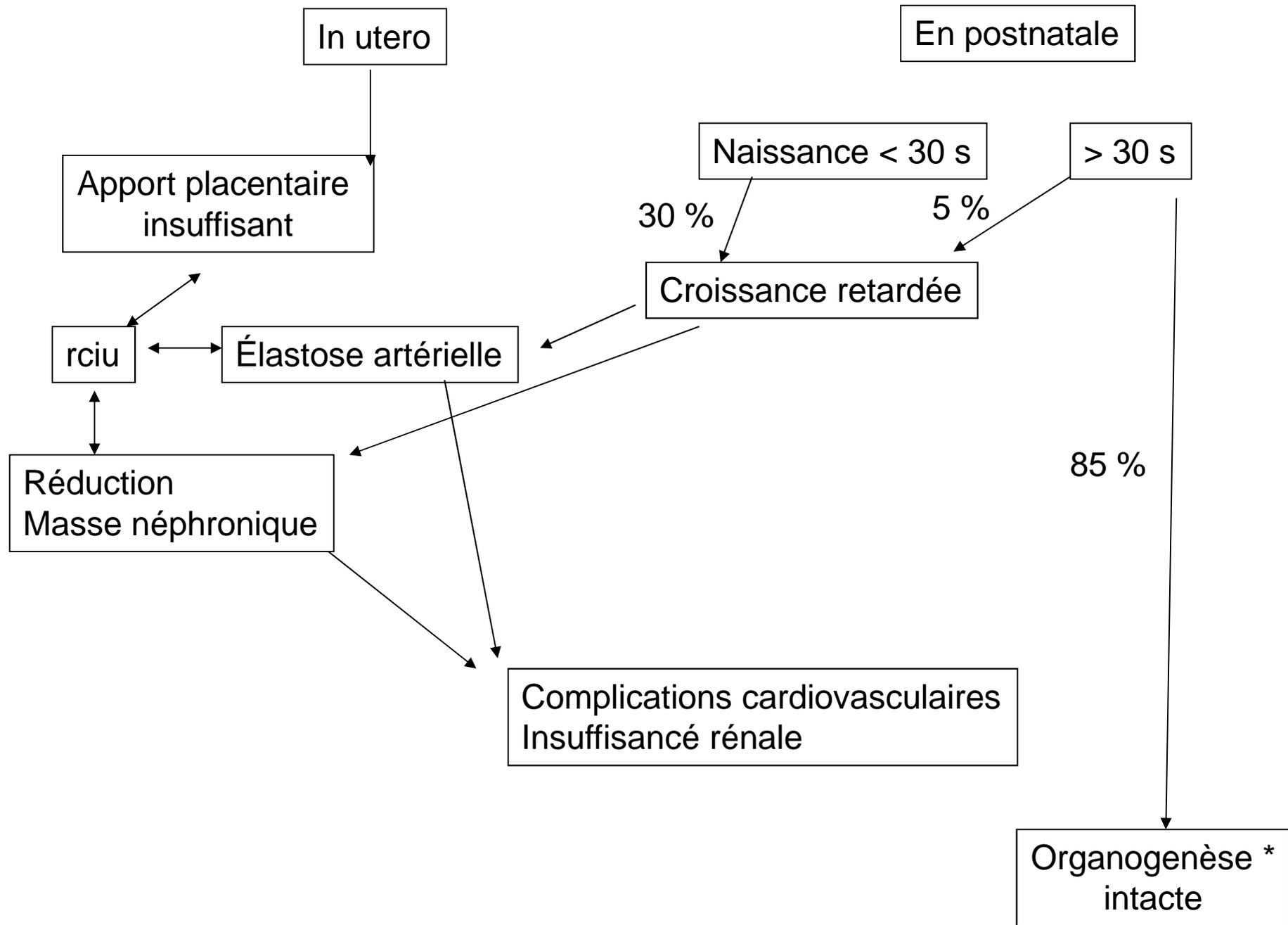


■ •hypernutrition postnatale Am J Physiol, Renal Physiol 2007

- Pression artérielle chez des adultes jeunes
- de faible poids de naissance

- Témoins
- Faible PN





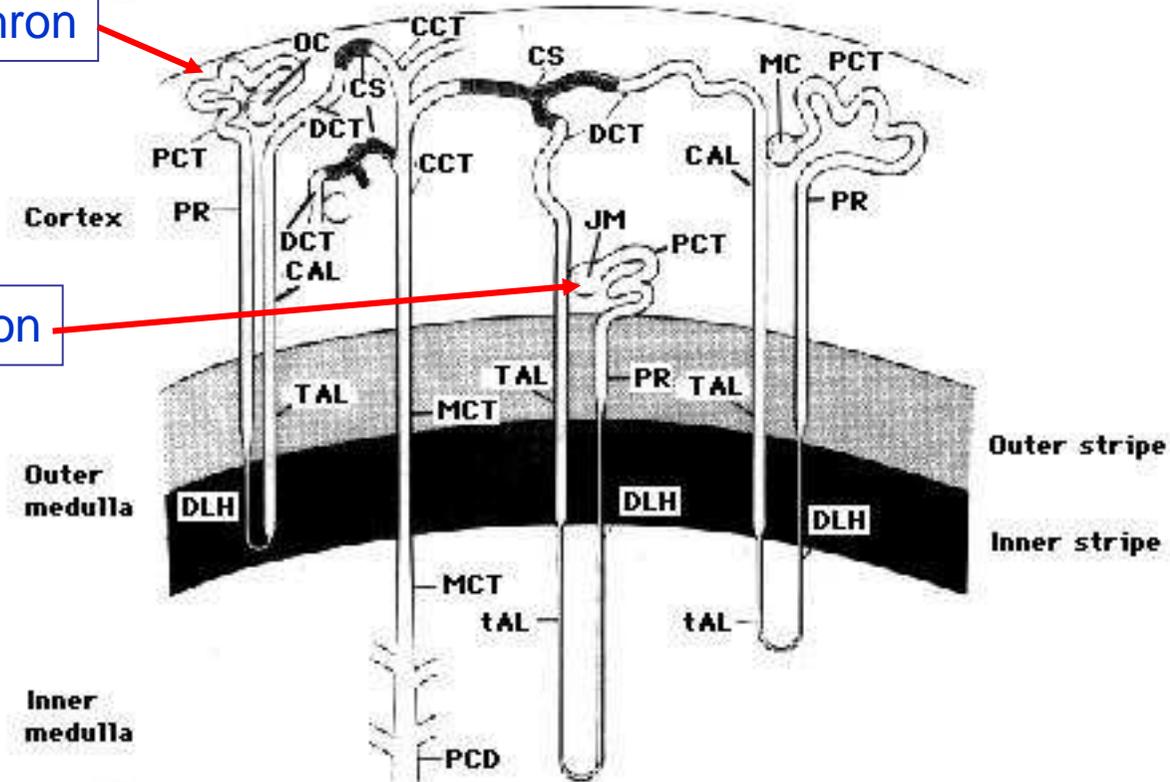
\* cerveau, poumons, tube digestif, reins

# **Chapitre 3. l'investigation rénale chez l'enfant**

**La Disposition des segments néphroniques:  
On observe des néphrons en position « outer » and  
« inner » dans le cortex rénal**

Outer cortical nephron

Inner cortical nephron



**Ces deux types de néphron n'ont pas une équivalence fonctionnelle**

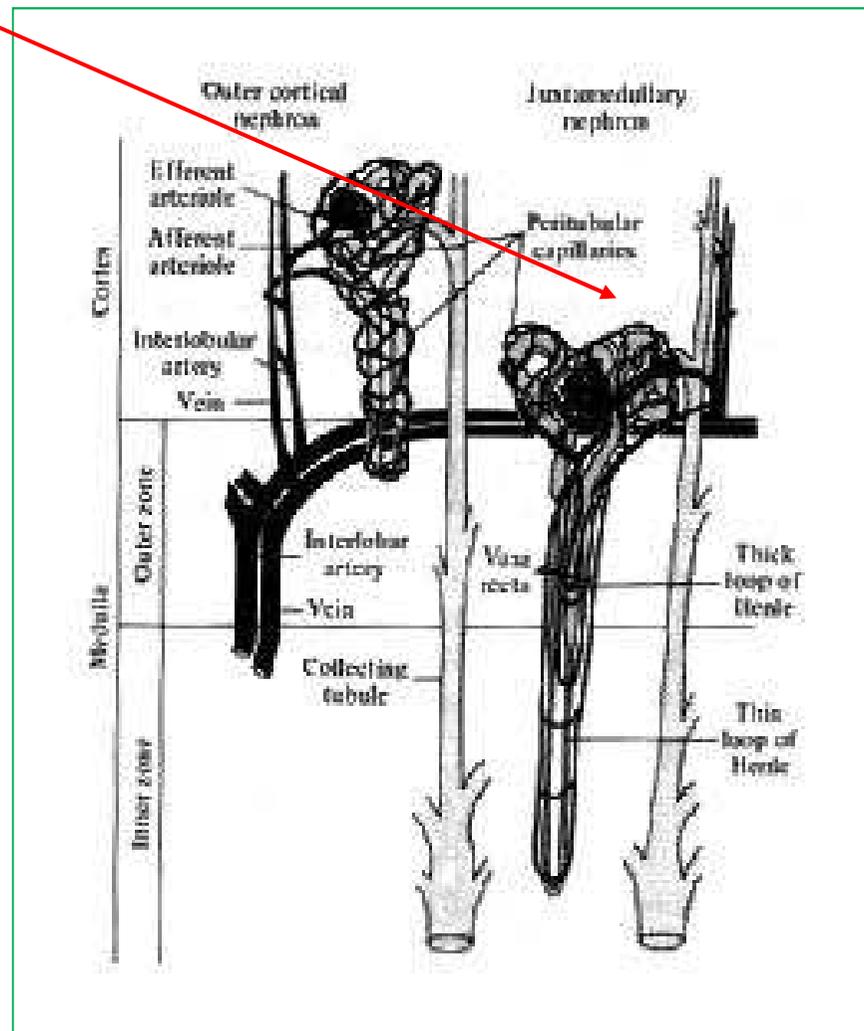
## En ce qui concerne la Vascolarisation néphronique et L'ultrastructure épithéliale

### Dans les conditions normales:

→ L'artériole afférente « obéit »  
à L'artériole efférente  
→ l'artériole efférente « obéit »  
À la fonction tubulaire.

### Y Participent :

- le système rénine angiotensine
- L'aldostérone
- le cortisol
- les catécholamines,
- Les prostaglandines
- La bradikynine



## Les fonctions des différentes parties du néphron: elles arrivent à maturité vers 18 mois

C'est principalement la disposition de néphrons dans le cortex rénal,

-certains superficiels

-Certains profonds,

qui explique l'évolution vers cette maturité.

→ La FG s'adapte à la capacité tubulaire, par un mécanisme intra rénal.

→ L'autorégulation du flux sanguin rénal concerne la bonne perfusion de la région corticale et de la région médullaire.

→ En cas de difficulté de perfusion rénale, le cortex restera privilégié et la zone médullaire rénale sera moins bien persuée

## La fonction rénale in utero

- Quelles sont Les situations à discuter en période anténatale de manière pluridisciplinaire
- Quelle est l'Intervention rénale dans le développement histologique du poumon foetal ?
  - l' Importance des malformations du tissu rénal
  - La Nécessité d'une fluidité entre les fonctions rénales et l'écoulement des urines: importance des uropathies malformatives
  - Quand Avoir le Reflexe de penser à une atteinte rénale:
    - Polyhydramnios ou oligohydramnios
    - Une anomalie de taille rénale
    - devant un « gros » placenta
    - une ascite

# Quand et comment faut-il investiguer la fonction rénale chez le fœtus

→ **En cas d'uropathie obstructive** (Sur le plan morphologique: la taille des reins, leur morphologie tissulaire ainsi que la dilatation des voies urinaires sont à considérer):

- Basse ou bilatérale;
- Unilatérale avec tissu rénal anormal

→ **En cas de néphropathie familiale**

- Le meilleur indice de la fonction rénale in utero est la quantité de liquide amniotique.
- Analyse des urines fœtales (Na<sup>+</sup> et beta2 microglobuline)
- Analyse de marqueurs sériques fœtaux: beta2 microglobuline

# Étude de la FGR in utero

- high urinary electrolyte excretion, sodium and chloride concentration greater than 90 meq/L (90 mmol/L), and urinary osmolality less than 210 mosmol/kg H<sub>2</sub>O (210 mmol/kg H<sub>2</sub>O) in the amniotic fluid are indicative of fetal renal tubular impairment and poor renal prognosis. When analyzing the results, it is important to use gestation specific cut-offs because with increasing gestational age, renal tubular resorptive function increases. However, in a systematic review of fetal urine analysis, none of the urinary tests provide significant clinical accuracy to correctly predict poor postnatal renal function.
- Mean cystatin C was 1.66 +/- 0.202 mg/L (upper limit 2.06), and mean beta(2)-microglobulin was 4.25 +/- 0.734 mg/L. Unlike cystatin C, beta(2)-microglobulin decreased significantly with gestational age so that the upper reference limit was 7.19-0.052 x gestational age in weeks. beta(2)-Microglobulin had higher sensitivity (90.0% vs 63.6%) and cystatin C a higher specificity (91.8% vs. 85.5%) for the prediction of impaired renal function; diagnostic efficiency was equal (87.6% vs. 86.1%). Fetuses with impaired renal function at birth or who were aborted for renal malformations had higher cystatin C concentrations than those in a control group. beta(2)-Microglobulin was increased only in fetuses who were aborted.
- **CONCLUSION:** Fetal serum cystatin C and beta(2)-microglobulin concentrations may be useful predictors of postnatal kidney functi
- Tests to assess fetal glomerular function include fetal serum measurement of cystatin C and beta-2-microglobin. However, these tests are not used in clinical practice because of technical difficulties in obtaining fetal blood.

- Evaluation de la fonction rénale en
  - anténatale

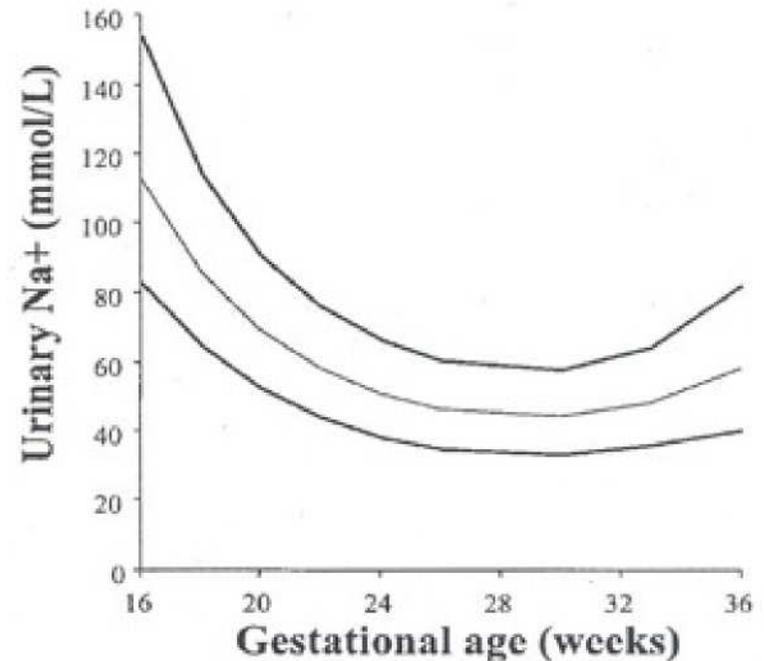
- **Liquide amniotique:** interprétation difficile:
  - — quantité du liquide amniotique est le reflet de la
    - fonction rénale > 18<sup>ème</sup> semaines
  - — ! sans valeur au premier trimestre
- **Cystatine C ?** « foétale » ne traverse pas le
  - placenta contrairement à la créatinine mais
  - son dosage nécessite ponction de sg foetal (1% de † in utéro)

## • Fonction rénale in utéro

- Urine est produite dès la 10<sup>ème</sup> semaine.
- A la 20<sup>ème</sup> s., la production d'urine est de
  - 2---5ml/h, pour atteindre 25---40 ml/h à terme
- Période post---natale: 1---3ml/h
- Urine foëtale principal constituant (60%) du
  - volume total de liquide amniotique à terme
- **Oligoamnios**= problème rénal, compression
  - foëtale (syndrome de Power)

# • Fonction rénale fœtale normale

- L'urine fœtale est
  - progressivement plus
  - hypotonique avec l'âge
  - gestationnel
- comparée au
  - nourrisson, le tubule
  - proximal du fœtus
  - réabsorbe le sodium en
  - moins grande quantité



# • Fonction rénale fœtale normale

- GFR du fœtus est difficile à évaluer car les index
  - rénaux conventionnels ne sont pas fiables.
- Urée, créatinine, a. urique traversent le placenta est
  - sont le reflet des concentrations maternelles.
- Différentes études **serum  $\beta_2$ -microglobulin** (PM: 11800)
  - chez 200 fœtus ont montré cette valeur était la
  - même tout au long de l'âge gestationnel permet une
  - mesure directe de la fonction rénale (GFR)

- Fonction rénale néonatale dans la maladie
  - obstructive

- L'analyse de l'urine fœtale va permettre d'évaluer
  - l'importance de l'atteinte tubulaire, mais ne permet
  - pas l'évaluation de la fonction rénale.
- $\beta_2$ -microglobulin, est la protéine la mieux étudiée,
  - son augmentation dans l'urine semble être corrélée
  - avec un moins bon pronostic

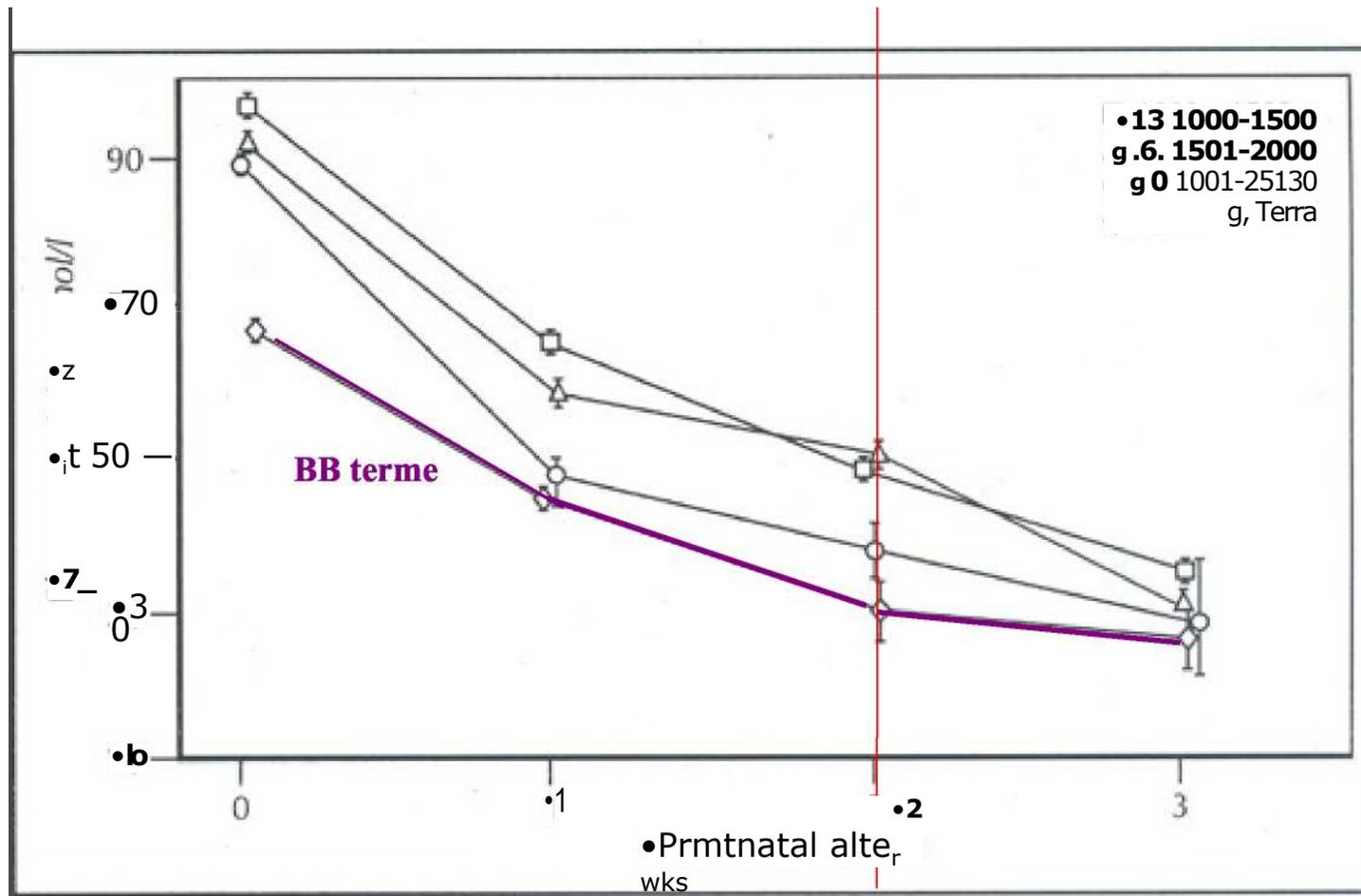
## • « Marqueurs urinaire » (L.A.)

- Dosage urinaire de certaines protéines:
  - ci-1 microglobuline (ci1-M) et 32-microglobuline (32-M)

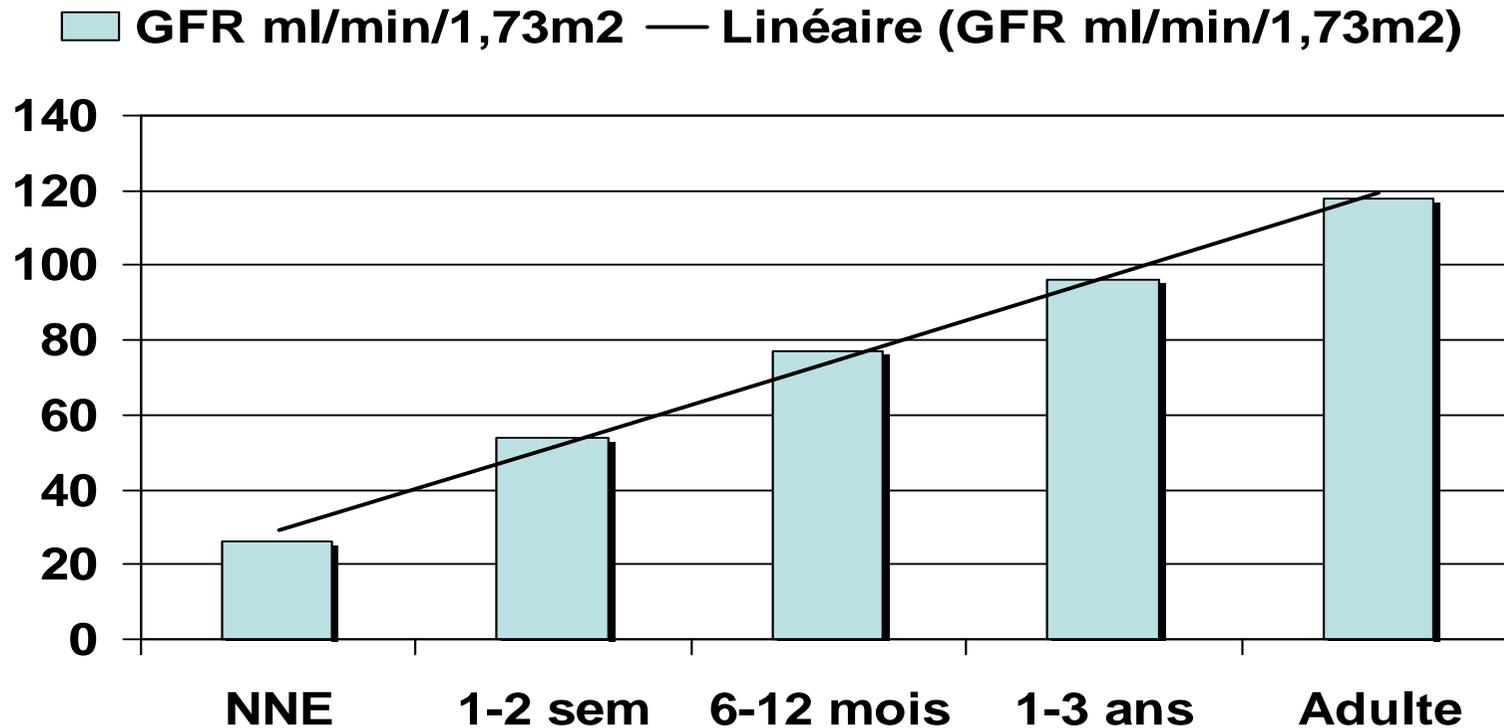
Marqueurs	Références
Augmentation U[Na+] 100mEq <20semaines	Nicolini et al Muller et al
Augmentation U 2---microglobulin 13mg/l (léthal) 2mg/l (insuffisance rénale)	Nicolini et al Muller et al
Augmentation sg 2---microglobulin >4.9 mg/L	Berry et al Tassis et al

# •Evaluation de la fonction rénale à la naissance

•La creatinine passe le placenta donc ne traduit la fonction rénale



# La Filtration glomérulaire

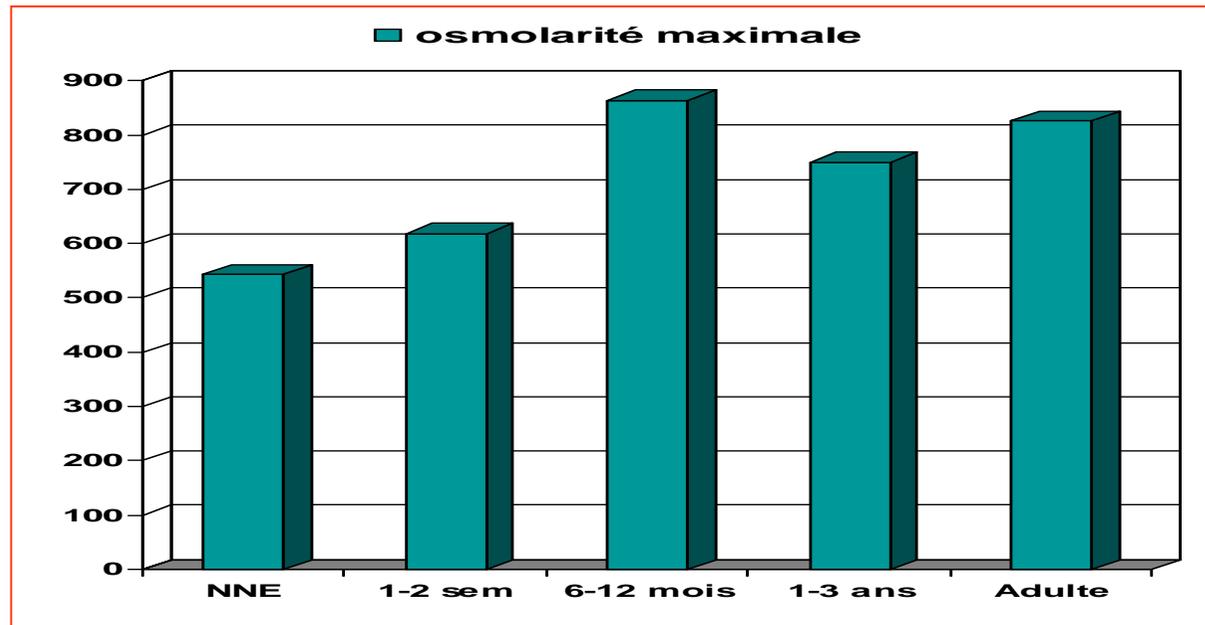


- Augmente avec l'âge après correction pour la surface corporelle
- Créatinine sérique ( et plus précisément son excrétion urinaire ) reflète la masse musculaire (18 g de muscles secrètent 1 mg de créatinine par jour)
- Difficultés des récoltes d'urine (clearance créatinine ou inuline)

## Penser à une atteinte tubulaire rénale:

<b>tubule proximal</b>	<b>tubule distal</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>-Glucosurie: ...</li><li>-Cystinurie: calculs</li><li>-Phosphaturie: rachitisme</li><li>-Rétention de phosphate: pseudohypoparathyroïdie</li><li>-Hyperuricosurie: calculs</li><li>-Bicarbonaturie: retard de croissance</li><li>-Calciurie: nephrocalcinose</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>-Défaut de rétention d'eau: diabète insipide néphrogénique, retard de croissance</li><li>-Défaut d'excrétion H+: néphrocalcinose</li><li>-Défaut de réabsorption du Cl- : Bartter</li></ul>

# Les Fonctions tubulaires



- Augmentation du pouvoir de concentration avec l'âge
- Attention en cas de Déshydratation
- Attention à la Charge osmotique rénale des « aliments »:
- 4 mosmoles / g de protéines, 1 mosmole pour chaque mEq de Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>, Cl<sup>-</sup>

## La filtration glomérulaire rénale ou FGR

### Calcul ?

Mesure ? Sur diurèse de 24 h: clearance créatinine ou inuline

$$\text{FGR} = \frac{U_{\text{in}} \cdot V_{\text{urines}}}{P_{\text{inuline}}}$$

La clearance par l'inuline est faisable mais compliquée

## calcul → formule de Schwartz

$$\text{FGR} = k \times \text{Taille cm} / (\text{créatinine sérique mg/dL})$$

$k = 0.33$  chez le préma --> 1 an

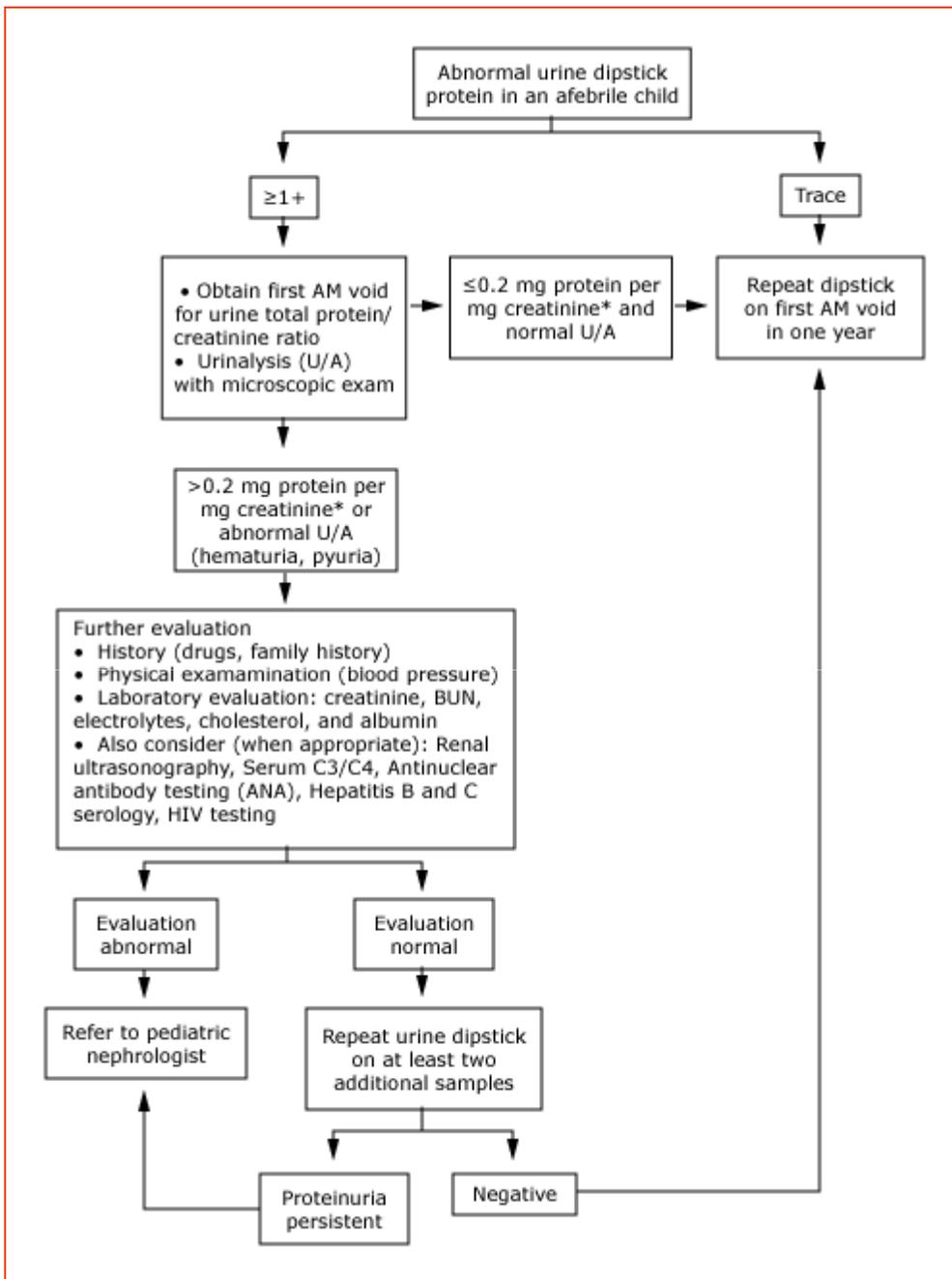
=  $0.45$  né à terme --> 1 an

=  $0.55$  --> adolescence

=  $0.7$  par après

Les calculs à partir de paramètres sanguins et d' un spot ( évitant un débit ) urinaire peuvent être effectués à partir de paramètres précis.

- Fraction excrétrice=  $FE(x) = U(x) \cdot V / P(x)$   
où  $\rightarrow x = Na, K, H_2O, HCO_3, \dots$
- Taux de réabsorption tubulaire:
  - par exemple celle du phosphore ou du bicarbonate:  
 $TRP\% = (1 - FE \text{ phosphore}) \times 100$  (NI > 85 )
  - du bicarbonate:
- Rapport dans les urines:
  - métabolite / créatinine (exemple: protéines)
  - Métabolite 1 / métabolite 2 ( exemple:  $Na^+/K^+$ )
- Osmolalité urinaire
- Concentration urinaire en Na ou K
- Anion gap urinaire
- pH urinaire et tCO<sub>2</sub> sanguin: une valeur < 5.5 < 22.5 mmol/L respectivement.



## Causes de protéinurie:

-Atteinte glomérulaire

-Augmentation de la pression  
De filtration:  
réduction de la masse  
Rénale ou hypertension

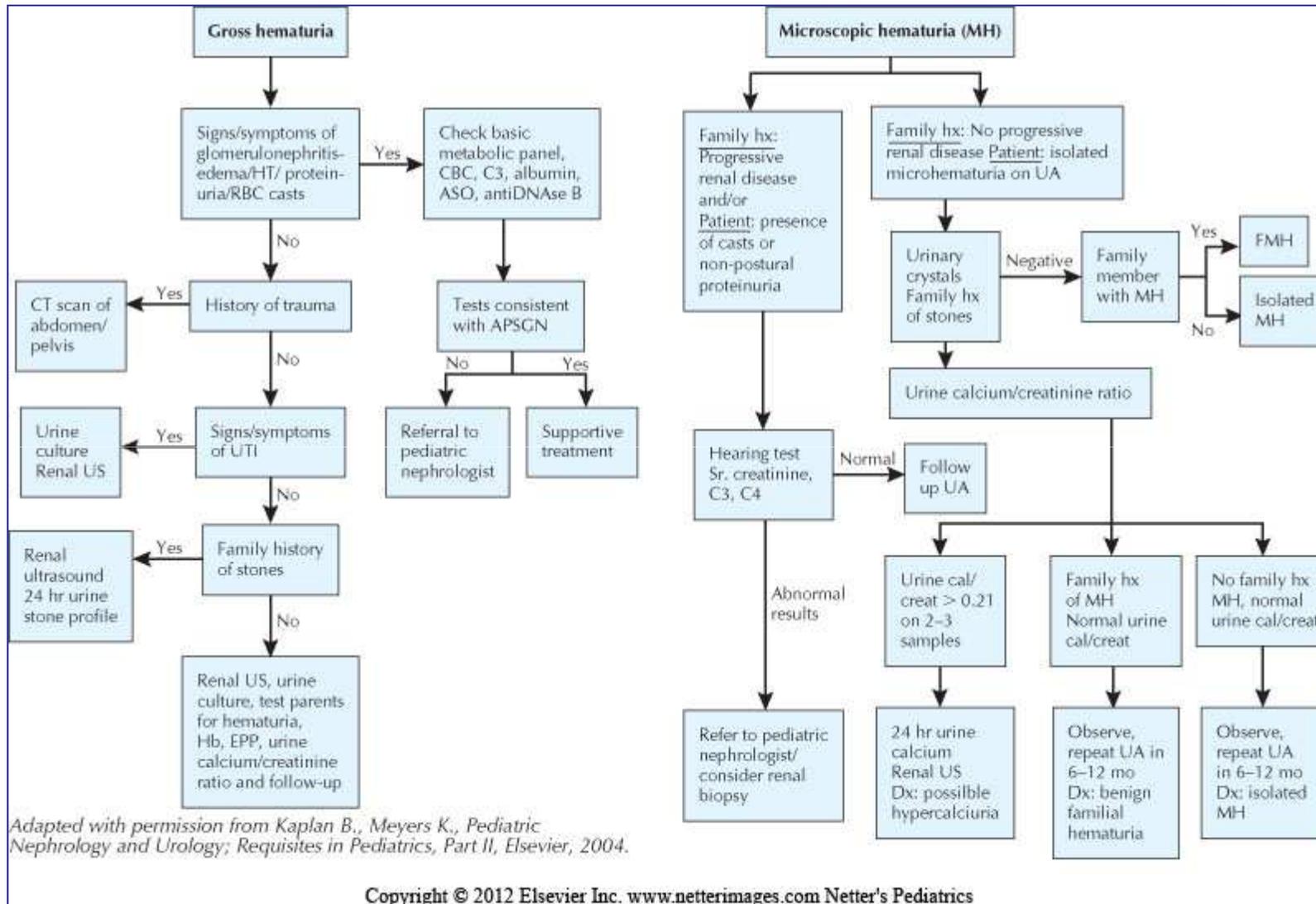
-Atteinte tubulaire

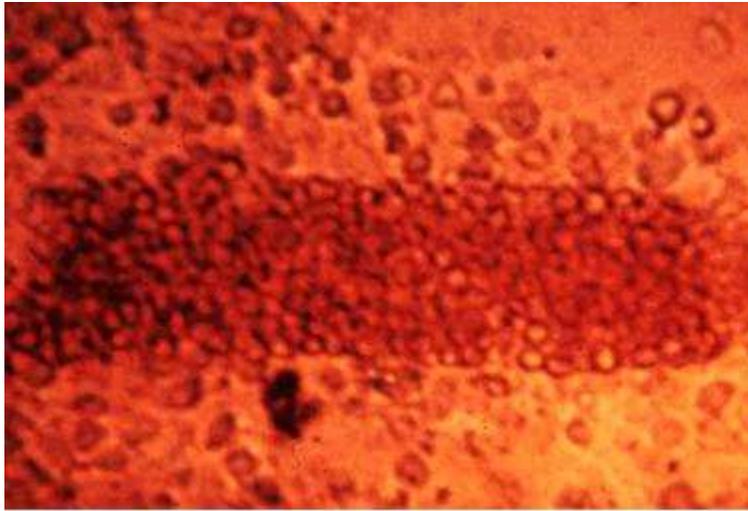
-orthostatique

# Rapport urinaire Protéine/créatinine

Age (année)	Prot/Créat (g/g)
0,1-0,5	0,70
0,5-1	0,55
1-2	0,40
2-3	0,30
3-5	0,20
5-7	0,15
7-17	0,15

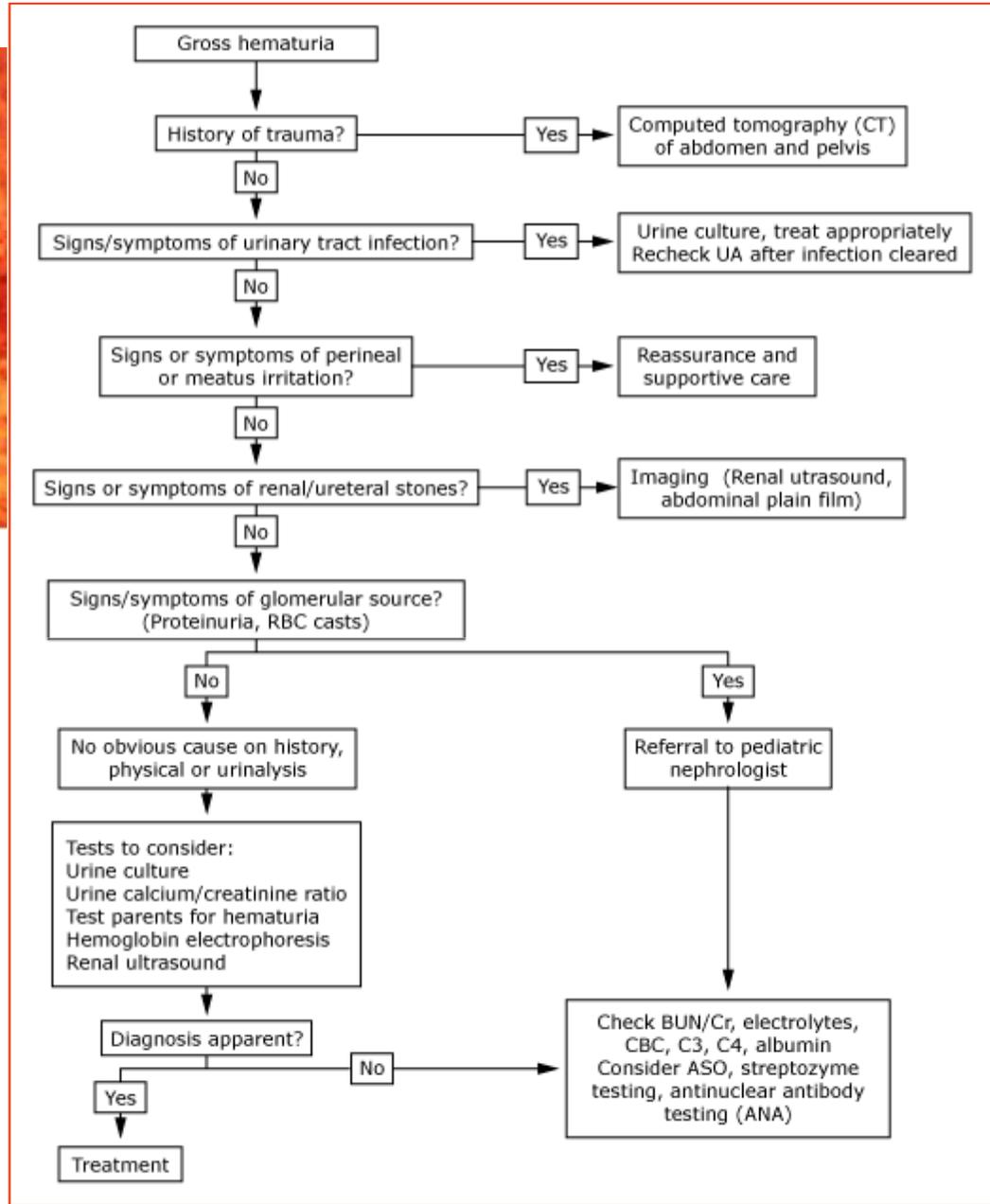
# L'hématurie: microscopique ou macroscopique





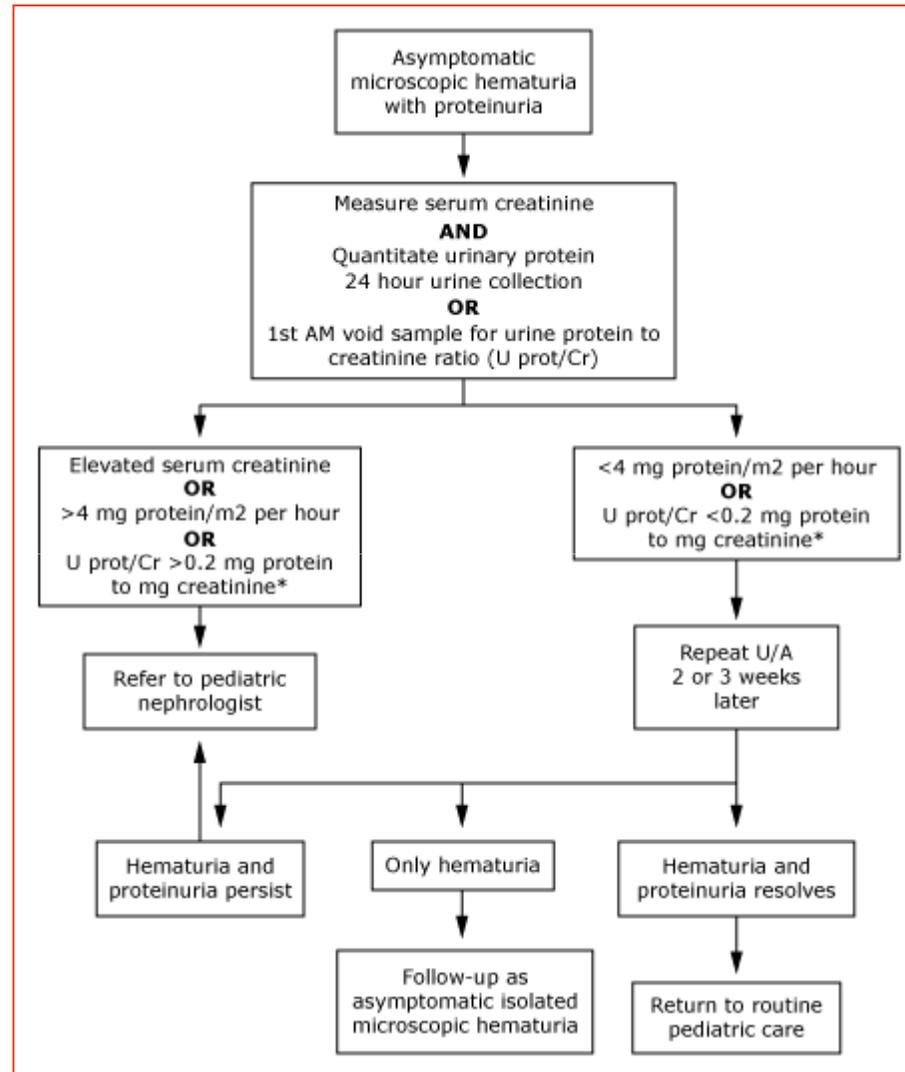
## Hématurie macroscopique

- Formes des GR
- Glomérules ?
- Voies urinaires
- Tumeur
- calculs



## Hématurie microscopique

- Forme de GR
- Glomérules
- Protéines
- attention



# Urinary sediment examination

✚ Quantitative qualitative

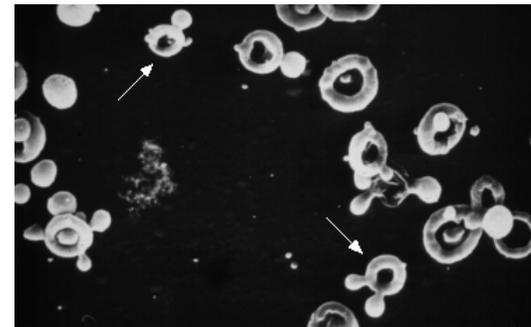
normal values:

— erythrocyturia < 5 ery /ul

leukocyturia < 10 leu/ ul

Ratio 1/2

dysmorphic erythrocytes



Valeurs utiles dans un bilan phospho-calcique  
Et dans les lithiases urinaires

**Normal urinary values in school-aged children  
based on 24-hour urine collection**

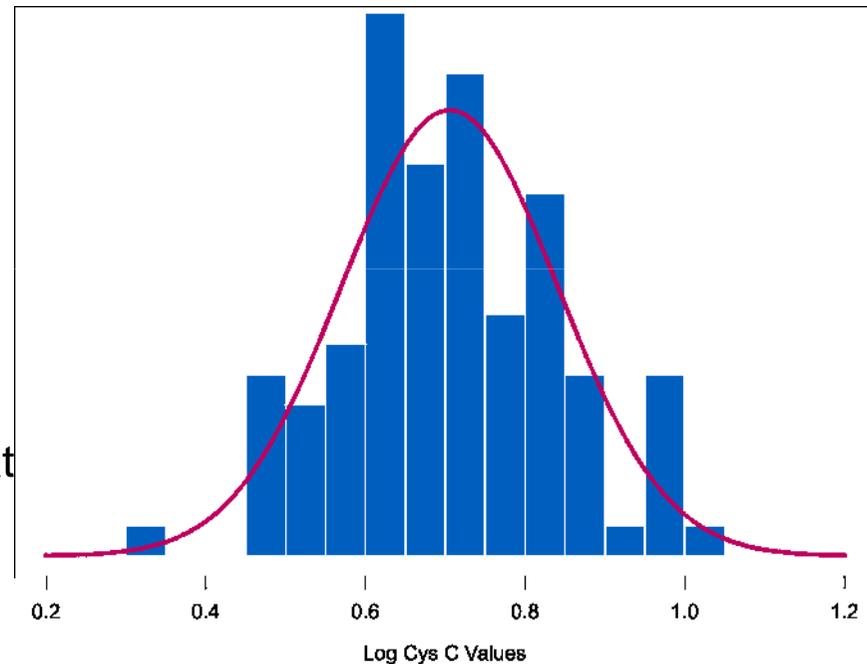
<b>Solute</b>	<b>Normal urine value in 24 hour urine collection</b>
Calcium	<4 mg/kg/day
Oxalate	<50 mg/1.73 m <sup>2</sup> per day
Cystine	<60 mg/1.73 m <sup>2</sup> per day
Citrate	>400 mg/g creatinine
Uric acid*	<0.56 mg/dL glomerular filtration rate
Urine volume	>20 ml/kg per day

\* Uric acid/glomerular filtration rate calculated using the following equation, where UCr and PCr are the urine and plasma creatinine concentrations, respectively: Uric acid/GFR, mg/dL = Urine Uric Acid ÷ UCr x PCr.

# • Cystatine C

Cystatin C ? possible mesure de la fonction rénale de la période néonatale

- Ne passe pas le placenta
- Production constante par les cellules de l'organisme
- Librement filtrée, ni réabsorbée, ni sécrétée par les tubules rénaux -
- Indépendante du sexe, masse musculaire, alimentation ( $\neq$  creat



• Interval de reference de Cystatin C [1.55-2.66mg/l] M 2.04 mg/l  $\pm$ 0.28SD

# L'imagerie rénale

**L'imagerie est fort importante, tant in utero qu'après la vie intrautérine.**

**ces Notions sont utiles en cas de recours à l'imagerie**

**Chez l'enfant:**

- Poids du rein: 0.8 -1% poids corporel**
- hauteur du rein: 1/10 taille corporelle**
- Hauteur corticale: 1/10 de la taille**
- largeur du rein: 1/20 taille corporelle**

# Hyperéchogénicité rénale

- — **Hyperéchogénicité** rénale peut être présente dès le
  - premier trimestre
    - Taille des reins
    - **Quantité de liquide amniotique**
    - Pas d'autres malformations associées
    - Pas d'anamnèse familiale ! Importance de l'anamnèse
      - familiale
        - **Ⓣ ☰ Si pas US fait à ce jour dans la famille**
  - DD?
  - Prognostic/ discussion avec les parents

# Imagerie rénale

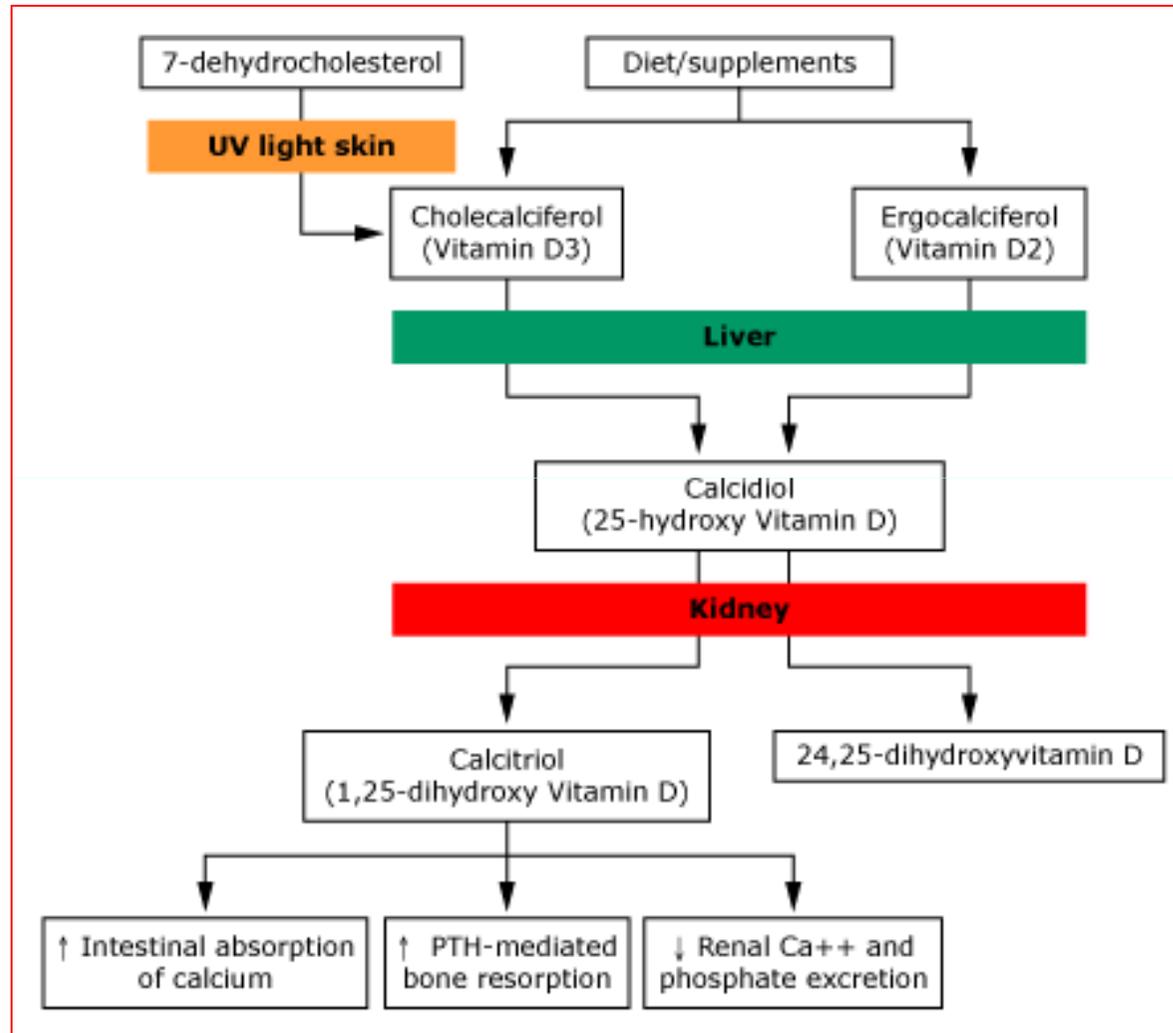
- Difficulté de la consultation prénatale car
  - pronostic variable
    - Oligoamnios → hypoplasie pulmonaire
  - Etude de la fonction rénale
    - $\beta$ 2 microglobuline?
    - Cystatine C?
  - IRM foétale (32 semaines)
    - DD
    - Volume pulmonaire

- ARPKD:IRM



# **Chapitre 4. la vitamine D chez l'enfant**

# La vitamine D « naturelle »



## Les principales actions de la vitamine D (en ses dérivés actifs) sont :

### - action intestinale :

augmentation du transfert du calcium et  
augmentation de l'absorption du phosphore,

### - action osseuse :

fixation du Ca et du P, sur la trame protéique,

### - action rénale :

diminution de la calciurie (augmente la réabsorption tubulaire)  
et de la phosphaturie,

### - action musculaire :

augmentation de la concentration musculaire en A. T. P. et en phosphore.

# 1. Le rachitisme carentiel

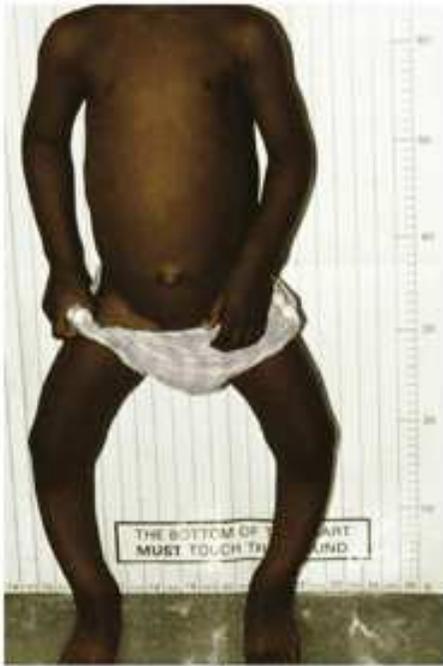
- Réduction du taux de vitamine D
- Diminution de la synthèse de protéine transporteuse de calcium au niveau intestinal
- Hypocalcémie frustrée
- Hyperparathyroïdie
  - Déminéralisation du squelette
- Carence vitamine D =
  - prolifération ostéοide tissu non minéralisé

# Définition du rachitisme carentiel

- Maladie du squelette
  - au niveau des zones en croissance rapide
    - le rachitisme n'est donc pas de l'ostéoporose
  - lésion osseuse par défaut d'accrétion en Ca
  - cause principale = carence vitamine D

# Conséquences du rachitisme

- Crâniotabes, chapelet costal
- Epaissement des métaphyses
- Mollesse du squelette
  - incurvation des diaphyses des os longs
  - altération de la mécanique pulmonaire
    - infections respiratoires récidivantes



A



B



# Rachitisme à l'âge de la marche



# Diagnostics différentiels

- stade précoce : hypocalcémie
  - hypoparathyroïdie
    - hyperphosphorémie
    - ph alc basses
    - PTH basse
  - hypomagnésémie congénitale

# Circonstances de découverte

- hypocalcémie
  - crise convulsive
  - Crampes, laryngospasme
- retard postural
- déformation membres inférieurs
- Enfants à risques:
  - manque d'ensoleillement
  - peau foncée
  - Prématurité
  - malabsorption

# Diagnostics différentiels

- Stade sévère
  - rachitisme secondaire
    - atteinte hépatique
    - atteinte intestinale avec malabsorption
    - atteinte rénale

## Traitement du Rachitisme Carentiel

- 100.000 UI ou 2,5 mg de vitamine D suffisent
- L'hypocalcémie doit être corrigée avant le début du traitement par vitamine D
- La prophylaxie repose uniquement sur le vitamine D “mère”

## Traitement du Rachitisme Carentiel Avec hypocalcémie

- Calcémie inférieure à 1,75 mmol/l
  - perfusion 1 g/m<sup>2</sup>/j gluconate Ca + glucosé 5% (1 ampoule/40 ml G5)
  - 1 mg de Rocaltrol (1,25 OH D3) 2x/j
- Calcémie > 2 mmol/l =
  - Ca po 1g/m<sup>2</sup>/j
  - dose unique de vitamine D 100.000 UI

# Traitement du Rachitisme Carentiel Sans hypocalcémie

- Supplément calcique po 1g/m<sup>2</sup>/j 48 heures
- Dose curative de vitamine D
- Maintien supplément calcique 2 mois
- Amélioration biologique : 1 mois
  - vitamino résistance
- Guérison radiologique : plusieurs mois
- Déformation MI : plusieurs années

# Prophylaxie du rachitisme carentiel

- Prophylaxie anténatale
  - dernier trimestre au moins 1000 UI/j
- Nourrisson : de la naissance à deux ans (5ans)
  - dose quotidienne plutôt que “charge”
  - pas dans le repas
  - ne pas oublier les enfants nourris au sein
  - Entre 400 et 800 UI/j
  - prématuré : 1000 à 1500 UI/j

# Rachitismes Vitamino-résistants

- Définition : ne répondant pas à un traitement par vitamine D native

## Le Rachitisme Hypophosphatémique

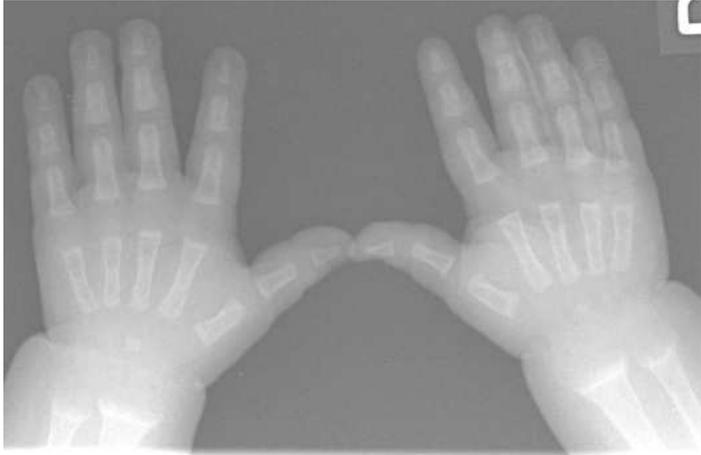
- génétique
  - liée à l'X (gène PHEX)
  - autosomale récessive (CICN5 ?)
- défaut de réabsorption du phosphore
  - P sg < 2 mg%
- pas de manifestation d'hyperparathyroïdie
- retard de croissance
- anomalie dentaire

# Rachitisme Hypophosphatémique

- Atteinte tubulaire complexe
  - Acidose métabolique
  - Hypophosphorémie
  - Hyponatrémie Hypokaliémie
  - Glycosurie
- Toxique
  - Postchimiothérapie (tumeur solide)
  - Maladies de surcharge
    - Lysosome (cystinose)
    - glycogénose



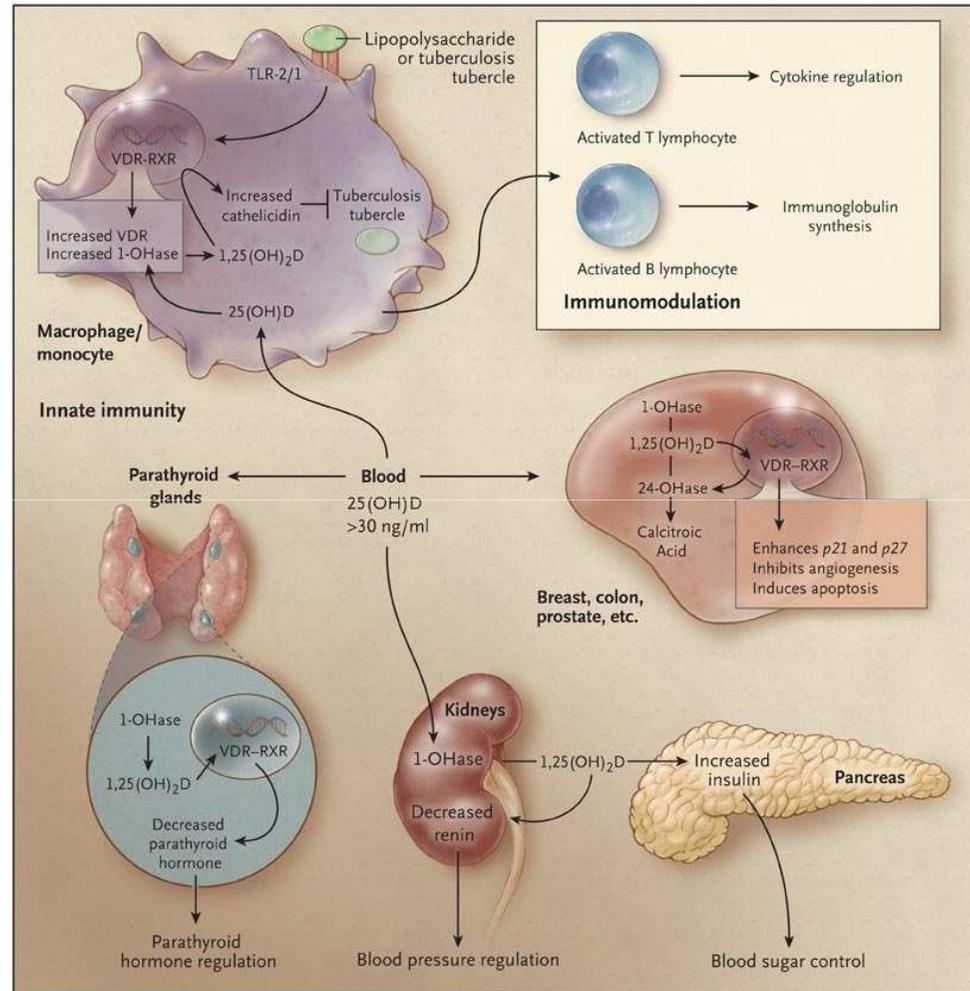
Suppléments ioniques  
Vitamine D active  
Etiologique



# Traitement du rachitisme hypoposphatémique

- $\text{CaCO}_3$
- 1-25 OH vitamine D3
- Surveillance
  - Ca P PTH Ph alc
  - Calciurie

# Metabolism of 25-Hydroxyvitamin D to 1,25-Dihydroxyvitamin D for Nonskeletal Functions : immunity



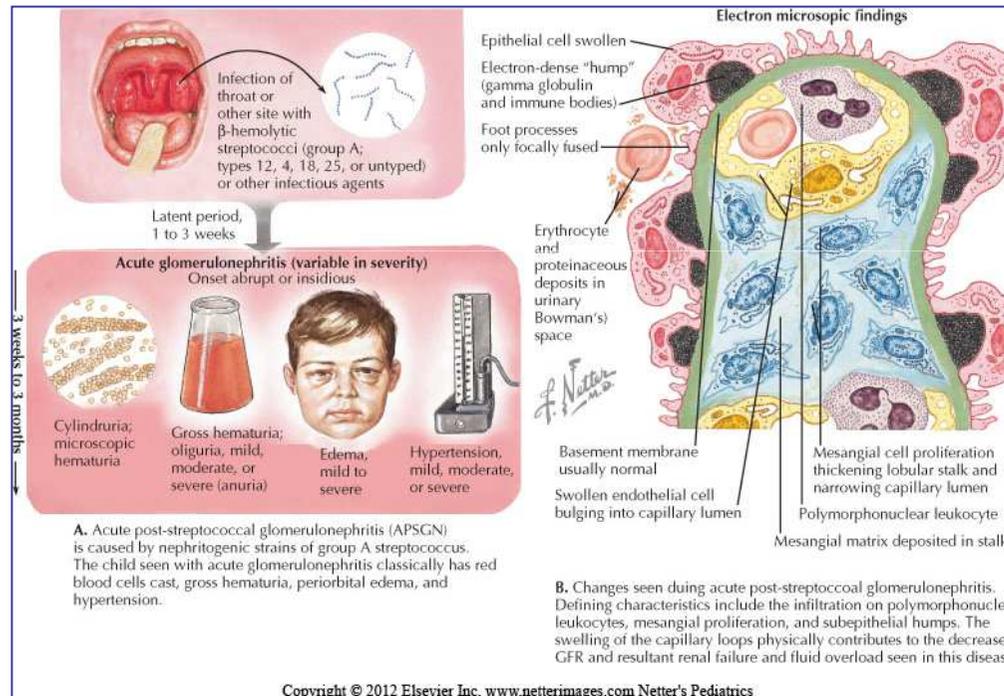
Reference: Holick M. N Engl J Med 2007;357:266-281

**Chapitre 5.  
les atteintes glomérulaires  
et tubulaires  
chez l'enfant**

# Les atteintes glomérulaires néphritiques

- Circonstances causales:
  - post-infectieuse ( streptococcique )
  - Vascularite: purpura de Henoch Schonlein, lupus érythémateux disséminé, granulomatose de Wegener, périartérite noueuse macro et microscopique
  - Glomérulonéphrite à IgA
  - Glomerulonéphrite par AC anti-membrane basale
- Signes et symptômes:
  - Oedèmes ( paupières)
  - Diminution de la diurèse
  - Élévation de la tension artérielle
  - Hématurie et protéinurie

GNA par Streptocoque A:  
 -1 à 2 semaines si infection ORL  
 -3 à 6 semaines si infection cutanée



# La vascularite de Henoch Schonlein

- Prédisposition et trigger infectieux
- Plus fréquent chez le garçon, surtout entre 3 et 10 ans
- Formation de complexes IgG-IgA et activation du complément
- Éruption purpurique typique dans sa répartition
- Atteintes articulaires, avec oedèmes périarticulaires
- Douleurs abdominales: hématome, réaction inflammatoire
- Possibilité d'atteinte d'autres organes que le rein:
- Altération de la fonction rénale de type néphritique

# Les atteintes glomérulaires néphrotiques

- Circonstances causales:
  - Idiopathique
  - Secondaire à:  
Henoch Schoenlein, HIV, hypocalcémie, LED, Hep B et C, malaria, toxoplasmose, schistosomiase, diabète sucré
- Plus fréquent chez garçon et atopie
- Signes et symptômes:
  - Protéinurie massive
  - Oedèmes
  - Hypovolémie
  - Thromboses
  - Surinfections
  - hypercholstérolémie

forme	→ % IR
Minimal change	2-3
Membrano-prolifératif	90
Sclérose focale	30-50
membraneuse	10-30

## en cas de syndrome néphrotique



- protéinurie ( nl < 4mg/h/M2)
- Numération formule, VS
- Urée, ionogramme, créatinine, albumine, complément sérique c3-c4,
- Ag HepB
- ASLO et microbiologie

# Le syndrome néphrotique « minimal change »

- Probable si:
  - Âge entre 1 et 10 ans
  - Absence d'hématurie macroscopique
  - Absence d'hypertension
  - Dosage du complément normal
  - Fonction rénale non altérée
- Sensibilité aux corticoïdes  
cure ( 60 mg/M2/j ) dégressive pendant 4 à 6 semaines

Évolutions possibles:

- 1/3 rémission définitive
- 1/3 rechutes espacées
- 1/3 rechutes cortico-dépendantes

Le levamisole et les immuno modulateurs ( ciclosporine ) peuvent devoir être utilisés

## Complications communes des syndromes néphrotiques

- L'hypovolhémie
- Les thromboses
- Les infections
- L'hypercholestérolémie



**Chapitre 6.  
l'insuffisance rénale  
aiguë et chronique  
chez l'enfant**

## Les stades de l'insuffisance rénale aiguë: suivant la FGR en ml/min/1.73m<sup>2</sup>

- Stade 1: FGR > 89
- stade 2: FGR entre 60 et 89
- stade 3: FGR entre 30 et 59
- stade 4: FGR entre 15 et 29
- stase 5: FGR < 15

# Causes de l'IRA ou "acute renal failure" chez le nouveau-né

Causes Prérénales: dans 85% des cas → FENa < 1

- Hypovolemie
- Hypotension Hypoxemie
- Insuffisance cardiaque (Heart failure) ou détresse circulatoire
- Déshydratation
- Septicemie
- Hypoalbuminemie (anasargue, mauvais état nutritionnel)
- Asphyxie (Perinatal asphyxia)
- Détresse respiratoire (RDS ou respiratory distress syndrome)
- Cardiopathie congénitale (Congenital heart disease/cardiac surgery)
- Polycythémia ou polyglobulie
- Agents pharmacologiques (Pharmacologic agents)

## **Post-renal 11%**

**Posterior urethral valves**

**Bilateral obstructive uropathy**

**Neurogenic bladder**

## **Intrinsic renal 3%**

**Acute tubular necrosis**

**Corticomedullary necrosis**

**Renal venous/arterial thrombosis**

**Acute Pyelonephritis**

**Hemoglobin/myoglobin**

**Disseminated intravascular coagulation**

**Isoimmune hemolytic disease with massive hemoglobinuria**

**Congenital renal anomalies (renal agenesis, cystic disease/dysplasia, polycystic kidney disease, congenital nephrotic syndrome)**

**Infections (eg, pyelonephritis) Intrauterine infections (eg, candidiasis, toxoplasmosis)**

**Toxic nephropathy due to pharmacologic agents**

# Principales causes ou formes de l'IRA chez l'enfant (comparer avec Nné)

- 23 %: nécrose tubulaire aiguë
- 21 %: syndrome urémique hémolytique
- 13 %: Glomerulonephrite aiguë
- 9%: autres maladies rénales
- 7 %: Postopératoires
- 6%: Sepsis
- 4-5 %: Ischemia
- 3 %: Uropathie obstructive
- 14 %: causes mixtes= maladies métaboliques, thrombose des veines rénales, syndrome hépatorénal, complication d'une greffe d'organes

# L 'insuffisance rénale aiguë

--> élévation de la créatinine sanguine et  
--> réduction de la diurèse ( < 0.5 cc/kg/h )

- **Origine pré-rénale**: perfusion insuffisante par insuffisance cardiaque, hypovolhémie.
- **Origine intrarénale**:
  - **vasculaire**: syndrome urémique hémolytique, vascularite sur PAN, LED, embolie, thrombose des veines rénales.
  - **glomérulaire**: glomérulonéphrite aiguë sur Henoch-Scholein, post streptococcique, à IgA, Goodpasture
  - **tubulaire**: ischémique, toxique, obstructive
  - **interstitielle**: pyélonéphrite
- **post-rénale**: obstruction à la diurèse ( uropathie, calcul).

## Syndrome hémolytique et urémique

**Cause fréquente des insuffisances rénales aiguës du nourrisson.**

**Après des prodromes, le plus souvent à type de diarrhée et vomissements, s'installe brutalement le tableau clinique caractéristique associant :**

- une anémie hémolytique avec hématies fragmentées (schizocytes),**
- une insuffisance rénale aiguë d'intensité variable, une thrombopénie.**

**Des convulsions et une hypertension artérielle se rencontrent dans 20 % des cas et aggravent le pronostic.**

**L'évolution se fait dans 3/4 des cas vers la guérison.**

**Des séquelles sont possibles, surtout chez le grand enfant, à type d'hypertension artérielle résiduelle et d'insuffisance rénale chronique.**

**Le traitement reste essentiellement symptomatique :**

**lutte précoce contre l'insuffisance rénale aiguë (dialyse péritonéale aiguë) ;  
correction de l'hypertension artérielle ; correction prudente de l'anémie.**

# Le syndrome hémolytique-urémique chez l'enfant

- Forme typique: 90% des cas ( <- E Coli producteur de la toxine SHIGA, dans un contexte de diarrhée sanglante )
- Forme atypique: 10% des cas ( <- causes hétérogènes )
- Pronostic défavorable ( 10-20% des cas ) si:
  - Leucocytose > 20000
  - Anurie > 8j ou oligurie > 15 j
  - Histologie ( biopsie ): atteinte > 50% des glomérules, microangiopathie artérielle, nécrose corticale
- Follow-up annuel:
  - Protéinurie
  - TA
  - créatininémie

# Le syndrome hémolytique-urémique

- Traitement actuellement recommandé:
  - Expansion volhémique en IV
  - Correction de l'anémie, de la thrombopénie
  - Correction des troubles électrolytiques
  - Correction de l'hypertension ( ICE et iCa++)
  - Administration de plasma frais et échange du plasma
  - Dialyse si: oligurie, rétention des liquides, troubles électrolytiques graves, BUN > 80 mg/dl

# Insuffisance rénale chronique de l'enfant

- Le traitement de l'I.R.C. est graduel, car fonction du degré d'atteinte de la filtration glomérulaire :
  - • Clearance < à 40 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>  
Prévention de l'ostéodystrophie rénale par la lutte contre l'hyperphosphorémie et l'hypocalcémie.
  - • Clearance < 20 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>, s'y ajoute :
    - 1 - Régime de restriction protidique et potassique,
    - 2 - Restriction sodée en cas d'HTA
  - • Clearance < 8 ml/mn/1,73 m<sup>2</sup>, s'y ajoute :  
Mise sur un programme d'hémodialyse  
transplantation.

# Les principales causes de l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant

- 40 %: Malformations anatomiques
- 25 %: glomérulonéphrite
- 20 %: néphropathie héréditaire
- 10 %: maladies systémiques
- 5 %: autres ou inconnues

# Atteintes rénales héréditaires

Certaines donneront rapidement un tableau clinique et paraclinique:

- d'insuffisance rénale,
- d'atteinte néphrotique ou néphritique ou combiné
- D'atteinte tubulaire avec anomalie de la diurèse
- Attention aux enfants ayant une mauvaise prise staturo-pondérale, des accès de crampes musculaires, de constipation mal expliquée.

## Quelques Caractéristiques de l'IRC chez l'enfant

- Retard de croissance staturo-pondérale (voir antagonisme à la GH et réduction des récepteurs à la GH)
- Retard es acquisitions cognitives
- Retard de la puberté
- Diminution de l'appétit (hyperleptinisme)
- Ostéopénie (voir vit D et bilan phosphocalcique)
- Anémie (voir apports en fer et EPO)
- HT artérielle

# La nutrition en cas d'atteinte rénale

Ses objectifs sont:

Améliorer l'état nutritionnel

- pour permettre la croissance
- éviter le catabolisme
- Conduire l'enfant à la transplantation ou à dialyse en bon état nutritionnel
- Limiter la production de déchets qu'il faudra éliminer
- Equilibrer les pertes ou excès en ions (Na, K, P ...)
- Prévenir les complications liées à l'IRC (hypertension, anémie, artériosclérose ...)

La restriction protéique conseillée chez l'adulte pour préserver la réserve fonctionnelle rénale n'est pas adaptée à l'enfant.

- L'objectif principal est de conduire l'enfant à la greffe en bon état nutritionnel
  - Apports conseillés pour enfants insuffisants rénaux = 100 % apports conseillés des enfants sains
- Attention la consommation habituelle en protéines = 300 à 400 % des ANC impression de régime

• Tenir compte de :

- la fonction rénale (clearance)
- l'âge statural et non chronologique

# Nutrition en cas d'IRC

- **Diététique et insuffisance rénale chronique**
- 1. Assurer un apport énergétique suffisant
- Limiter les apports en protéines
- Assurer la régulation hydro-électrique
- Assurer le métabolisme phospho-calcique
- **1 . Répartition des calories :**
- 40 à 45 % sous forme de lipides 45 à 50 % sous forme de glucides 7 à 8 % sous forme de protéines
- Essayer de maintenir une urée inférieure à 1g / l.
- **2. Apport protéique :**
- A limiter pour : - diminuer l'accumulation de déchets azotés
- - diminuer la charge osmotique
- - diminuer la charge acide ( ions H<sup>+</sup> )
- - diminuer la phosphorémie
- - diminuer la kaliémie
- - diminuer la détérioration du parenchyme rénal

# Attention pour les calculs

- Les restrictions sévères, particulièrement chez les nourrissons entraînent des sous-nutritions.
- La quantité de protéïnes est toujours calculée en fonction de l'âge statural ( car on note un retard de taille important ) et en fonction du niveau de filtration glomérulaire

# IRC: Calculs nutritionnels

- Chez le nourrisson , quelque soit la filtration glomérulaire, les apports protéiques recommandés sont : - de 2,2 à 2,1 g de protéines / kg avant 6 mois
- - de 2 à 1,6 g de protéines / Kg de 6 à 12 mois
- Il faut si possible donner des protéines riches en acides aminés essentiels et des protéines de haute valeur biologique, c'est-à-dire d'origine animale.
- Pourcentage de protéines de haute valeur biologique à donner :
- - avant 6 mois : 95 à 100 %
- - de 6 à 12 mois : 90%
- - au delà de 1 an : 80 %
- - au delà de 10 ans : 65 à 75 %
- il faut donc réduire les protéines d'origine végétale.
- Ainsi de 2 à 6 mois on apportera : - 110 Kcal / kg / J - 2,2 g de protéines / kg / j - 500 mg de Calcium - 300 mg de phosphore

# Les nutriments organiques

- **Calculs des apports = 1500 kcal/M2**
- **Composition:**
  - Protéines 7-11 % (high quality)
  - Glucides 40-60 % (lents)
  - Lipides 40-50 % (mono-polyinsaturés)
- **Limitations des protéines selon FG**
  - Si FG < 10 → 1 g/kg/j
  - Si FG 10-30 → 1.3 (1.2-1.5) g/kg/j
  - Si FG 30-60 → 1.6 g (1.4-1.8) g/kg/j

Les fluides:  
attention à l'hyper et l'hypohydratation

- Si  $FG < 15$ :  
apports  $cc/kg/j = diurèse + 600 cc/M2$
- Sinon apports = 1200 ml/M2
- Attention en cas de maladie intercurrente faisant augmenter les pertes hydriques
- Attention an cas d'anesthésie
- Attention en cas d'examen avec produit de contraste

# IRC: les liquides

- **Les boissons :**
- Rappel : les besoins en eau normaux sont les suivants : 150 ml / kg chez le nourrisson
- 100 ml / kg de 1 à 3 ans
- 90 ml / kg de 4 à 6 ans
- 75 ml / kg de 7 à 10 ans
- 50 à 70 ml / kg de 10 à 12 ans
- 50 ml au delà de 12 ans
- Chez l'enfant en insuffisance rénale, les boissons restent régulées selon la soif [ ! réduction des apports en protéïnes et en Na ( ↓ charge osmotique )].
- Chez le nourrisson nous devons calculer les apports hydriques selon la charge osmotique du régime et la capacité de concentration rénale maximale.
- - Charge osmotique du régime :
- $Q \text{ osmol} = [ ( \text{Na en mmol} + \text{K en mmol} ) \times 2 ] + [ \text{protéïnes g} \times 4 ] + [ \text{phosphore en mmol} ]$ .
- - Apports hydriques :
- $Q \text{ osmol}$
- + les pertes extra-rénales
- $U \text{ osmol}$
- Le calcul de  $U \text{ osmol}$  correspond à l'osmolarité urinaire souhaitée en fonction du pouvoir de concentration maximale du patient.
- C'est-à-dire que si le pouvoir de concentration maximale est de 250 mosmol, il faut essayer d'avoir en permanence un  $U \text{ osmol}$  de 150 mosmol pour avoir une marge de sécurité.
- **ATTENTION :**
- En cas de filtration glomérulaire très basse  $> 10$ , les apports hydriques = diurèse + la perspiration  $\pm 30 \text{ ml / kg / j}$  + les pertes dans les vomissements et les selles.
- Si filtration glomérulaire est de 10 à 60 ml / min / 1,73 m<sup>2</sup>, les apports hydriques =  $Q \text{ osmol}$  + les pertes extra- rén.
- $U \text{ osmol}$

# IRC: ions et oligoéléments

- **Na – K – Ca – P :**
- **Sodium :** 1 à 2 mmol / kg / j
- parfois 5 à 6 selon les pertes ( tubulopathies avec fuite de Na ) 0,3 à 1 mmol / kg / j si œdème ou HTA
- **K :** apport variable de 1 à 6 mmol / kg / j selon la kaliémie
- Si filtration glomérulaire de 10 à 20, on donne : - 2 mmol / kg / j si le poids < à 25 kg
- - 40 à 50 mmol / j si le poids > à 25 kg
- Si filtration glomérulaire < à 10 , on donnera : - moins de 1 mmol / kg / j pour les poids < à 25 kg
- - 20 mmol / j pour les poids de 25 kg
- - 40 à 50 mmol / j au delà de 13 ans
- **Phosphore :** 300 à 800 mg / jour selon l'âge, toujours la moitié des apports habituels **Calcium** : 400 à 1200 mg / jour selon la calcémie
- **. Oligo-éléments :**
- **Zinc :** 10 à 15 mg / jour : très controversé.
- **Fer :** il faut atteindre une ferritine de 100
- **Vitamines :** Les donner au dessus de 6 mois si le régime lacté est exclusif.
- Pas de complexes vitaminiques car la vitamine A est parfois toxique.
- Utiliser la vitamine D seule et avec prudence.

# IRC: nutrition en pratique

- Pour un nourrisson, utiliser un lait adapté qui fournit  $\pm 70$  Kcal / 100 ml, si besoin calorique complémentaire, ajouter des maltodextrines et de l'huile ( maïs, soja, tournesol ) riche en acide gras insaturés.
- Il faut essayer de maintenir une alimentation lactée jusqu'à un an. S'il faut épaissir, utiliser la maïzena ou le tapioca.
- On peut envisager les apports en fruits au-delà de 5 mois mais les légumes bien au-delà car ils sont riches en potassium, pauvres en énergie.
- On introduit les fromages et les yaourts, la viande ,les poissons et les oeufs au-delà d'un an.
- Pour les enfants, ajouter des matières grasses sous forme d'huile de maïs, soja, tournesol, olive ; des maltodextrines. Utiliser des aliments hypo-protidiques à base d'amidon, pain, pâtes, biscuits de la marque APROTEN, des farines de la marque LOPROFIN, utiliser du beurre, de la crème fraîche de la maïzena, margarine de type Vitelma ou Epi d'or. ATTENTION : les aliments de type APROTEN ou LOPROFIN sont d'un goût difficile à faire accepter aux enfants.
- Quelques petits conseils en ce qui concerne :
  - Le NA :
  - Pas de sel sur la table ni dans la cuisson.
  - Pas de charcuterie, d'apéro, conserves, potées de légumes, pain biscottes sauf s'ils sont sans sel, pas de fromage.
  - On peut utiliser des margarines de la marque Vitelma et Epi d'or.
  - Les limonades sont autorisées.
  - Le K :
  - Eviter les légumes, les fruits secs, le cacao, le chocolat. Faire tremper les légumes 24H et jeter l'eau à mi cuisson. Si constipation : utiliser du lactose (10 à 30g / j )
  -

# Les nutriments minéraux

- **Sodium:**
  - Si FG > 20: 1 à 2 mEq/kg/j
  - Si tubulopathie: 6 mEq/kg/j
  - Si FG < 20: 0.3 – 1 mEq/kg/j
- **Potassium**
  - Si FG < 20: 2 mEq/kg/j
  - Si FG < 10: 1 mE/kg/j
- **Calcium** 0.5 – 1 g /M2
- Phosphorémie doit être maintenue < 1.5 mmol/l  
(risque de catabolisme osseux)

# Les vitamines et autres aspects

- Idem enfant sain mais Vu l'anorexie, vérifier que le besoin est couvert.
- Suivi diététique régulier: au moins 2 fois /mois
- vérification prise de poids et taille + contrôle
- paramètres biologiques
- Contrôle de l'eau, nutriments, minéraux et vitamines
- Retard de la mise en route de la diversification alimentaire
- Si ingesta insuffisants instauration d'une alimentation par sonde
- Nécessité d'un soutien psychologique par entretiens
- Parfois nécessité de compléter en vitamines
- hydrosolubles et en E et K
- Vit D 1,25 hydroxylée
- Autres vitamines suivant l'état nutritionnel de l'enfant

## Recommandations diététique après une greffe rénale

- Effets de la corticothérapie:  
de l'appétit, rétention hydrosodée ,  
intolérance glucidique, hyperlipémie,  
ostéopénie et catabolisme protéique
- Effets de la ciclosporine:  
hypomagnésémie, hyperuricémie,  
hyperkaliémie,  
Risque d'hypertension
- Besoin énergétique: à couvrir surveillance des  
ingesta
- Protéines: apports libres (éviter les excès)
- Na: restreint en fonction de la corticothérapie
- Eau: libre
- K: libre
- Saccharose: limité
- Attention : immunosuppression alimentation

# La pharmacologie en cas d'atteinte rénale

- Beaucoup de médicaments sont excrétés par le rein (et le foie);
- L'adaptation d'un médicament nécessaire doit être adapté en fonction de la FG et d'un état post hypoxique: augmentation de l'intervalle, ou de la dose quand cela est possible, ou des deux.

## → Médications inotropes chez nné

- 1° choix pour son effet myocardique: **dobutamine** (5-10 microg/kg/min)
- **Dopamine** réservée à l'effet protecteur de la perfusion rénale (2-3 microg/kg/min)
- L'**hydrocortisone** (75 mg/M<sup>2</sup>/j) a des effets bénéfiques en modifiant la sensibilité des récepteurs myocardiques
- L'utilisation anténatale de betamethasone pour la maturation pulmonaire au-delà de 34 semaines a plus d'effets secondaires que de bénéfices
- L'utilisation néonatale d'autres corticoïdes que l'hydrocortisone (dont la dexamethasone) doivent être utilisés avec grande parcimonie: effets délétères sur le développement pulmonaire et cérébral.

# Les antibiotiques et les vaccins

- Éviter les antibiotiques néphrotoxiques ou alors les utiliser en tenant compte de la FG et des dosages « pic » et « vallée ».
- En dehors du schéma habituel, on ajoute la vaccination pour la varicelle et la grippe

# Liste non exhaustive de produits potentiellement toxiques pour le rein

- AINS
- IEC
- Antibiotiques: Aminoglycosides, céphalosporines, ciprofloxacine, aciclovir, retrovir, amphotéricine,
- Immunoglobulines en IV
- Carbamazépine, valproate, phénytoïne
- Produits de contraste
- Antitumoraux dont ifosfamide, cisplatine
- Excès de Mg, de Ca, de lithium
- Colloïdes de synthèse

# Liste non exhaustive de médicaments utilisées chez le patient rénal

- **EPO**
- **Diurétiques**
- **Citrate de potassium**
- **cystéamine**
  
- **Immunomodulateurs :**
  - Prednisone
  - Levamisole
  - Cyclophosphamide
  - Ciclosporine
  - rituximab

# Les antalgiques et antipyrétiques

- AINS: ibuprofène, ketoralac, diclofenac
  - adapter à la FG
  - Attention à l'hydratation
- Paracétamol, per os ou IV: pas de restriction.
- Opioïdes ou antalgiques majeurs: pas de restriction pour morphine, diprivan, ketamine, tramadol

## Conséquences extrarénales d'une insuffisance rénale

- Vitamine D, calcium phosphore
- les os
- l'hormone de croissance
- l'érythropoïétine
- le système rénine anigotensine et la tension artérielle
- les gestion des eaux et des électrolytes
- le pH sanguin

# Conséquences rénales de pathologies extrarénales

- Maladies métaboliques
- hypertension
- obésité
- toxicités médicamenteuses
- maladies immunitaires

# **Chapitre 7. l'hypertension artérielle chez l'enfant**

## Hypertension artérielle: chez l'enfant, elle a souvent une cause

- **Coarctation de l'aorte**
- **Rénine-dépendante:**
  - Atteinte du parenchyme rénal
  - Sténose de l'artère rénale
  - Tumeur rénale
- **Anomalies endocriniennes**
  - Excès de catécholamines: phéochromocytome, neuroblastome
  - Hyperplasie des surrénales
  - Excès de corticoïdes exogènes ou endogènes (« Cushing »)

→ **Se rapporter aux valeurs normales**  
→ **intérêt de « l'effort »**

## Investigations dans l'hypertension artérielle: elle est du domaine du spécialiste

- **Tests de base**

- « fonctions rénales »: sang et urines
- US-Doppler rénal, DMSA
- Écho cœur et vaisseaux
- Rénine, aldostérone, cortisol, VMA, HVVA, stéroïdes

- **Tests plus évolués**

- Scan scintigraphique MIBG
- Tests dynamiques scintigraphiques avant/après captopril
- Angiographie sélective et prélèvements sanguins sélectifs

La mesure de la pression artérielle:  
Hypertension artérielle:  
chez l'enfant, elle a souvent une cause

- **Coarctation de l'aorte**
- **Rénine-dépendante:**
  - Atteinte du parenchyme rénal
  - Sténose de l'artère rénale
  - Tumeur rénale
- **Anomalies endocriniennes**
  - Excès de catécholamines: phéochromocytome, neuroblastome
  - Hyperplasie des surrénales
  - Excès de corticoïdes exogènes ou endogènes (« Cushing »)

→ intérêt de « l'effort »  
→ Se rapporter aux valeurs normales

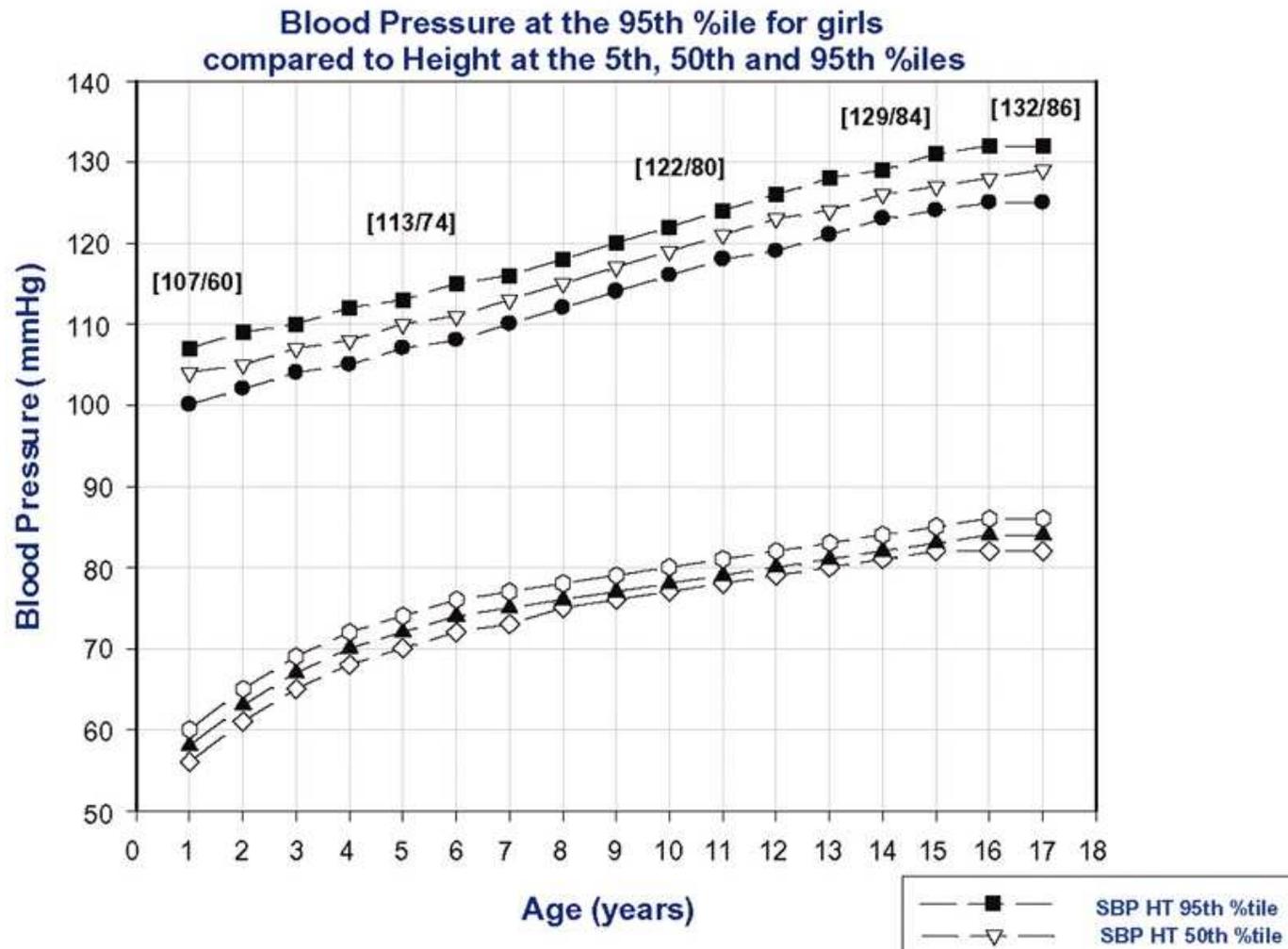
# Les formules simplifiées

- Pression systolique Centile 95
  - 1 à 17 ans =  $100 + \text{âge (en année)} \times 2$
- Pression diastolique
  - 1 à 10 ans =  $60 + \text{âge (en année)} \times 2$
  - 11 à 17 ans =  $70 + \text{âge (en année)}$

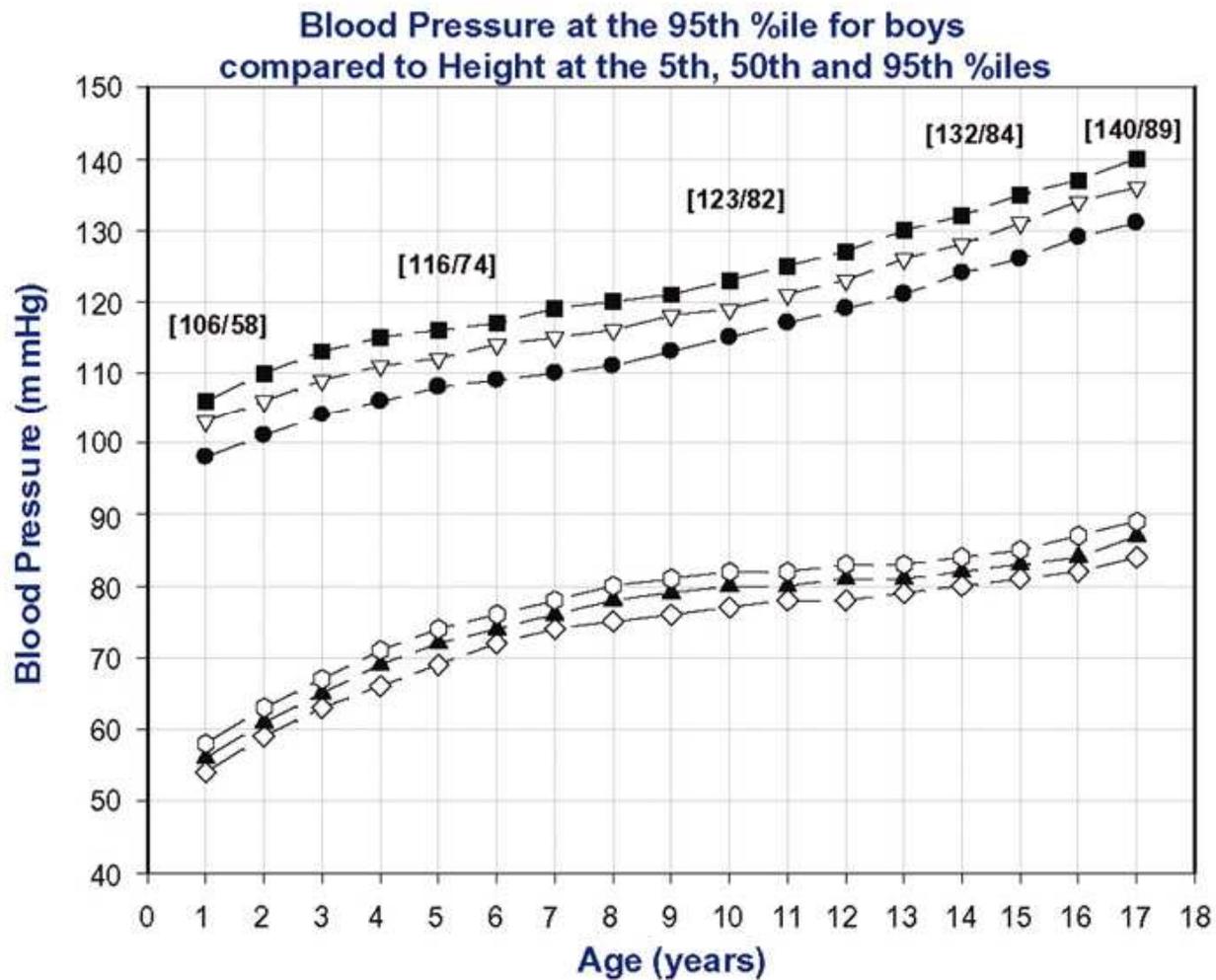
# La gravité de l'hypertension

- **HTA limite**      **PA entre 90 °p et 95 °p**
- **HTA modérée**      **PA 0 à + 10 mmHg > 95 °p**
- **HTA sévère**      **PA 10 à + 30 mmHg > 95 °p**
- **HTA menaçante**      **PA > + 30 mmHg > 95 °p**

# Valeurs normales (filles)



# Valeurs normales (garçon)



# Pathologies Endocriniennes et Rénales

Activité Rénine plasmatique

```
graph TD; A[Activité Rénine plasmatique] --> B[Haute]; A --> C[Basse]; B --> D["Pathologies cardio-vasculaire<br/>Pathologies Rénales"]; C --> E["Pathologies endocriniennes<br/>Hypertension 'génétique'"]
```

Haute

Pathologies cardio-vasculaire  
Pathologies Rénales

Basse

Pathologies endocriniennes  
Hypertension "génétique"