

Eléments de Néphrologie pédiatrique

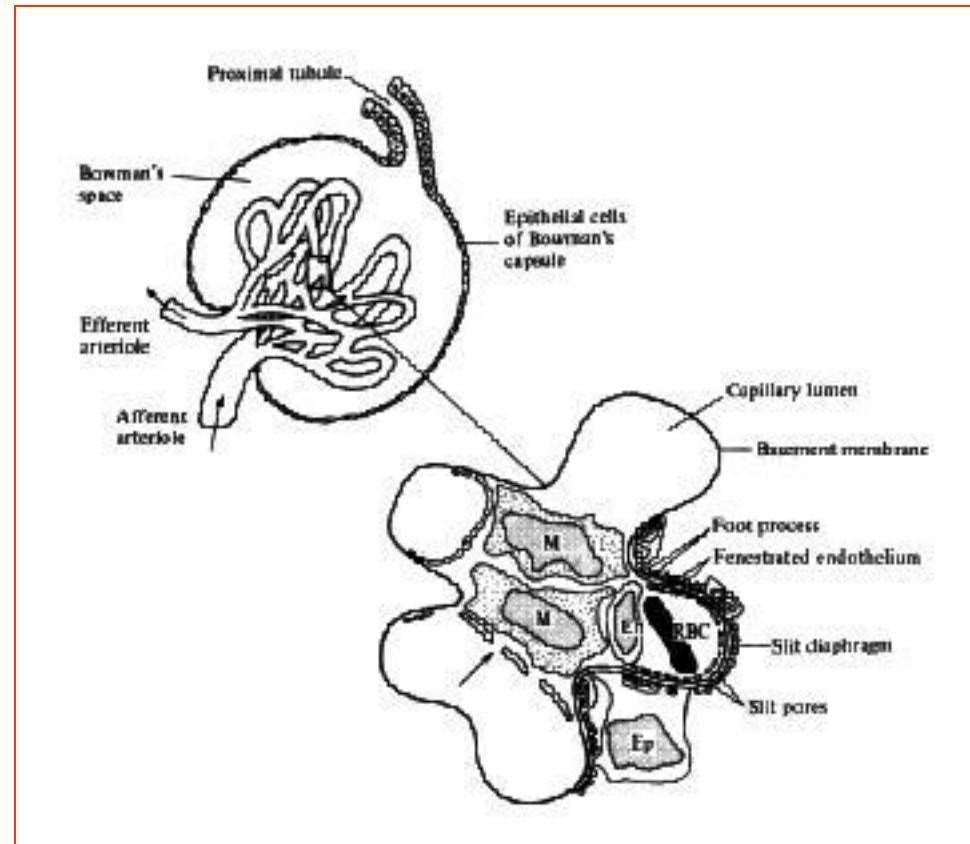
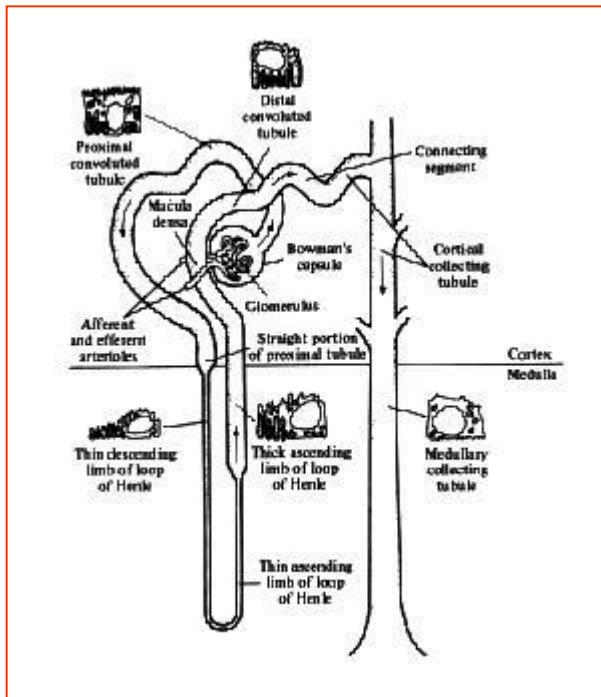
Université de Liège
Cours 1° Master en médecine
Professeur Oreste Battisti

Aspects du développement

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

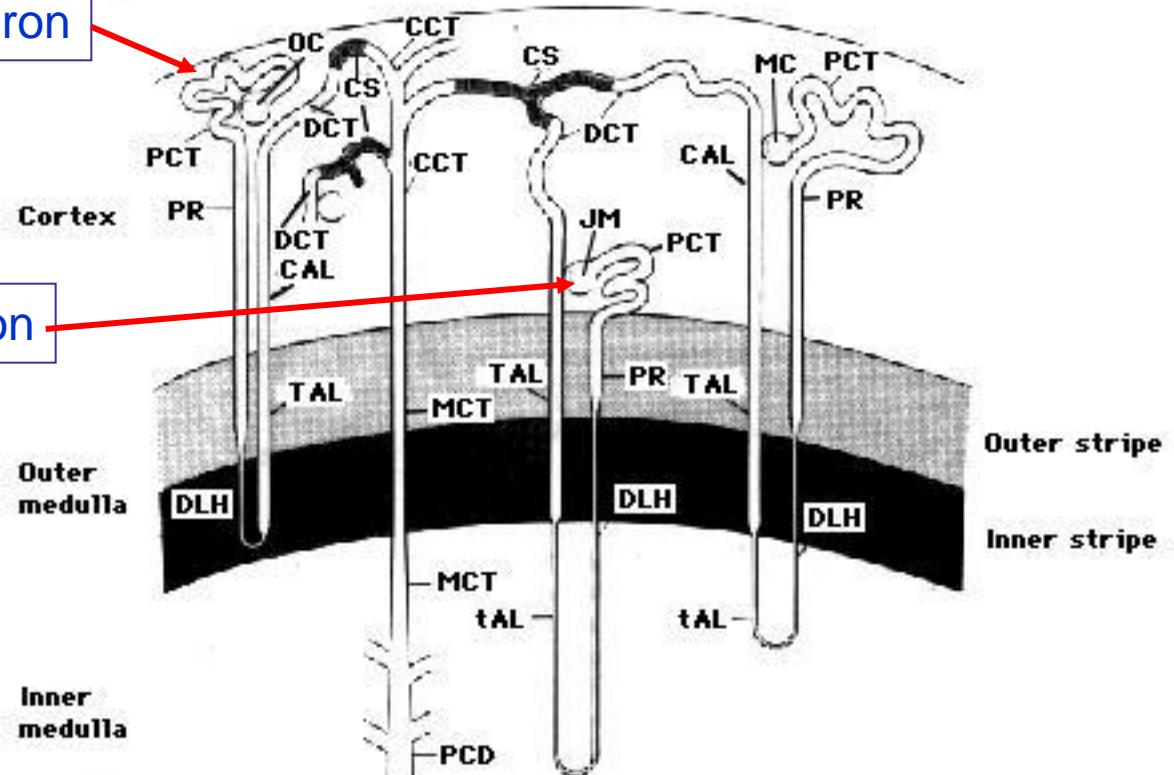
1. La néphrogenèse ou la formation des néphrons

Se termine à 36 semaines in utero



2. 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

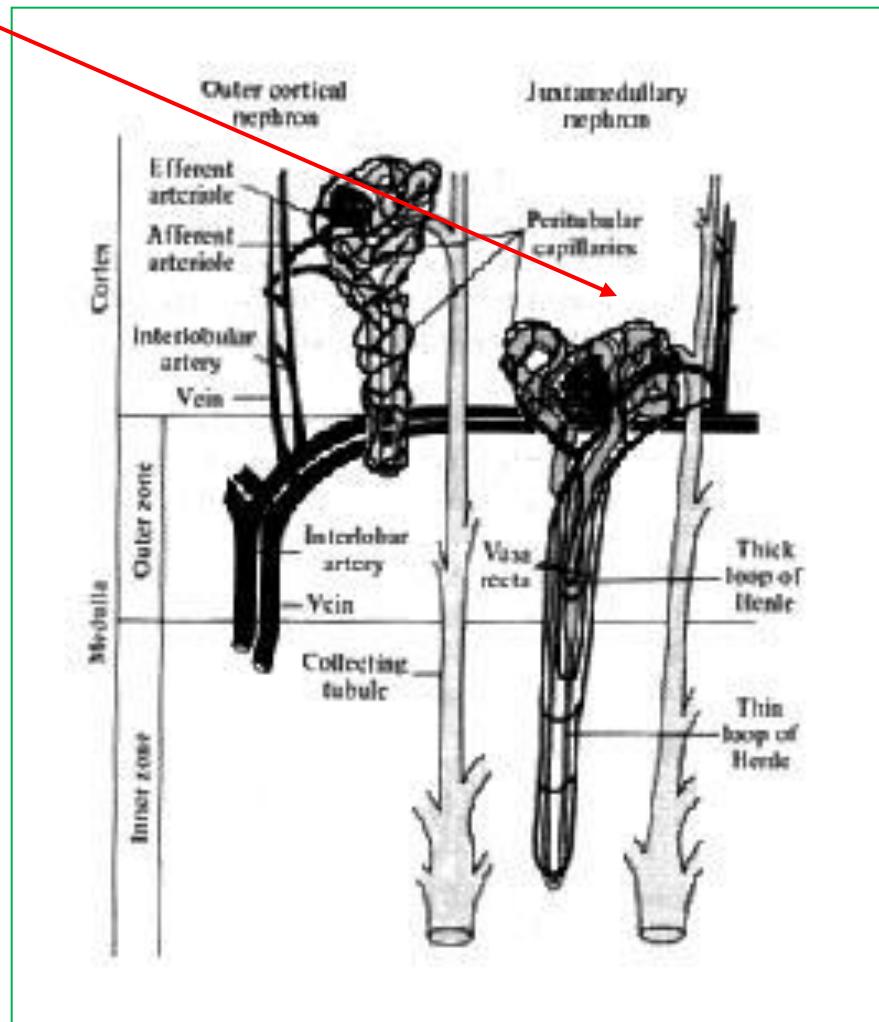
3. En ce qui concerne la Vascularisation néphronique et L'ultrastructure épithéliale

Dans les conditions normales:

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

Y Participant :

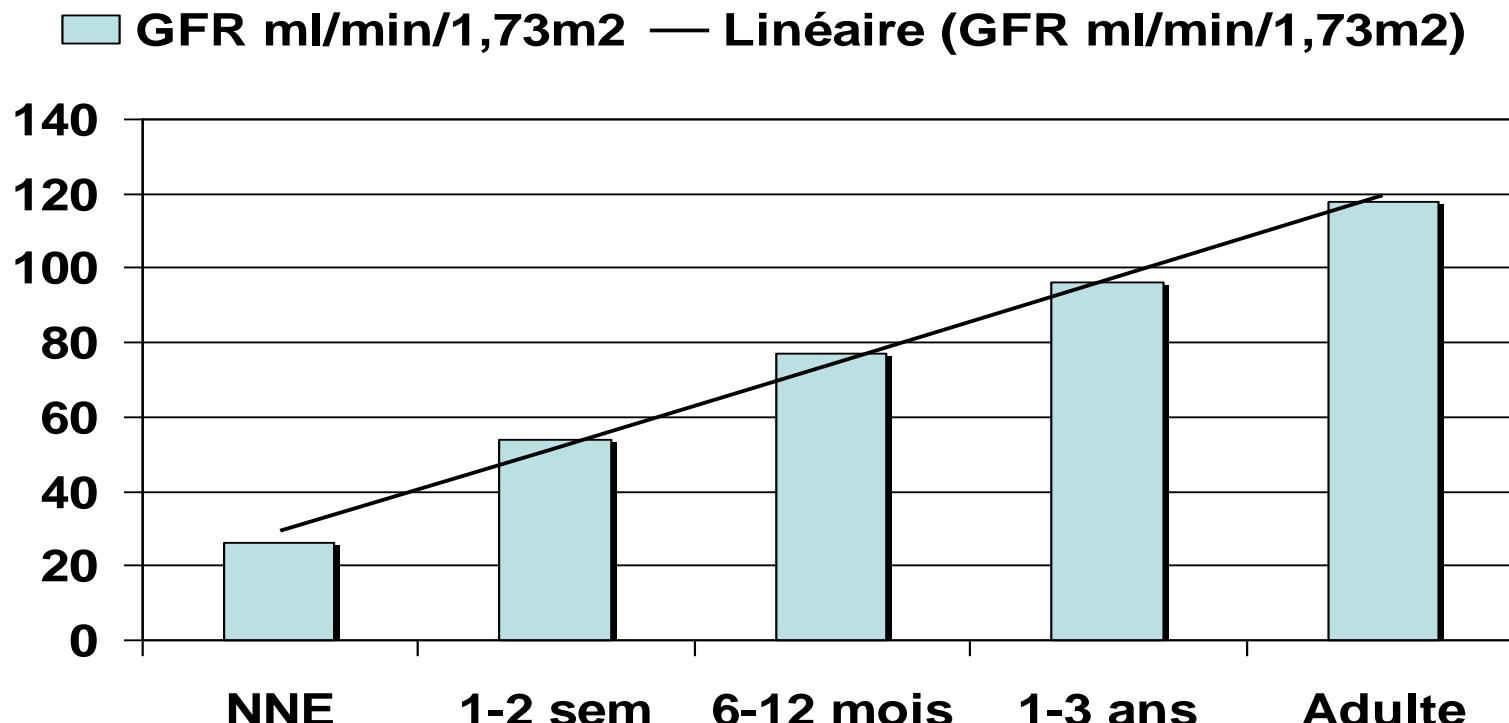
- le système rénine angiotensine
- L'aldostérone
- le cortisol
- les catécholamines,
- Les prostaglandines
- La bradikynine



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

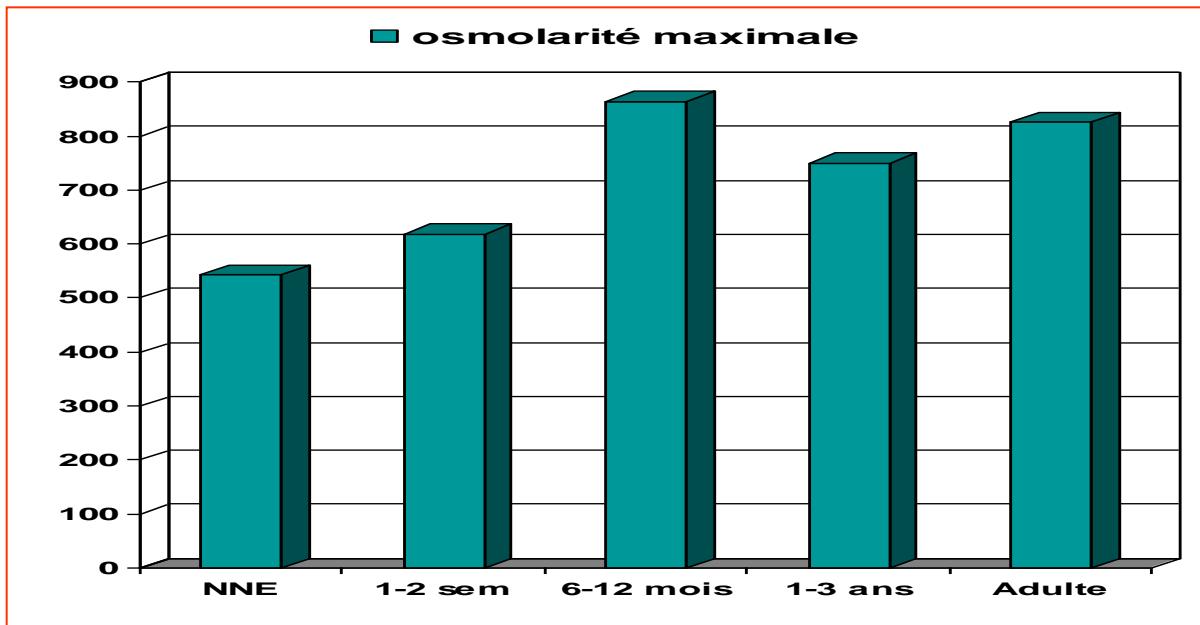
- C'est principalement la disposition de néphrons dans le cortex rénal,
 - certains superficiels
 - Certains profonds,
- qui explique l'évolution vers cette maturité.
- La FG s'adapte à la capacité tubulaire, par un mécanisme intra rénal.
- L'autorégulation du flux sanguin rénal concerne la bonne perfusion 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 persusée

La Filtration glomérulaire



- Augmente avec l'âge après correction pour la surface corporelle
- Créatinine sérique (et mieux encore son excrétion urinaire) reflète la masse musculaire
- Difficultés des récoltes d'urine (clearance créatinine ou inuline)

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⁺, K⁺, Cl⁻

Valeurs normatives du pouvoir de concentration

Age	Osmolalité maximale mOsmol / kg H₂O	Densité maximale
Prématuré		
1 - 3 semaines	203 - 395	1004 - 1009
4 - 6 semaines	425 - 610	1010 - 1014
nné - terme		
1 - 3 semaines	350 - 430	1008 - 1010
4 - 6 semaines	480 - 630	1011 - 1015
2 mois	700 - 1200	1023 - 1040
2 ans - 12 ans	870 - 1300	1025 - 1043
Adulte	800 - 1400	1026 - 1046

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**

La présence d'une « masse rénale »: importance du contexte dans le raisonnement

Unilatérale	Bilatérale
<ul style="list-style-type: none">-Rein multikystique-Hypertrophie compensatrice-Hydronephrose par obstruction-Tumeur de Wilms-Thrombose de la ou les veines rénales	<ul style="list-style-type: none">-Polykystose AR (forme infantile)-Polykystose AD (forme adulte)-Sclérose de Bourneville-Thrombose de la ou les veines rénales

Particularités des modes d'investigations dans les pathologies rénales chez l'enfant

La filtration glomérulaire rénale ou FGR
Calcul ?

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

$$FGR = U \text{ in. } V \text{ urines} / P \text{ inuline}$$

La **clearance par l'inuline** est faisable mais compliquée

calcul → formule de Schwartz

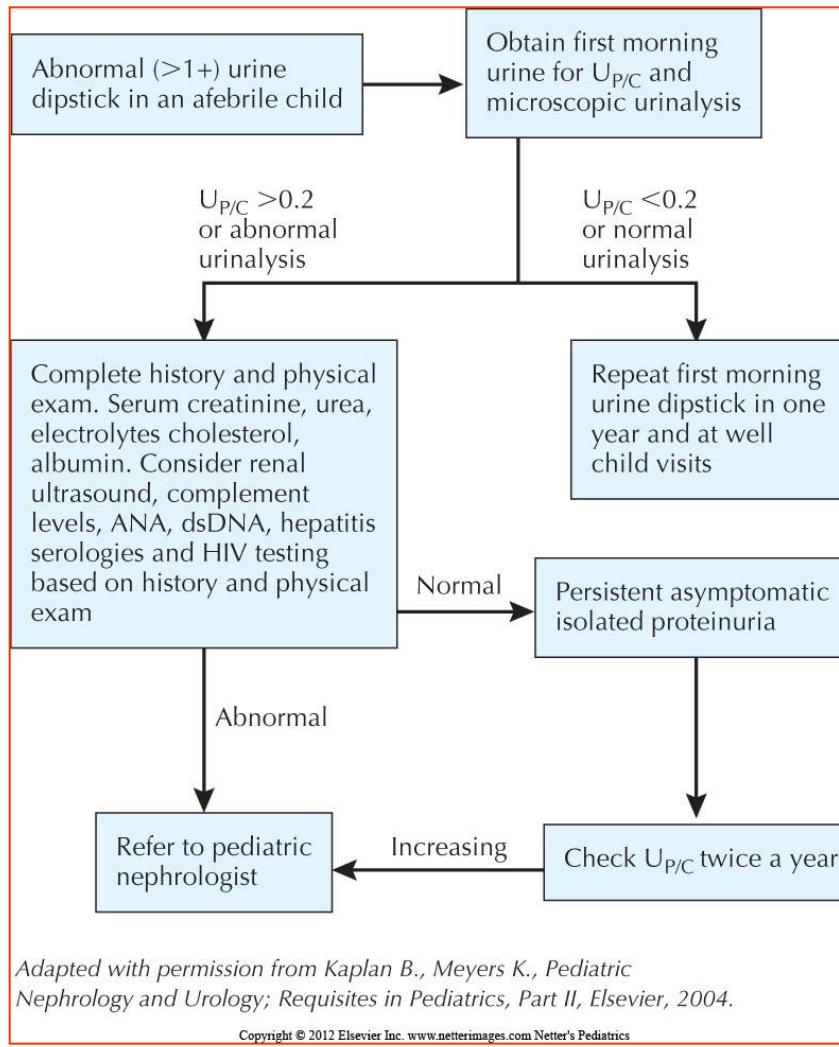
$$FGR = k \times \text{Taille cm} / (\text{créatinine sérique mg/dL})$$

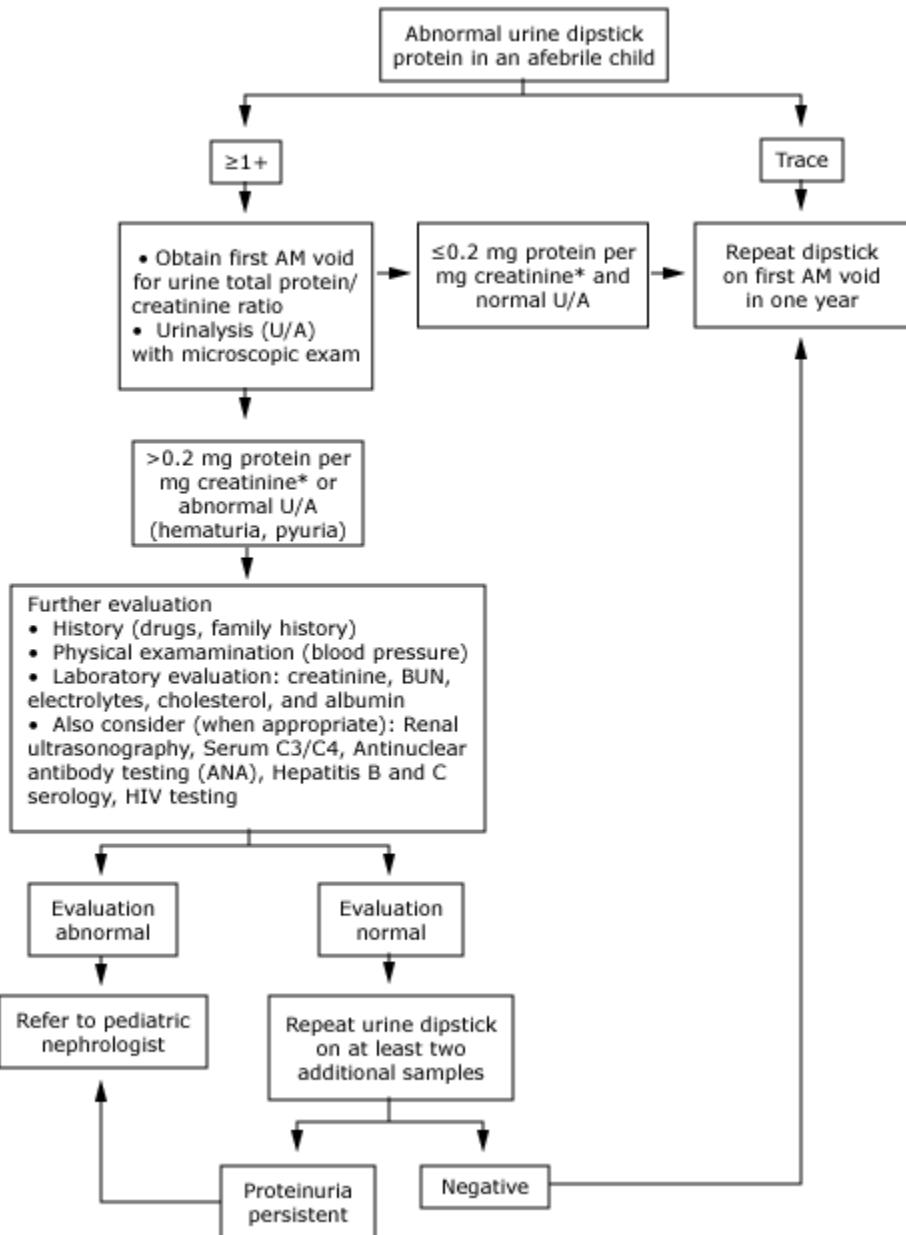
k = 0.33 chez le préma --> 1 an
= 0.45 né à terme --> 1 an
= 0.55 --> adolescence
= 0.7 par après

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 → x = Na, K, H₂O, HCO₃,...
- 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 tCO₂ sanguin: une valeur < 5.5 < 22.5 mmol/L respectivement.

La protéinurie





Causes de protéinurie:

-Atteinte glomérulaire

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

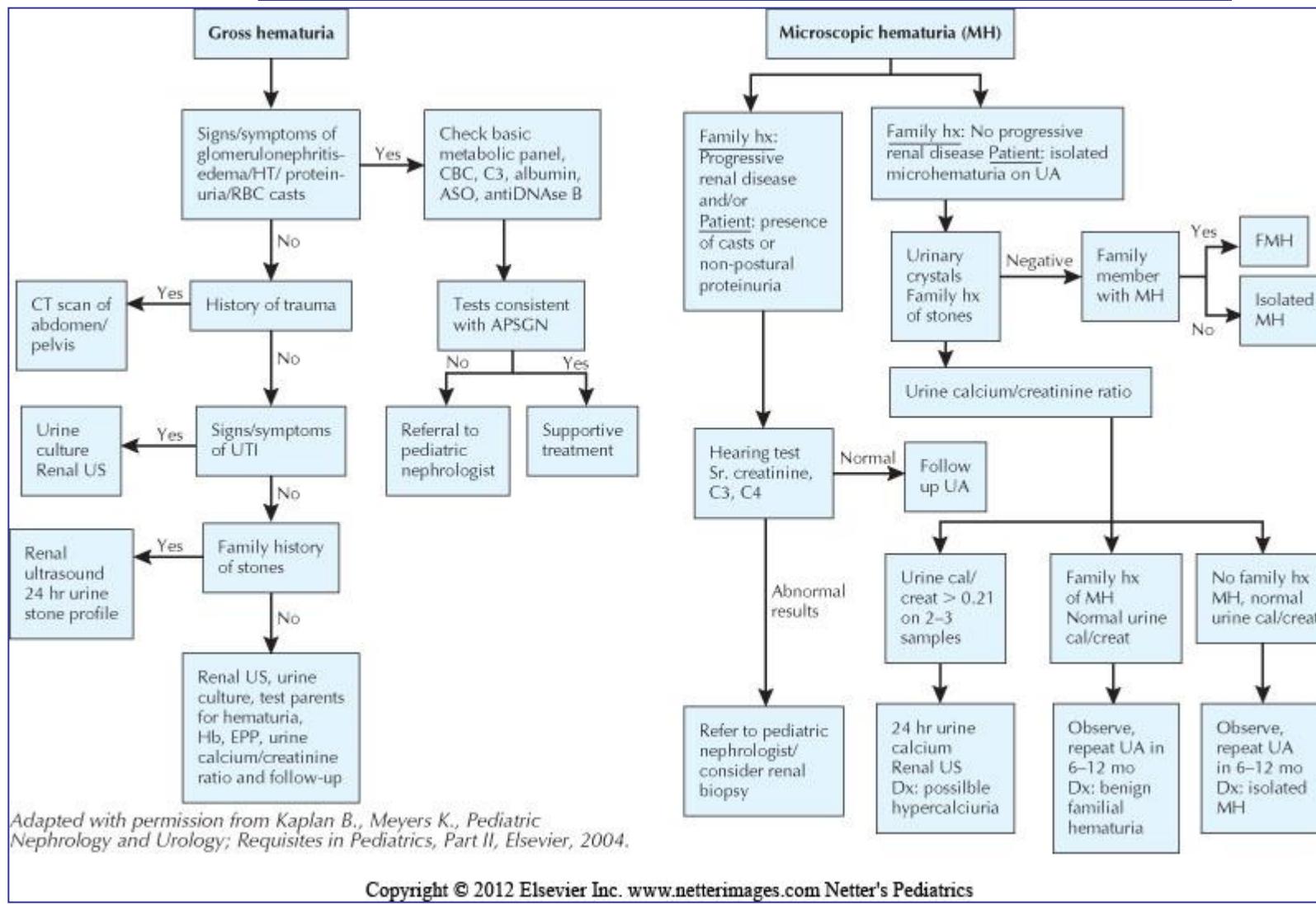
-Atteinte tubulaire

-orthostatique

Rapport urinaire Protéine/créatinine

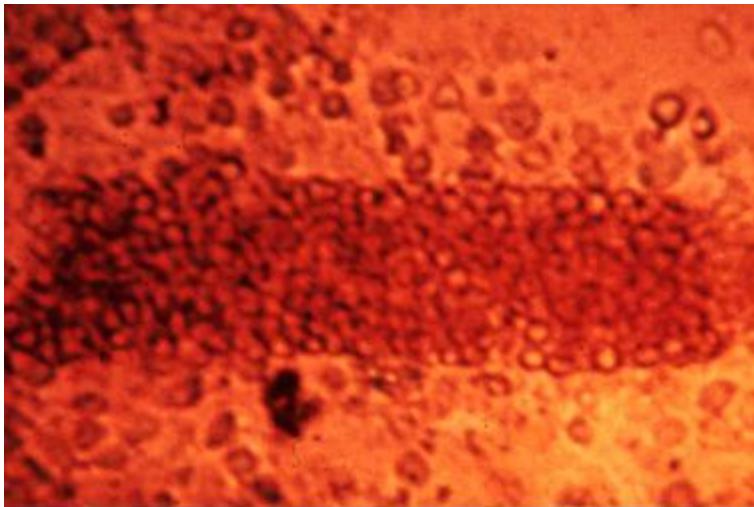
Age (année)	Prot/Créat (g/g)
0,1-0,5	0,70
0,5-1	0,55
1-2	0,40
2-3	0,30
3-5	0,20
5-7	0,15
7-17	0,15

L'hématurie: microscopique ou macroscopique



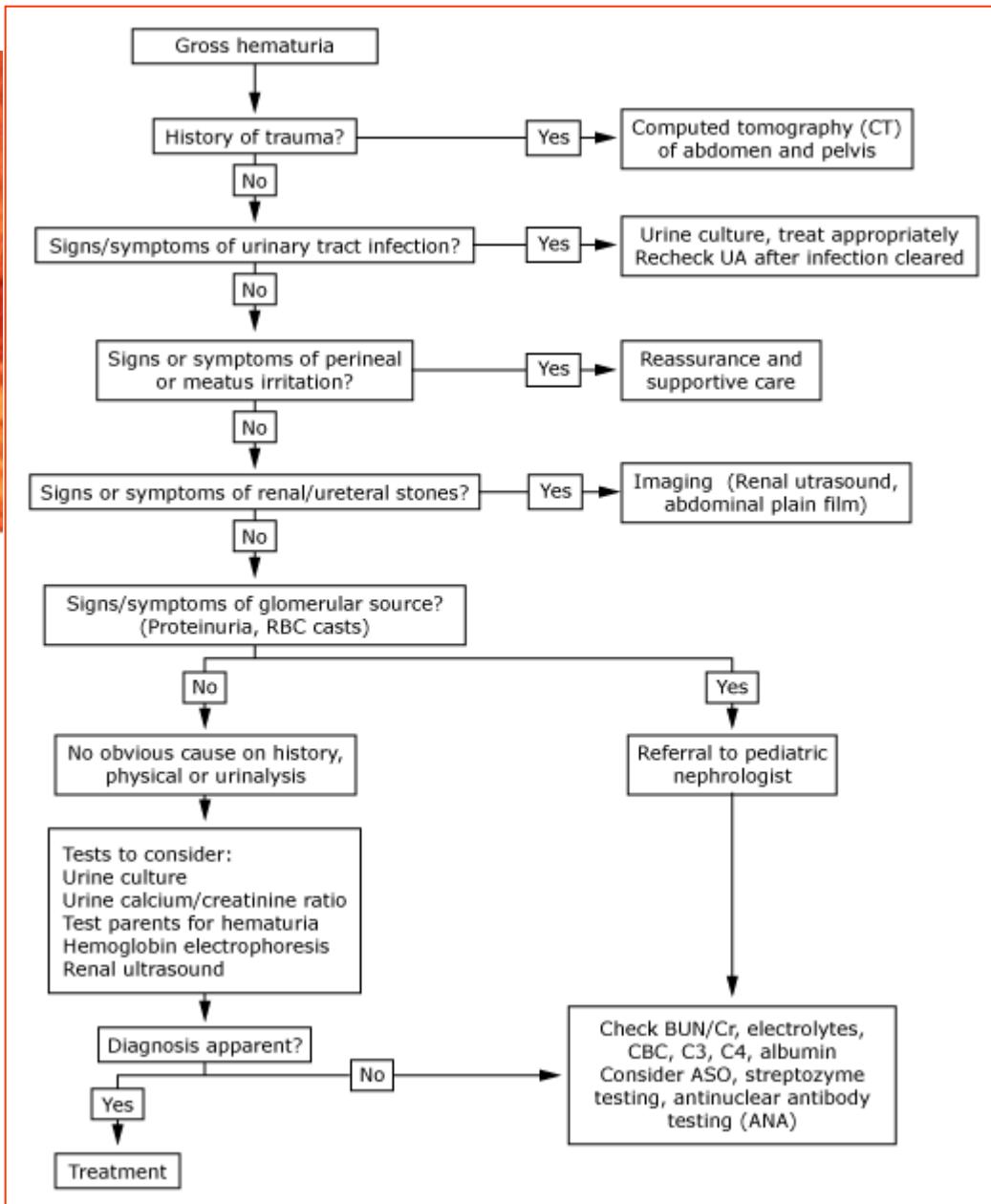
Adapted with permission from Kaplan B., Meyers K., *Pediatric Nephrology and Urology: Requisites in Pediatrics, Part II*, Elsevier, 2004.

Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics



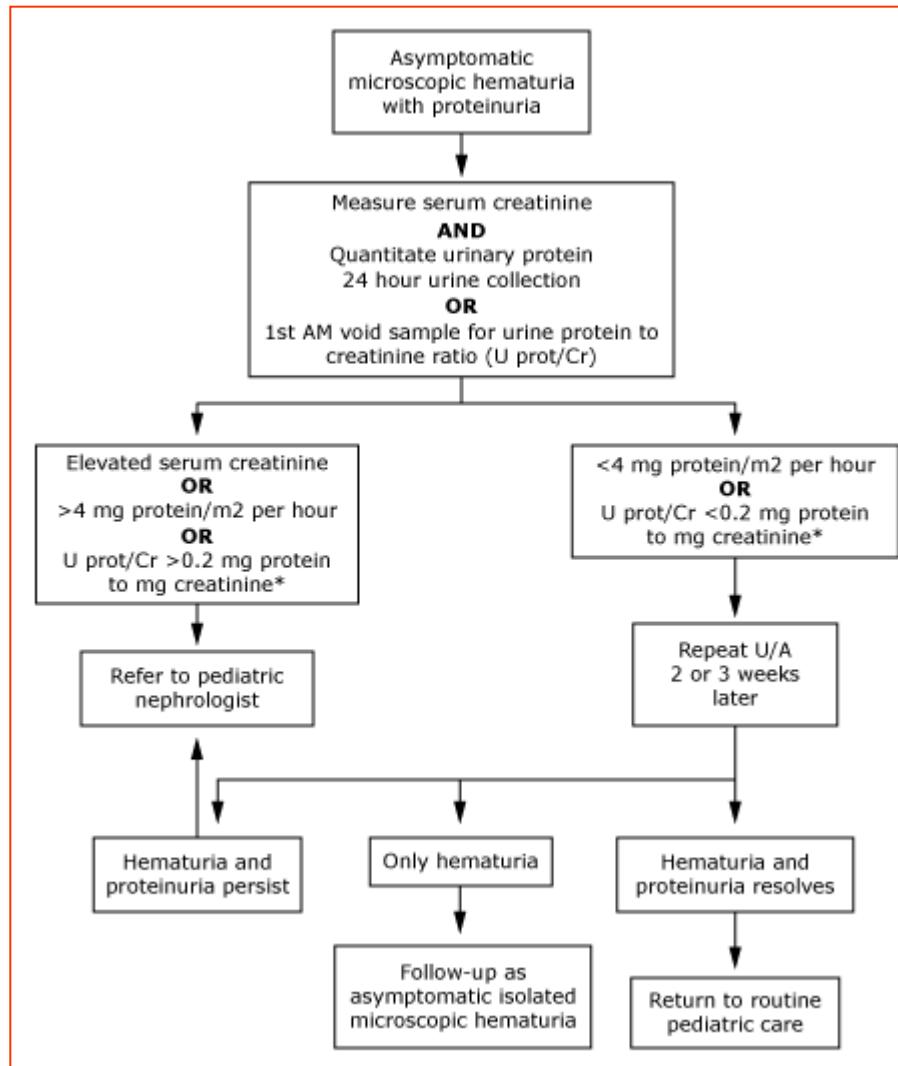
Hématurie macroscopique

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

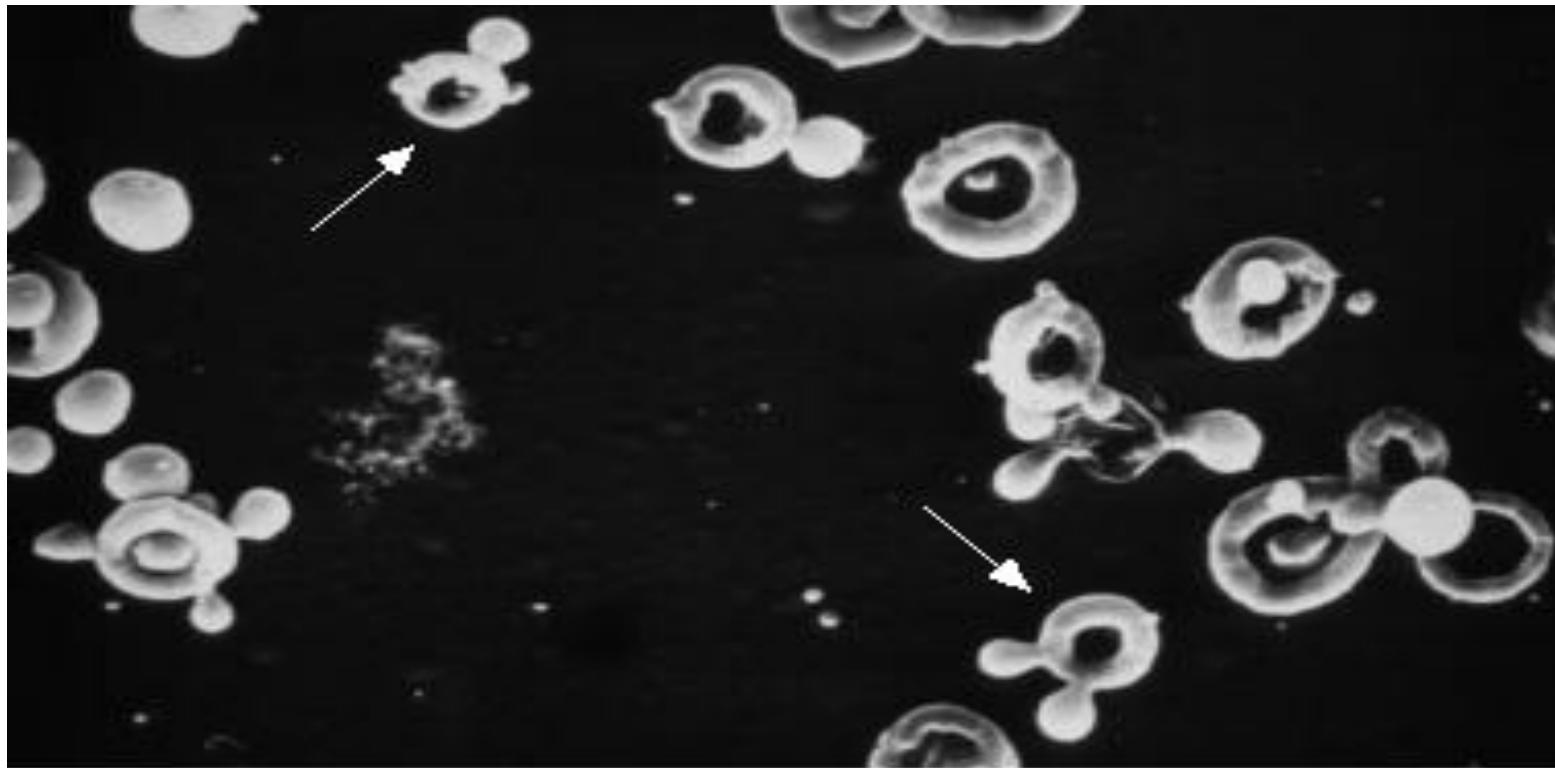


Hématurie microscopique

- Forme de GR
- Glomérules
- Protéines
- attention



Phase contrast microscopy – dysmorphic erythrocytes



Urinary sediment examination

- ❖ quantitative
- ❖ qualitative

normal values:

erythrocyturia < 5 ery /ul

leukocyturia < 10 leu/ ul

Ratio 1/2

Ces valeurs sont utiles dans un bilan phospho-calcique
Et dans les lithiases urinaires

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

Solute	Normal urine value in 24 hour urine collection
Calcium	<4 mg/kg/day
Oxalate	<50 mg/1.73 m ² per day
Cystine	<60 mg/1.73 m ² 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 × PCr.

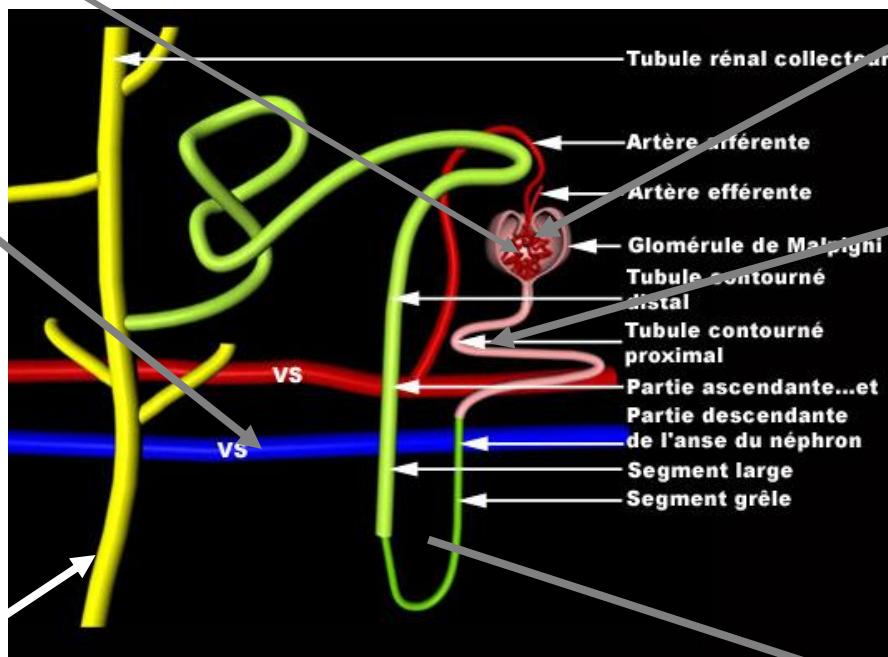
Il y a souvent
une lésion principale
et des conséquences

Une vasculite

Une Thrombose
de
-La Veine
-l'artère
-rénale

Une Néphrite, néphrose

Unetubulopathie



Une Obstruction:
-Lithiase
-hydronéphrosee

Une
Atteinte interstitielle

La Néphrologie périnatale

- L'insuffisance rénale périnatale
- L'hyper- et l'hypotension néonatale
- Thérapeutiques appliquées
- les atteintes héréditaires

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 fœtal ?
 - 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 foetus

→ **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+ 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 H₂O (210 mmol/kg H₂O) 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.

L'insuffisance rénale périnatale

Étiologies
Diagnostic
traitements

Causes de l'IRA ou “acute renal failure”

chez le nouveau-né

Causes Prérénales: dans 85% des cas



FENa < 1

- Hypovolemie
- Hypotension Hypoxémie
- Insuffisance cardiaque (Heart failure) ou détresse circulatoire
- Déshydratation
- Septicémie
- Hypoalbuminémie (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

Neurogenicbladder

Intrinsic renal 3%

Acute tubular necrosis

Corticomedullary necrosis

Renal venous/arterial thrombosis

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

En période périnatale:

- l'IRA est le plus souvent prérénale
- La **détresse respiratoire** est souvent associée à l'**hypotension**, elle-même associé à une hypovolhémie ou à une **défaillance cardiaque**
- l'hypertension est plus rare

« Biochemical data in several tissues »:
tous les tissus ne sont pas au même niveau de priorité

tissue	O2 ml/100g/'	Glucose mg/100g/'	G/O2 Molar ratio	ATP/O2 ratio	Tissue/body Weigh ratio
brain	3	7	0.18	6	15 %
heart	23	16.3	0.16	6	0.4 %
<u>kidneys</u>	<u>12.5</u>	<u>25.7</u>	<u>0.15</u>	<u>6</u>	<u>1 %</u>
liver	2.8	7	0.19	6	4 %
Muscles At rest	0.14	0.23	0.13	6	23 %
exercise	11.3	25.7	0.18	6	23 %

Ceci est important afin de comprendre l'atteinte rénale en situation aiguë
Et dans la nutrition

Etiology of Neonatal Shock

1. Hypovolemic shock:

Inadequate circulating blood volume

2. Cardiogenic shock:

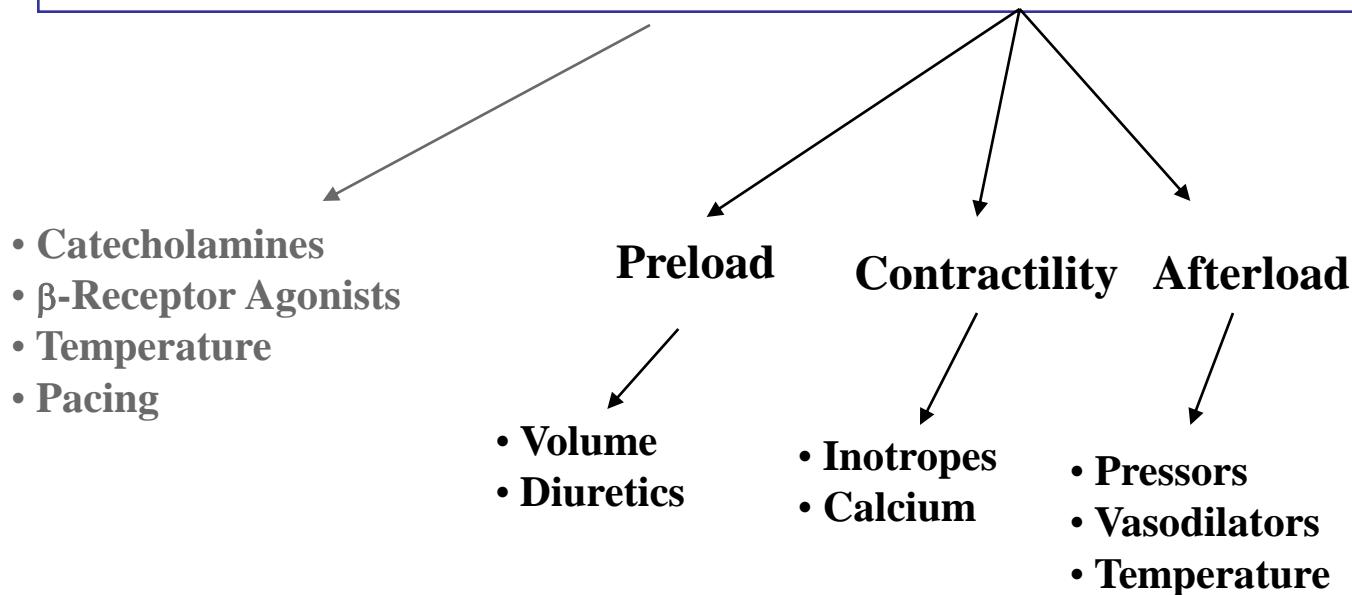
Myocardial dysfunction

3. Distributive shock:

Failure of vasoregulation with or without dysfunction of the immature myocardium

Determinants of Cardiac Output and O₂ Delivery

Cardiac Output = Heart Rate x Stroke Volume

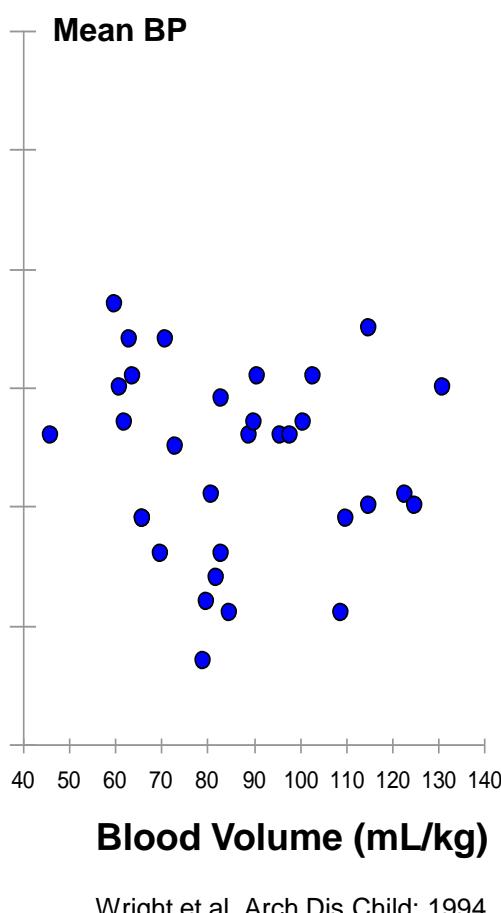
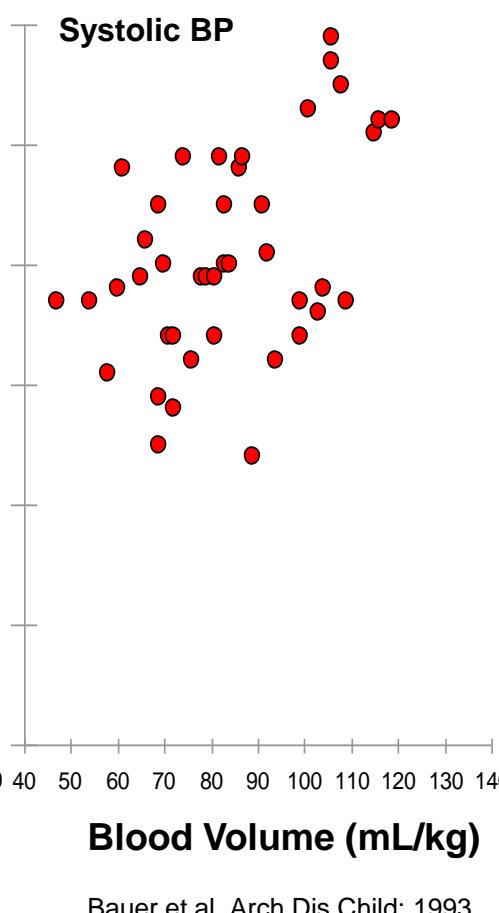
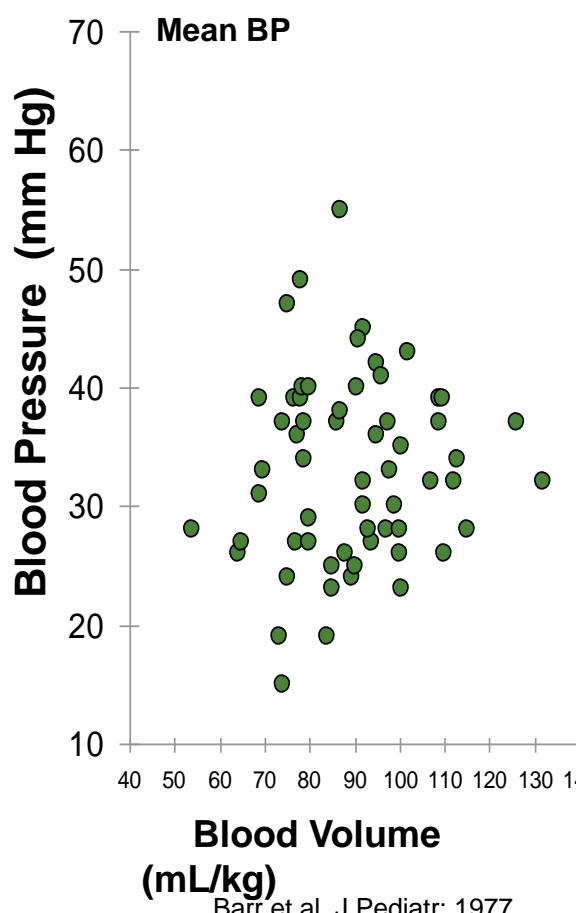


Oxygen delivery = Cardiac Output x O₂ Content

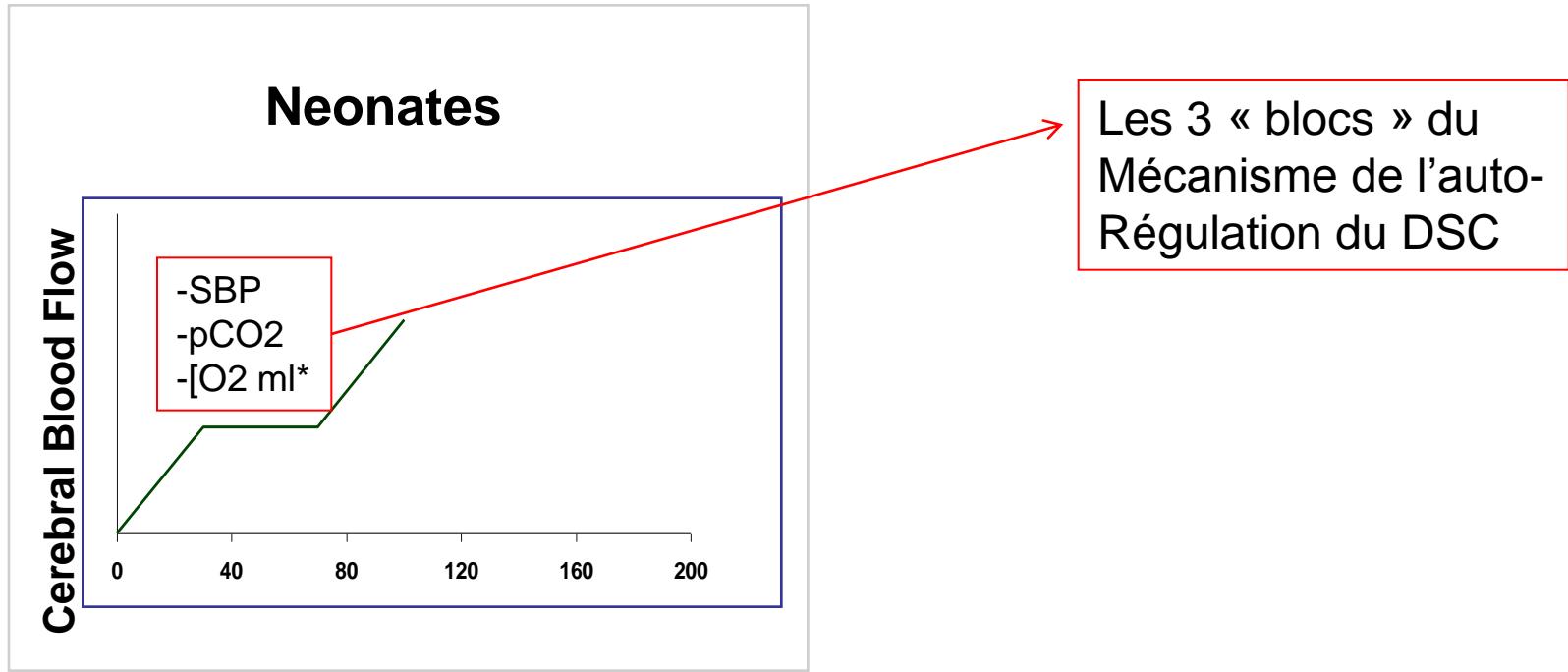
$$(Hgb \times 1.39 \times O_2 \text{ Saturation}) + (PaO_2 \times 0.0031)$$

Primary Etiology: Hypovolemia

Relationship Between BP, Volume and red cells mass or hemoglobin levels in Preterm Neonates



Proposed BP Range for Autoregulation of CBF in Neonates >3 days old

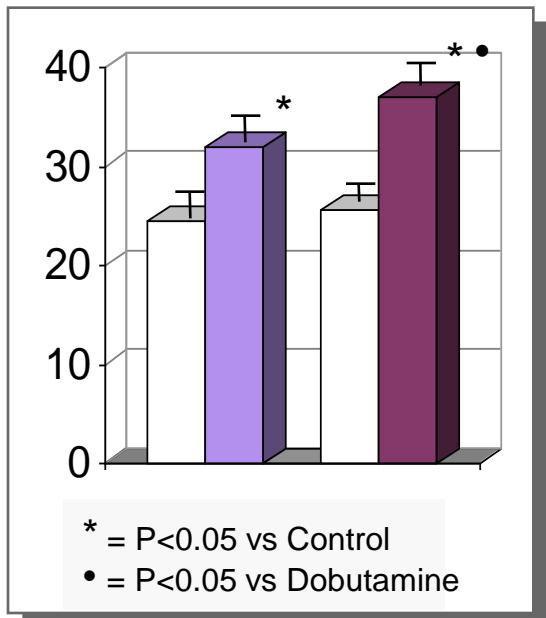


ref (Arch Dis Child 1996; 74:F63; Clin Perinatol 1997; 24:531; Ment Retard Dev Disab Res Rev 1997; 3:3)

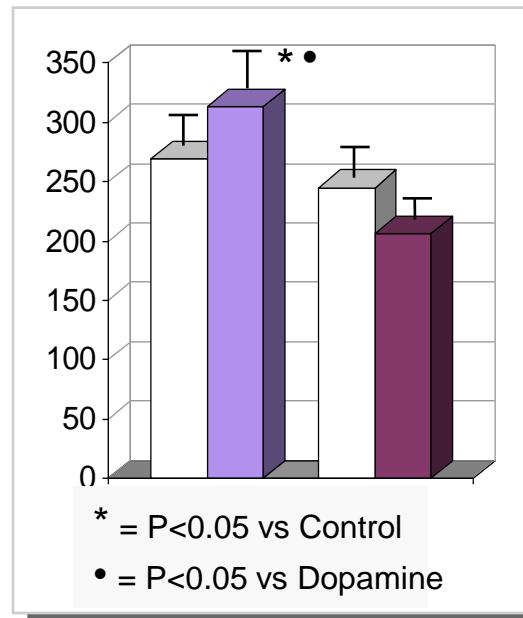
- 1. Dobutamine**
- 2. Dopamine**
- 3. Epinephrine**
- 4. Norepinephrine**
- 5. Vasopressin**
- 6. Isoprenaline**
- 7. Phosphodiesterase III Inhibitors (Milrinone, Amrinone)**
- 8. Hydrocortisone or Dexamethasone**

Cardiovascular Effects of Dopamine and Dobutamine in Preterm Neonates with Gestational Age < 32 Weeks

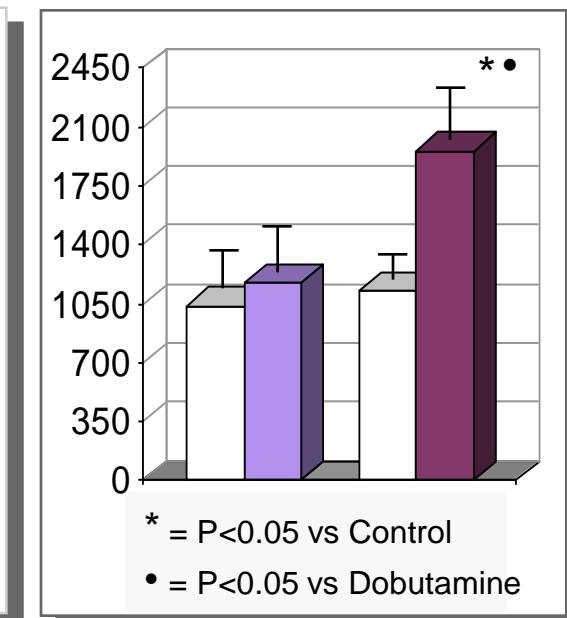
Mean Blood Pressure
(mm Hg)



Left Ventricular Output
(ml/kg/min)



Systemic Vascular Resistance
(dynes/sec/cm⁵/m²)



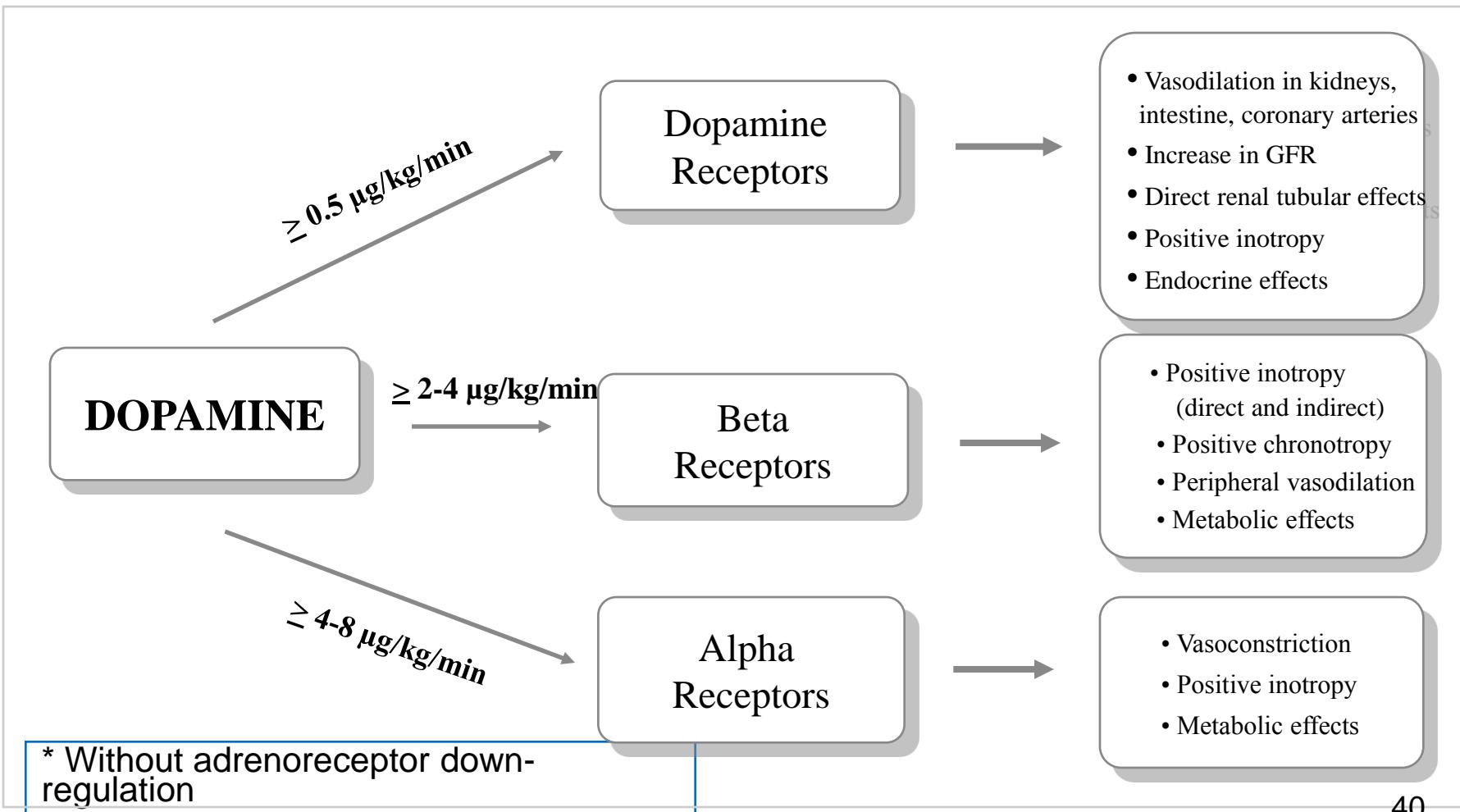
N=20

Dopamine = 12 µg/kg/min

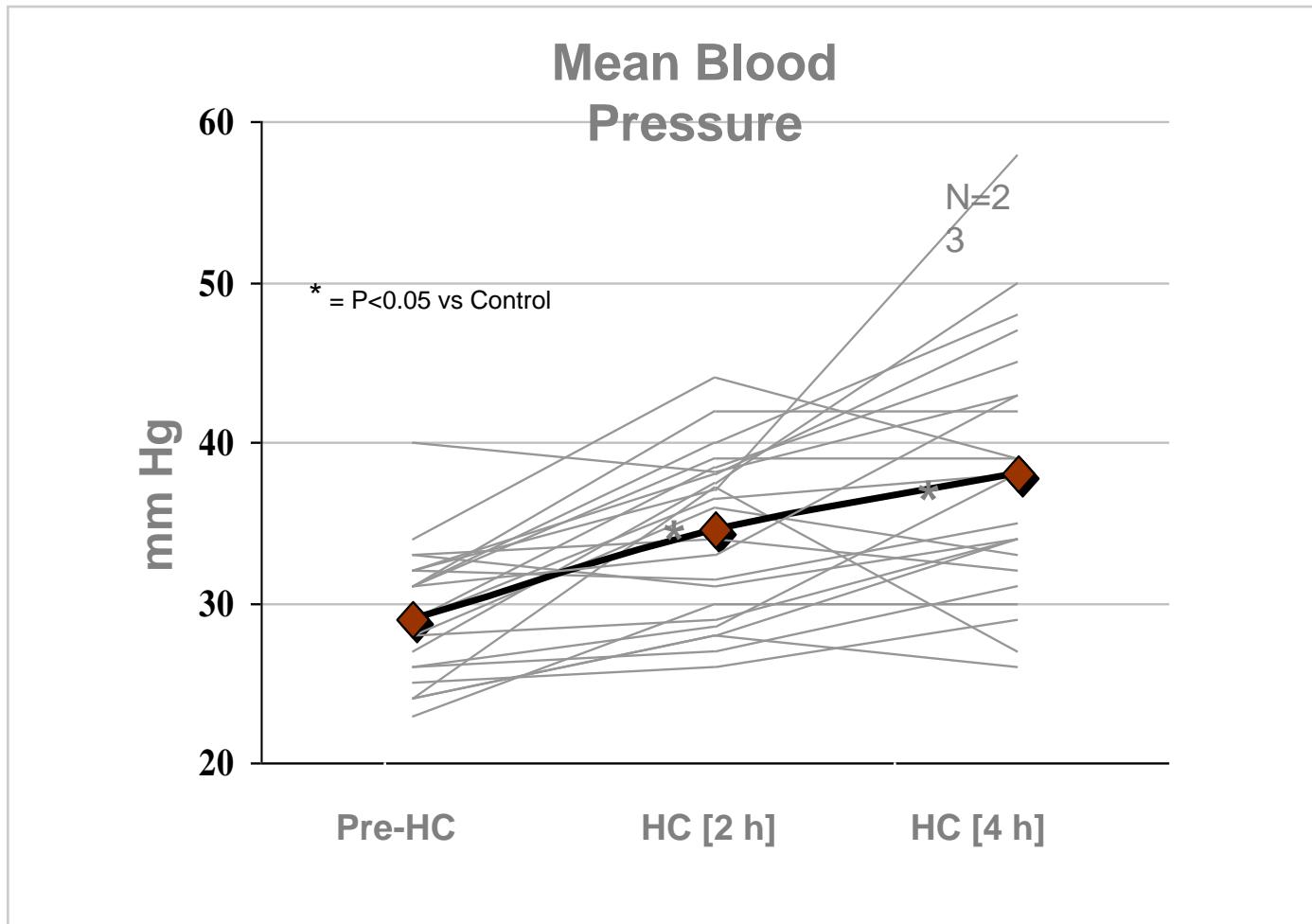
Dobutamine = 17 µg/kg/min

C
DB
D

Dose-dependent Effects of Dopamine in Preterm Neonates*



Effect of hydrocortisone on mean blood pressure at 2 and 4 hours after the first dose of the drug



Effects of Steroids on Down-Regulation of Adrenoreceptors and Signaling Pathways

Genomic Effects of Steroids:

- Increase in the rate of α - and β -adrenoreceptor and adenylate cyclase gene transcription
- Increased density of α - and β -adrenoreceptors and enhanced expression of adenylate cyclase
- Inhibition of iNOS gene activation and cytokine/chemokine production

Effects of Steroids on Cardiovascular Function

Non-Genomic Effects of Steroids:

1. *Inhibition of catechol-0-methyltransferase (COMT) and norepinephrine reuptake (Circ Res 24:383, 1969)*
2. *Increase in intracellular calcium availability:*
 - physiologic concentrations of aldosterone and pharmacologic doses of cortisol via the PLC-PKC pathway (J Mol Med 73:439, 1995)
 - glucocorticoid-induced calmodulin-dependent activation of calcium channels (J Steroid Bioch Mol Biol 55:185, 1995)
3. *Improved capillary integrity due to decreased cytokine/chemokine production (J Clin Invest 68:13, 1981)*

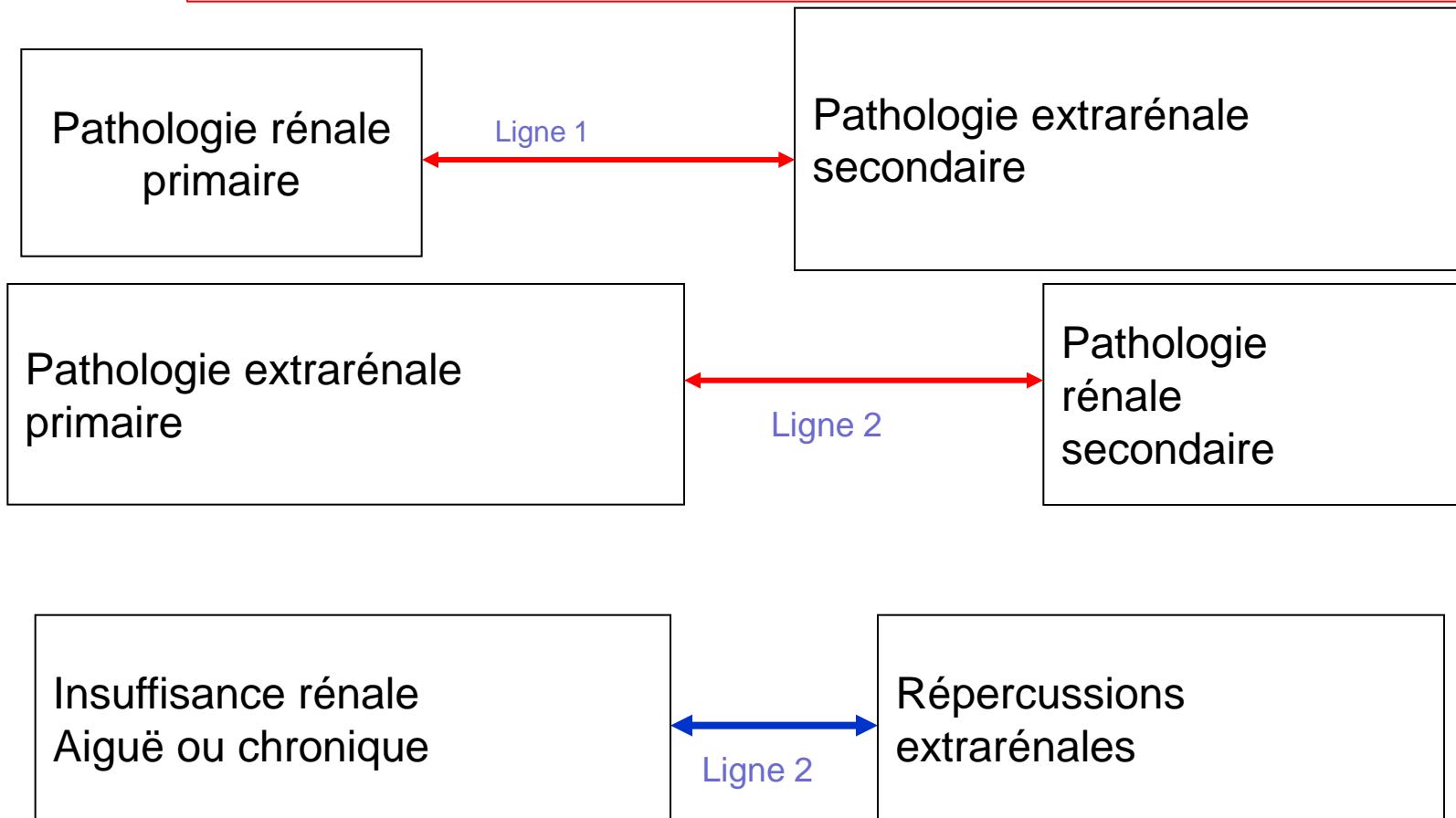
→Médications inotropes chez nné

- 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/M2/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.

La Néphrologie de l'enfant

- La néphrologie périnatale
- Atteinte héréditaires
- Atteintes néphritiques
- Atteintes néphrotiques
- La Vitamine D et atteintes rénales
- Atteintes Tubulointerstitielles
- L'insuffisance rénale aiguë et chronique
- La Nutrition et les médicaments lors de l'insuffisance rénale
- Techniques et thérapeutiques rénales: particularités chez l'enfant.

Intégration du schéma suivant chez l'enfant: Citez un exemple pour chaque « ligne »



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.

Classification et 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)**

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** (podocyte)
- Sclérose mésangiale et **gènes WT-1 et ACTN4** (actinine)
- tubulopathies

Atteintes héréditaires

Syndrome d'Alport

Hyperoxalurie Primaire

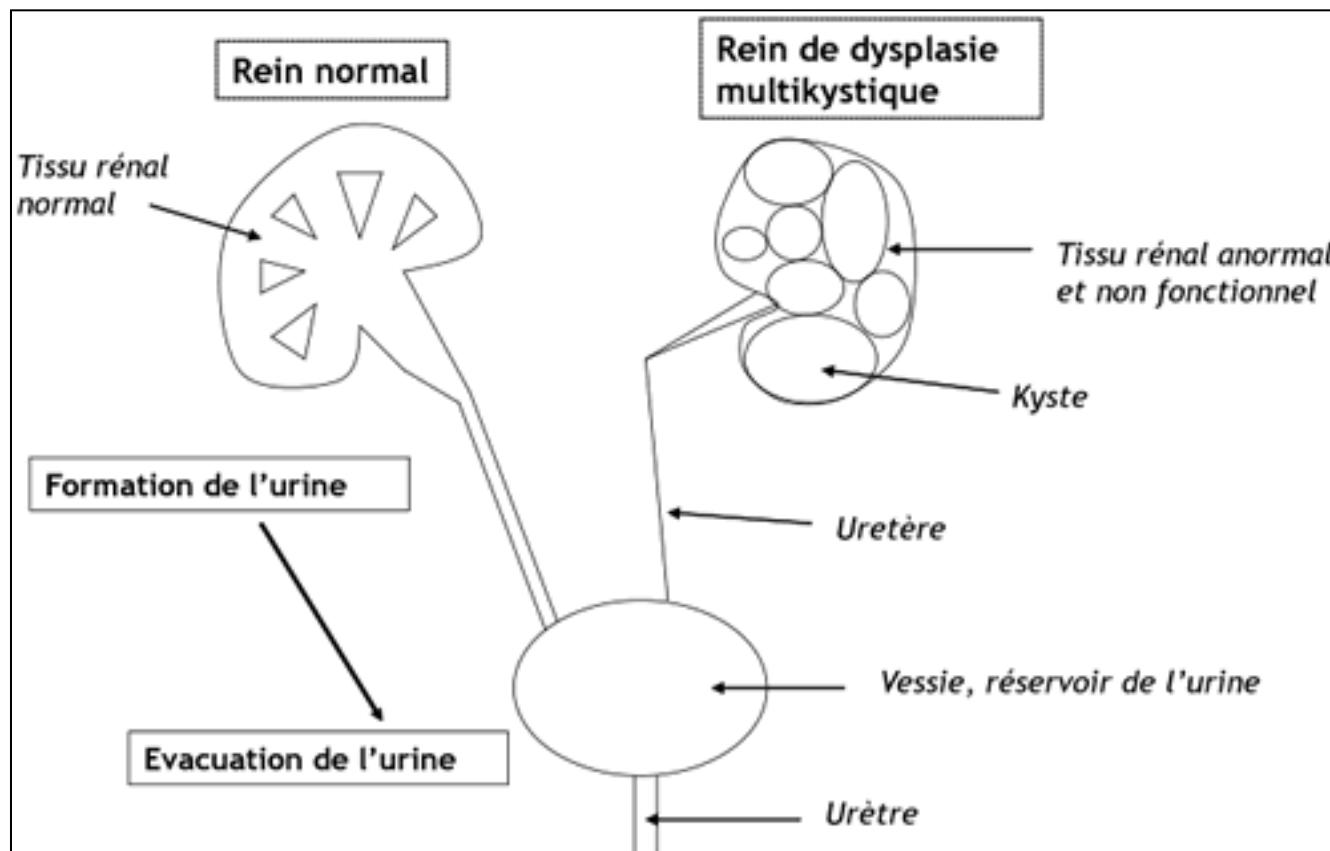
Acidose Tubulaire de Toni Debré Fanconi

Néphronophtise, cystinose

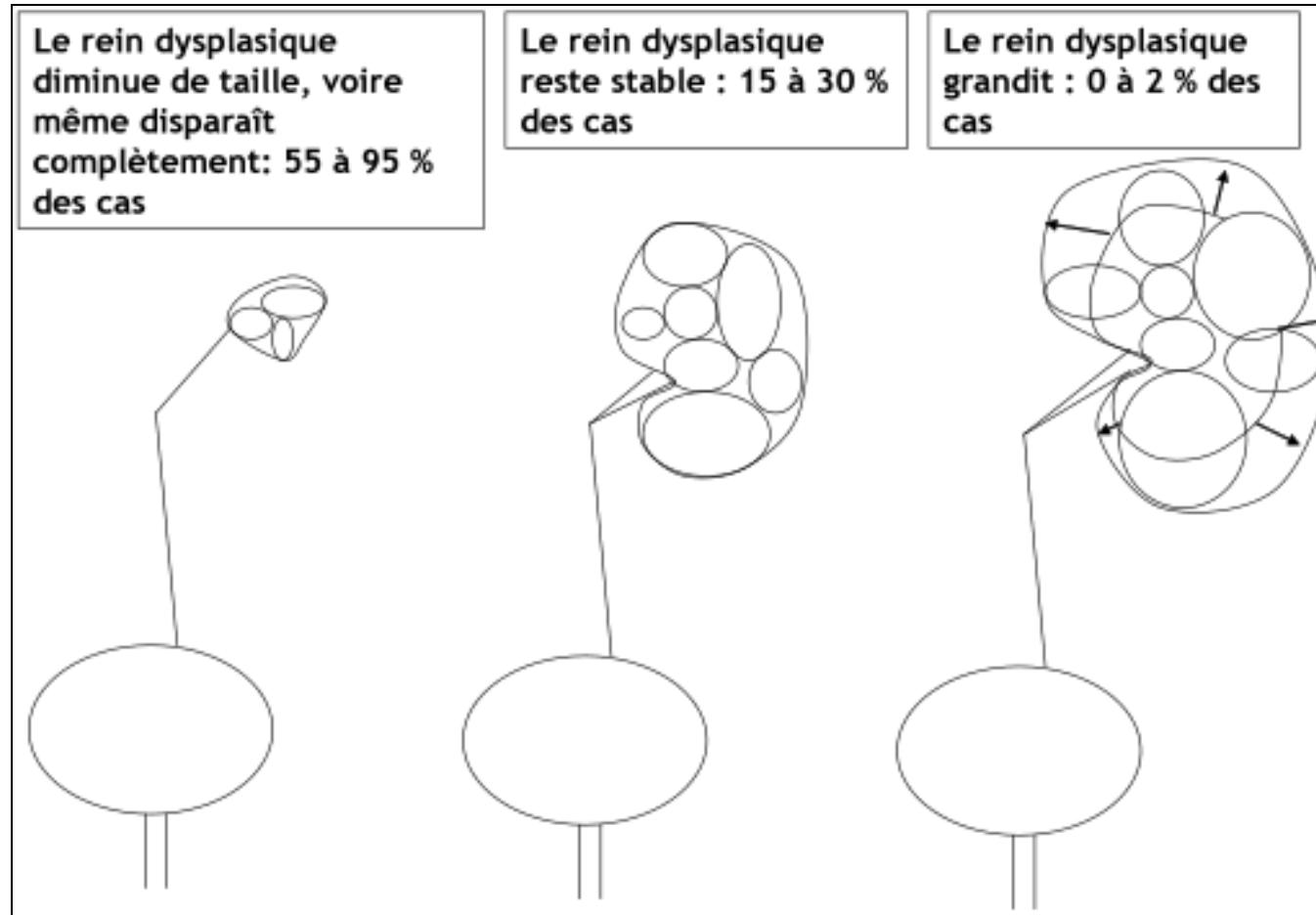
Cystinurie

Polykystose de type infantile

→ Le rein multikystique



Évolution schématique du rein multikystique



Les uropathies fœtales

voir aussi « urologie pédiatrique » en Master 2

- Prévalence: 1-4/1000 grossesses
- ***Un APPD > 10 mm est hautement associé à une uropathie.***
- Classification suivant l'augmentation du diamètre du pyélon:
 1. «physiologique »: 15 %
 2. « transitoire »: 48 %
 3. « avec uropathie »: 36 %

Classification de l'hydronéphrose suivant l'APPD en mm

- **Forme moyenne:**

Chez le foetus: > 7mm

Chez le nouveau-né: 7-15 mm

- **Forme modérée:**

Chez le foetus: 10- 15 mm

Chez le nouveau-né: 15-20 mm

- **Forme sévère:**

Chez le foetus: > 15 mm

Chez le nouveau-né: > 20 mm

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 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.
- Surdité progressive (10-25 ans)
- Déformation du cristallin
- Insuffisance rénale à l'âge 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

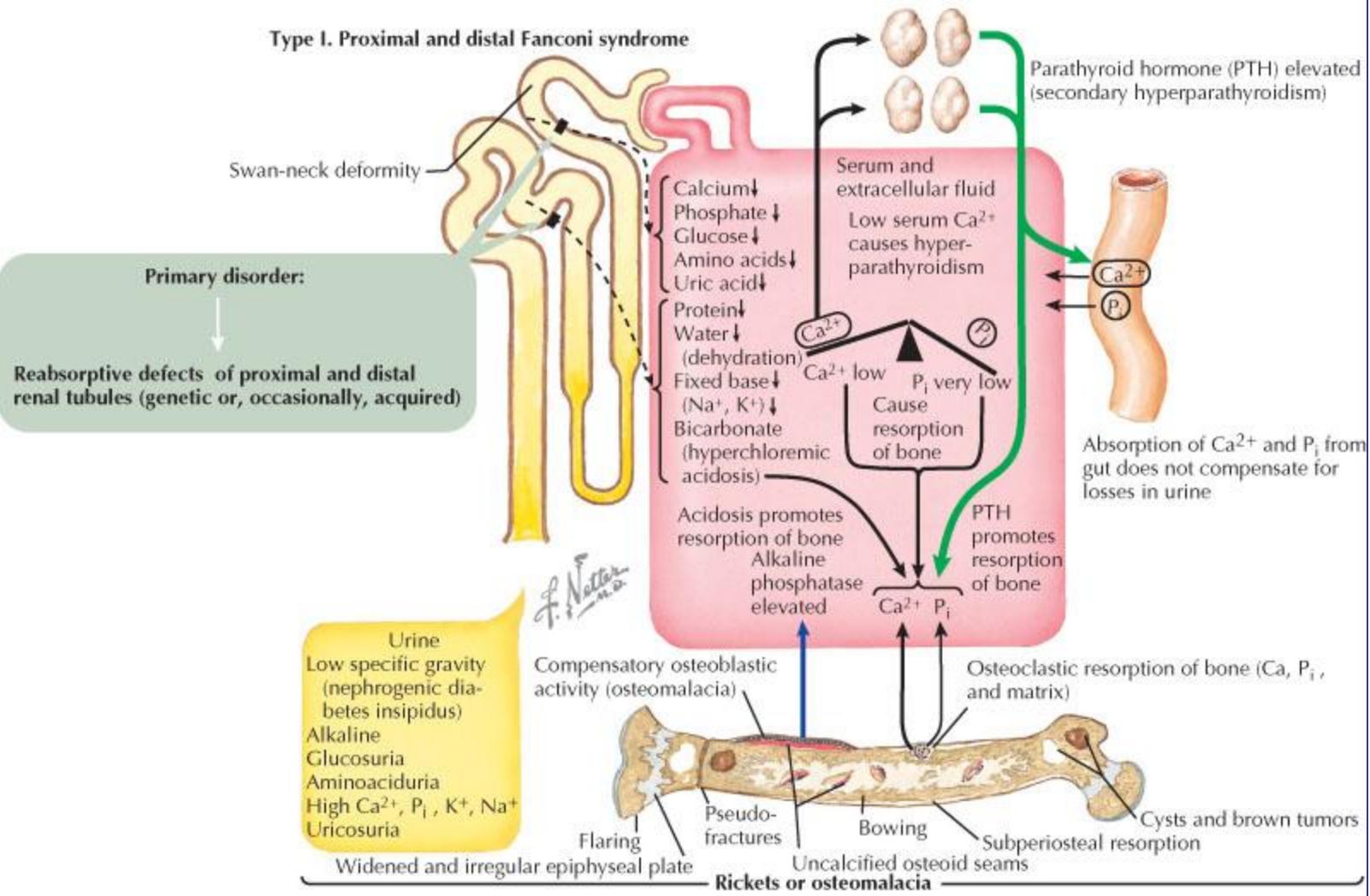
Associée à la fibrose hépatique congénitale:

élargissement fibreux des espaces portes, parfois hépatomégalie majeure, hypertension portale pré-sinusoïdale

Mode de présentation possible par rupture de varices oesophagiennes.

Les atteintes tubulaires

Type I. Proximal and distal Fanconi syndrome



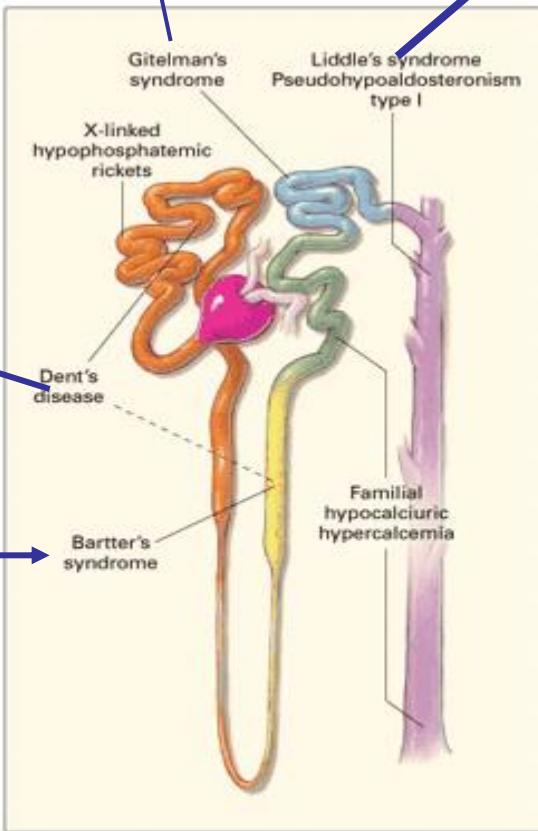
Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics

Gitelman:

AR: hypo K,Mg émie, hypocalciurie

Liddle

AD: Hypokaliémie, kaliurie, HTA



Dent:
Liée X:
Protéinurie,
calciurie

Bartter:

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

Pseudo-Bartter:
par excès de furosémide
hypo K et Cl,
Hyper rénine

Principales tubulopathies héréditaires “pseudo endocrinopathies”

Sutherland

AD: hyperaldostéronisme,
Hypokaliémie, alcalose métabolique

Acidose Tubulaire 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 chonique 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 methylmalonique
 - Hypercholstérolémie familiale homozygote
 - Neuropathie amyloïde familiale
 - Maladie de fabry
 - Glycogénose
 - Cystinurie
 - tyrosinémie



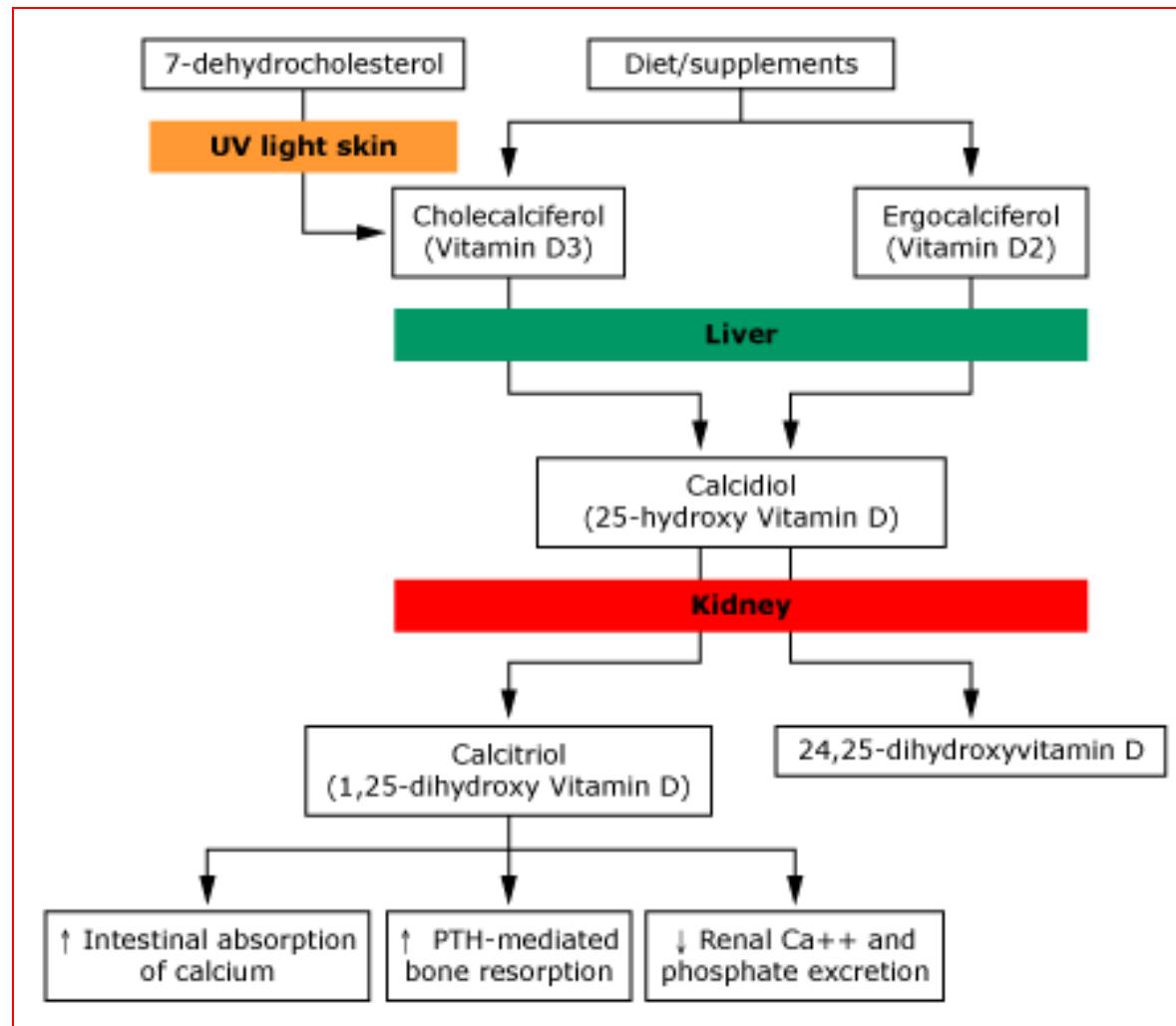
- Cil primaire
- Défaut de réponse au flux urinaire
- La perte de réponse au flux peut conduire à la perte de la polarité planaire cellulaire
- L'orientation de la division cellulaire est rendue aléatoire, entraînant au augmentation du diamètre du tubule rénal plutôt que son élongation

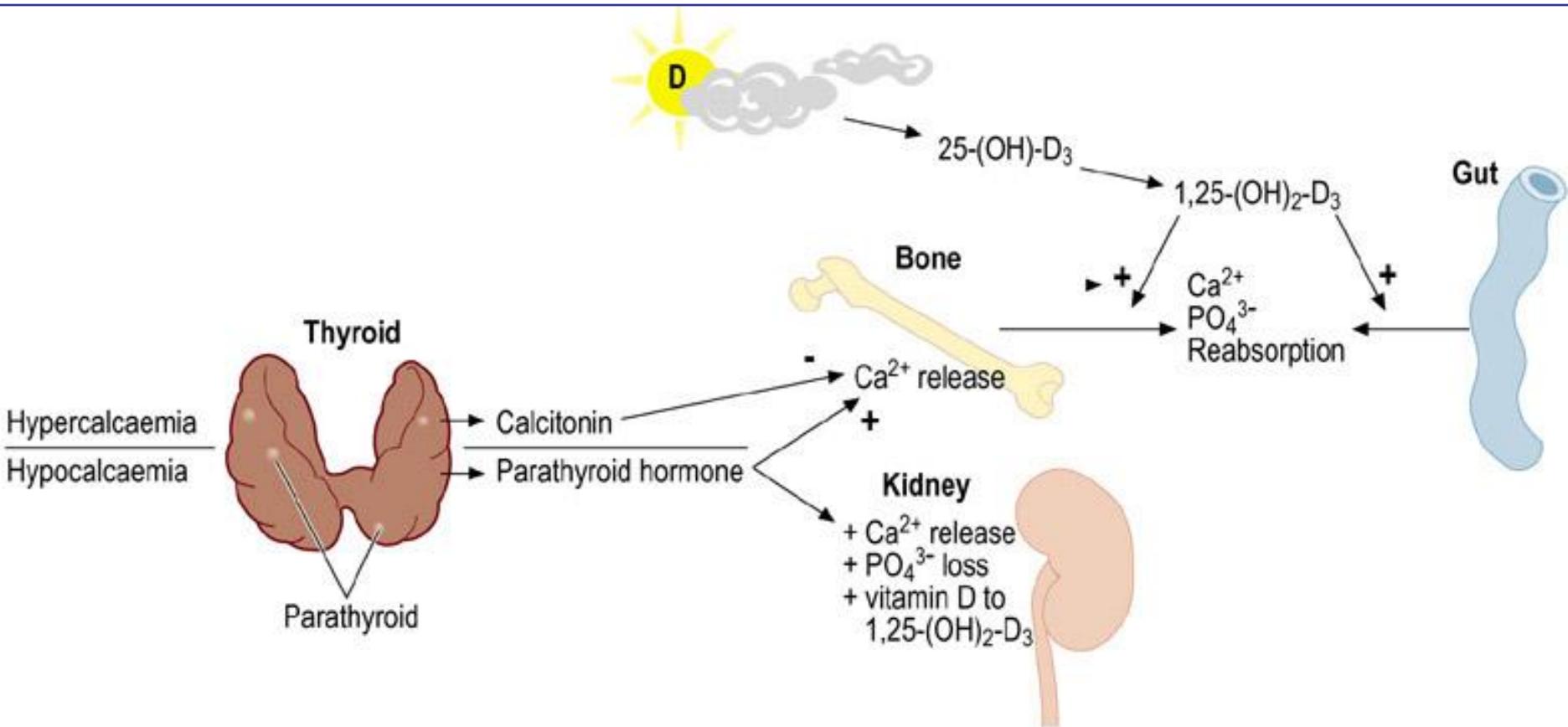
Modèle de formation kystique dans les tubules rénaux

Les Fonctions endocrines du rein

- La vitamine D
- l'érythropoïétine
- le système rénine-angiotensine-aldostérone

La vitamine D « naturelle »





© **Fleshandbones.com** Davies et al: Human Physiology

Contrôle du Métabolisme Phosphocalcique:
Vitamine D, parathormone, calcitonine

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,

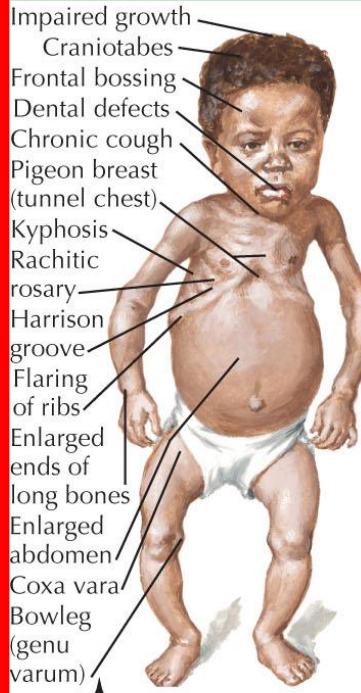
- action musculaire :

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 frustre
- Hyper parathyroïdie
 - Déminéralisation du squelette
- Carence vitamine D =
 - prolifération ostéoïde tissu non minéralisé

Childhood rickets



Clinical findings (all or some present in variable degree)



Flaring of metaphyseal ends of tibia and femur. Growth plates thickened, irregular, cupped, and axially widened. Zones of provisional calcification fuzzy and indistinct. Bone cortices thinned and medullae rarefied



Coxa vara and slipped capital femoral epiphysis. Mottled areas of lucency and density in pelvic bones



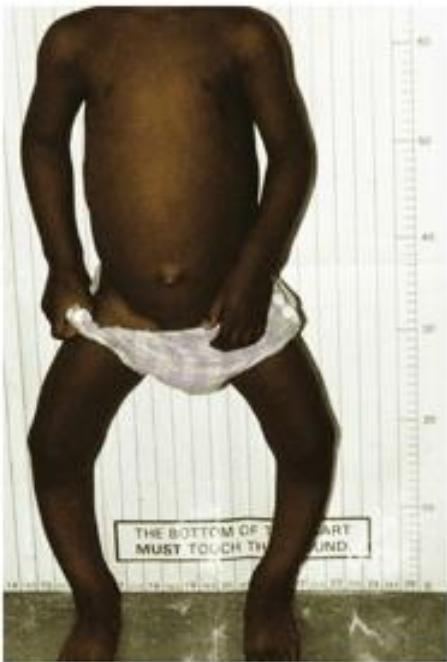
Radiograph of rachitic hand shows decreased bone density, irregular trabeculation, and thin cortices of metacarpals and proximal phalanges. Note increased axial width of epiphyseal line, especially in radius and ulna

Définition du rachitisme carentiel

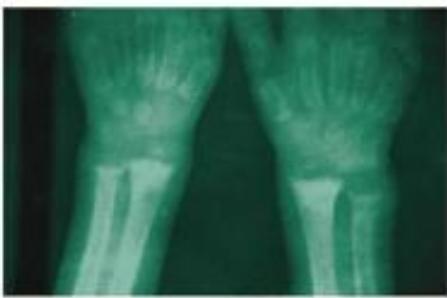
- Maladie du squelette
- au niveau des zones en croissance rapide
 - le rachitisme n'est donc pas de l'ostéoporose
- lésion osseuse par défaut d'accrétion en Ca
- cause principale = carence vitamine D

Conséquences du rachitisme

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



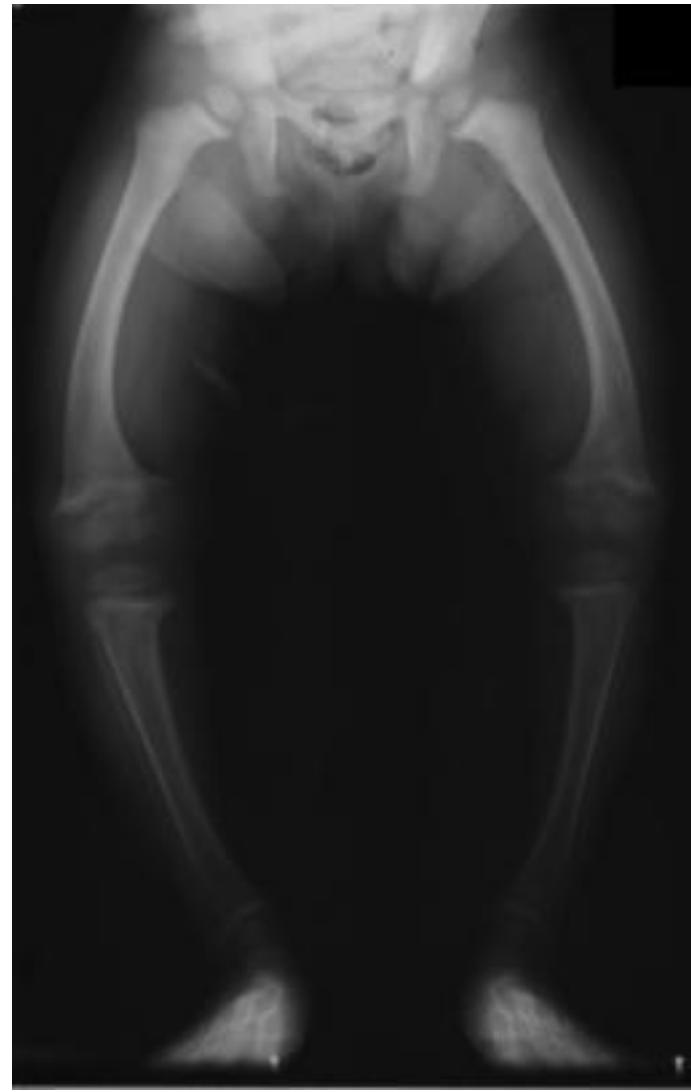
A



B



Rachitisme à l'âge de la marche



Prof Battisti, néphrologie
pédiatrique

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
 - Prématuroté
 - malabsorption

Diagnostics différentiels

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

Traitements 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 la vitamine D “mère”

Traitemen^tt du Rachitisme Carentiel Avec hypocalcémie

- Calcémie inférieure à 1,75 mmol/l
 - perfusion 1 g/m²/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/m²/j
 - dose unique de vitamine D 100.000 UI

Traitemen^tt du Rachitisme Carentiel Sans hypocalcémie

- Supplément calcique po 1g/m²/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

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.

Rachitismes Vitamino-résistants

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

Primary disorders: renal tubular reabsorptive defects

Type I (most common)

Phosphate reabsorption genetically impaired (some soft-tissue tumors also impair phosphate reabsorption)

Type II

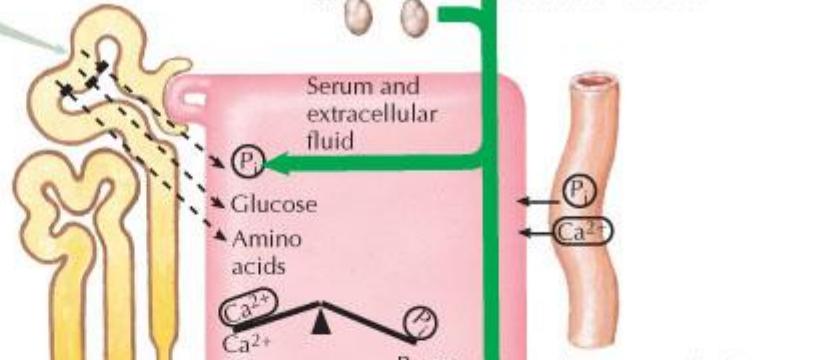
Phosphate and glucose reabsorption genetically impaired

Type III (proximal Fanconi syndrome)

Phosphate, glucose, and amino acid reabsorption genetically impaired

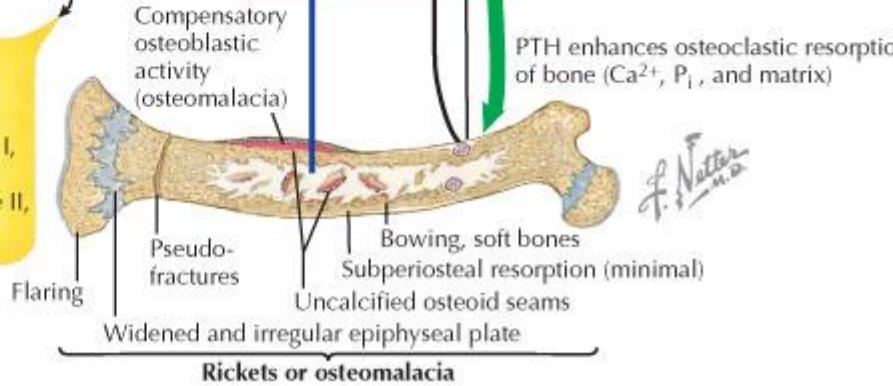
Parathyroid glands generally normal, may be hyperplastic if disorder has mixed etiology

Parathyroid hormone (PTH) normal or elevated



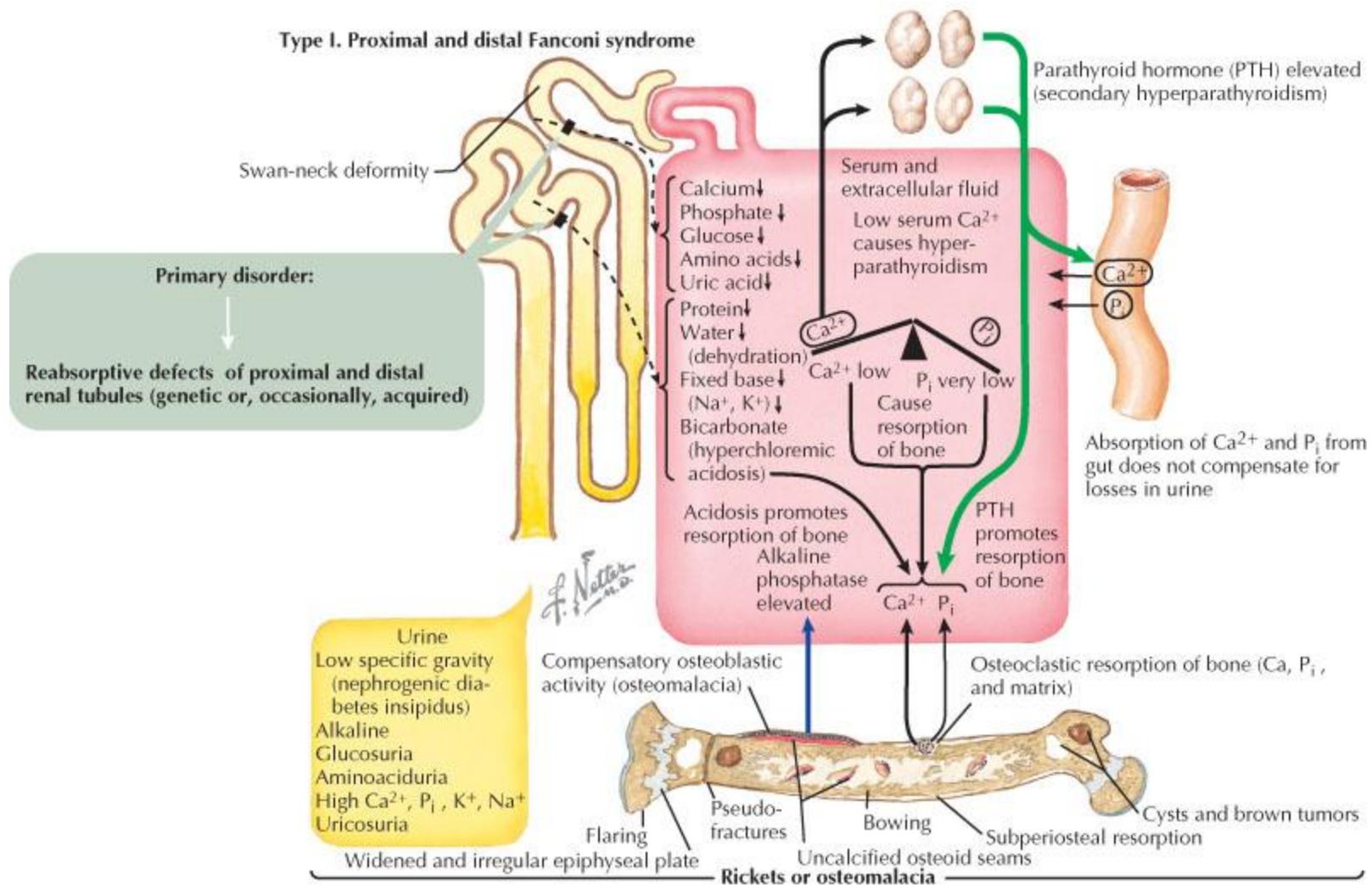
Absorption of P_i from gut does not compensate for loss in urine

Urine
 Type I. P_i level high (hypocalcemia?)
 Type II. Same as type I, plus glycosuria
 Type III. Same as type II, plus aminoaciduria

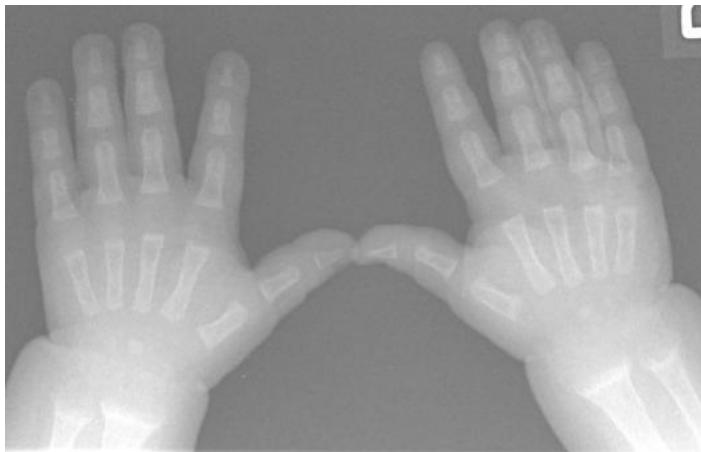


Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics

Type I. Proximal and distal Fanconi syndrome



Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics



Le Rachitisme Hypophosphatémique

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

Rachitisme Hypophosphatémique

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

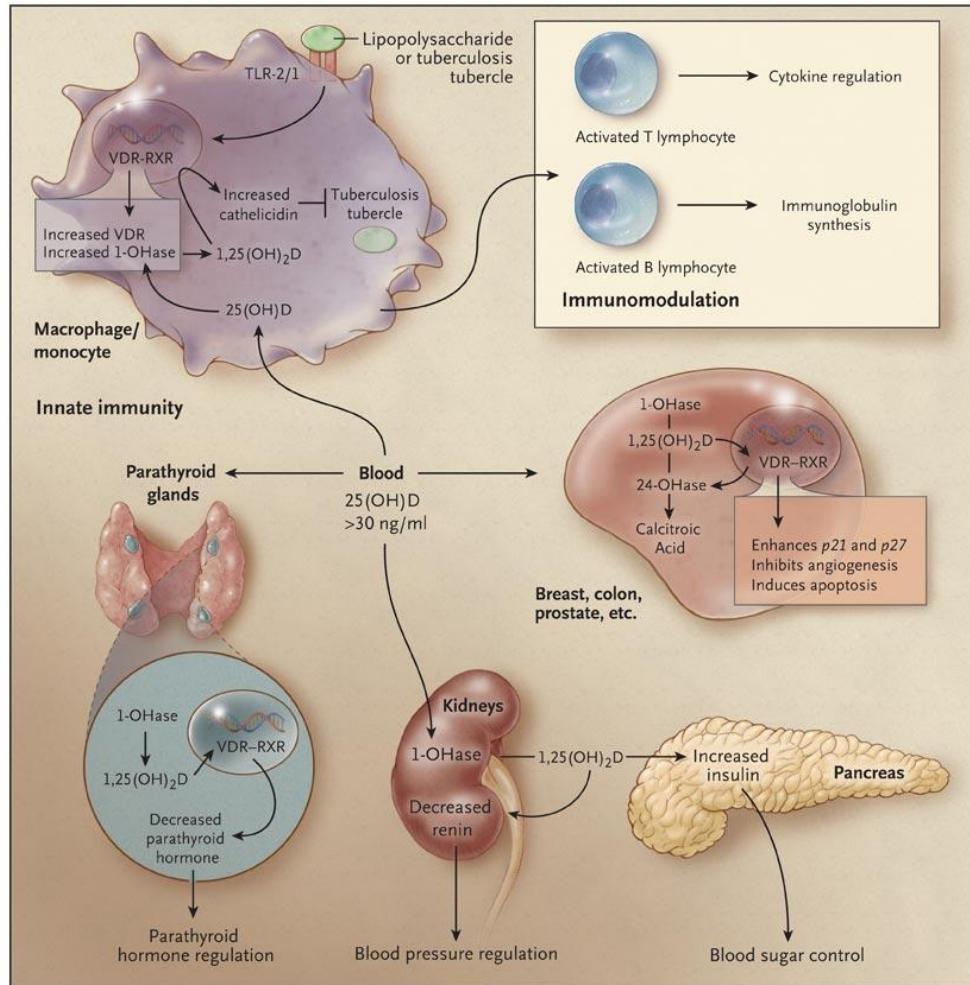


Suppléments ioniques
Vitamine D active
Etiologique

Traitemen~~t~~ du rachitisme hypoposphatémique

- CaCO₃
- 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

Penser à une atteinte tubulaire rénale:

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

L'insuffisance rénale aiguë chez le petit enfant

Les stades de l 'insuffisance rénale aiguë: suivant la FGR en ml/min/1.73m²

- 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

L 'insuffisance rénale aigue

-->élévation de la créatinine sanguine et

--> réduction de la diurèse (< 0.5 cc/kg/h)

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

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

Atteintes tubulointerstitielle aiguë de l'enfant

Clinique d'insuffisance rénale aiguë qui généralement récupère bien

Paraclinique:

- hématurie, leucocytose aseptique, protéinurie modérée
- Biologie: créatinine augmentée, hyperleucocytose et hyperéosinophilie.

Etiologies:

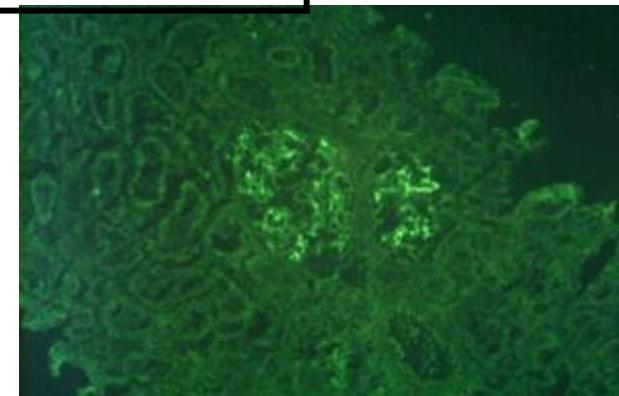
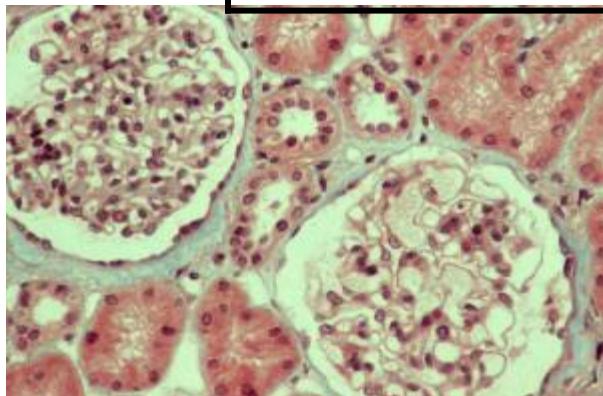
- Post-infectieuse
- Médicaments
- Troubles métaboliques
- Uropathie obstructive

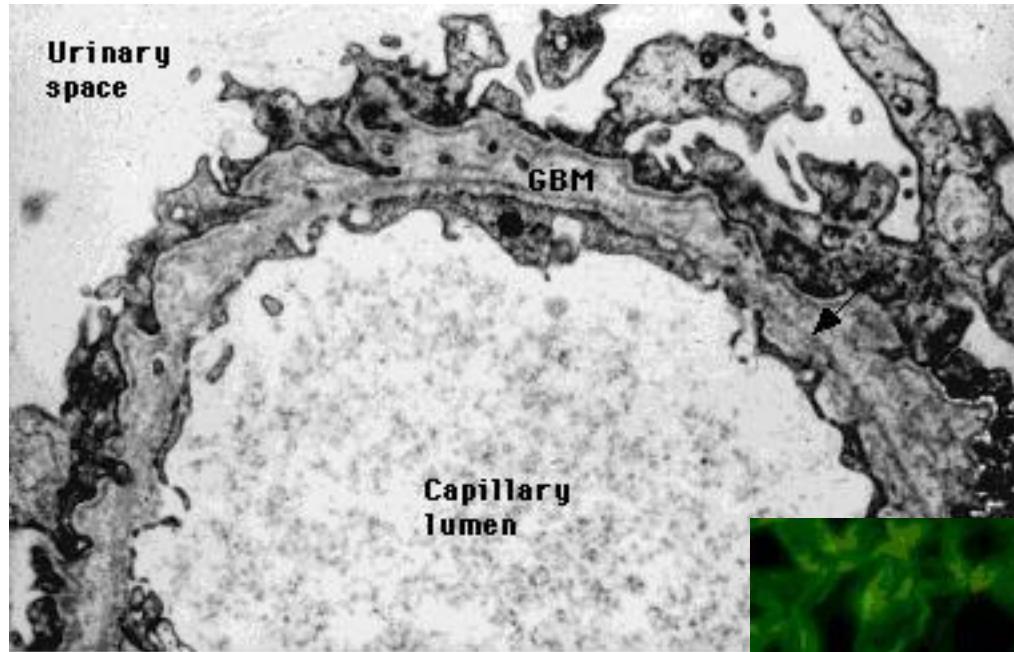
Les atteintes glomérulaires néphritiques

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

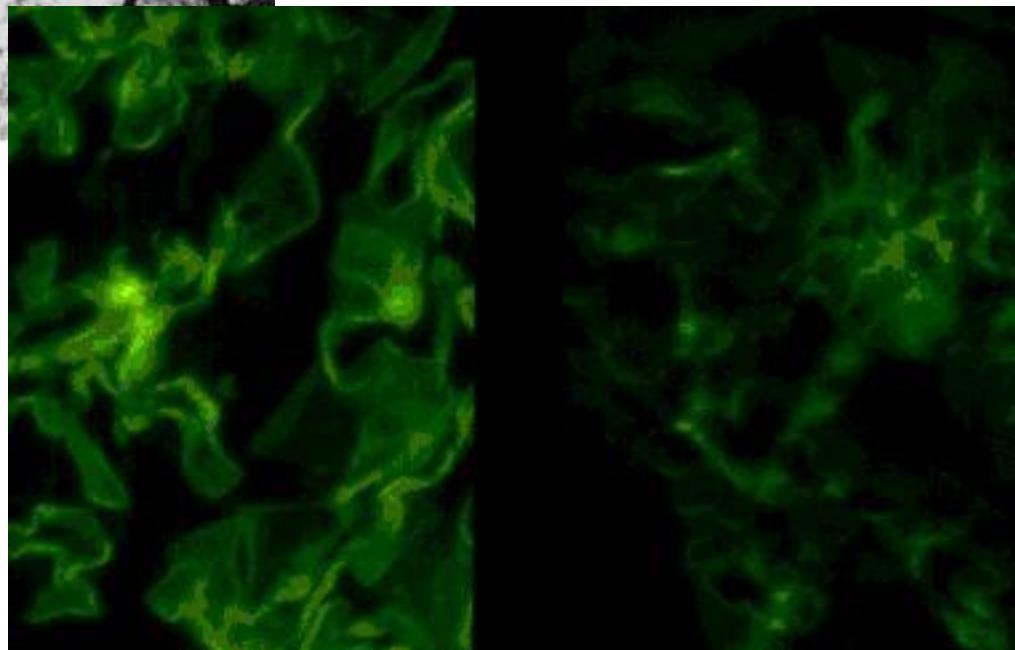
La glomérulonéphrite aiguë

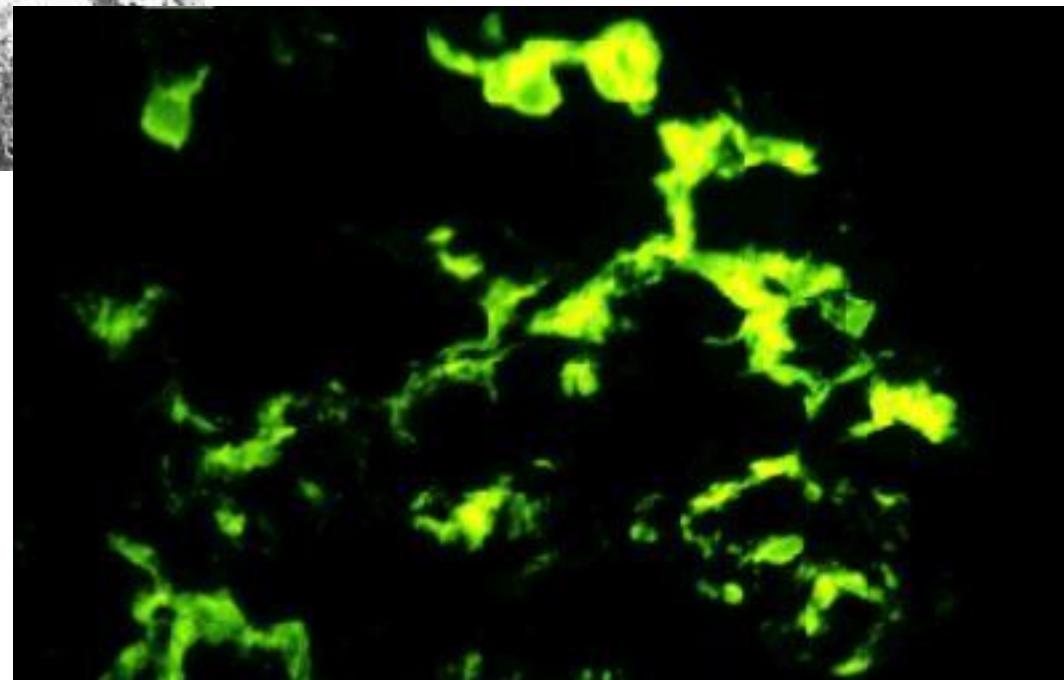
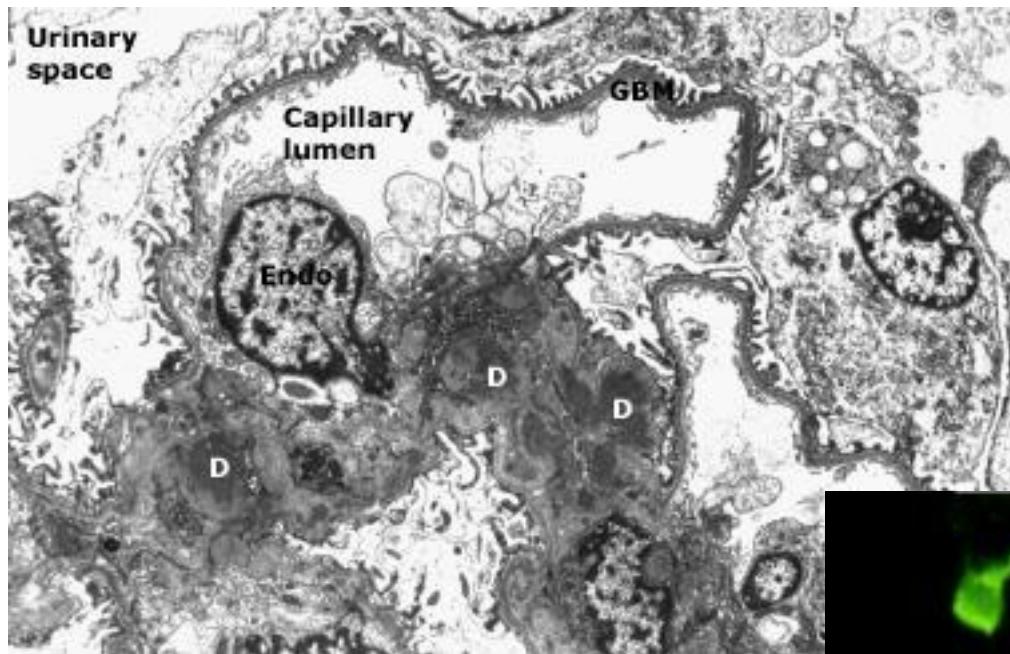
- Post infectieuse (Strepto A, Hepatite B,...)
- LED
- SHU
- Maladie de Berger (IgA1)
- Purpura rhumatoïde de HS
- Alport
- Dans le cadre d'un syndrome néphrotique (GNM)
- Vascularite à ANCA (Wegener, Churg)





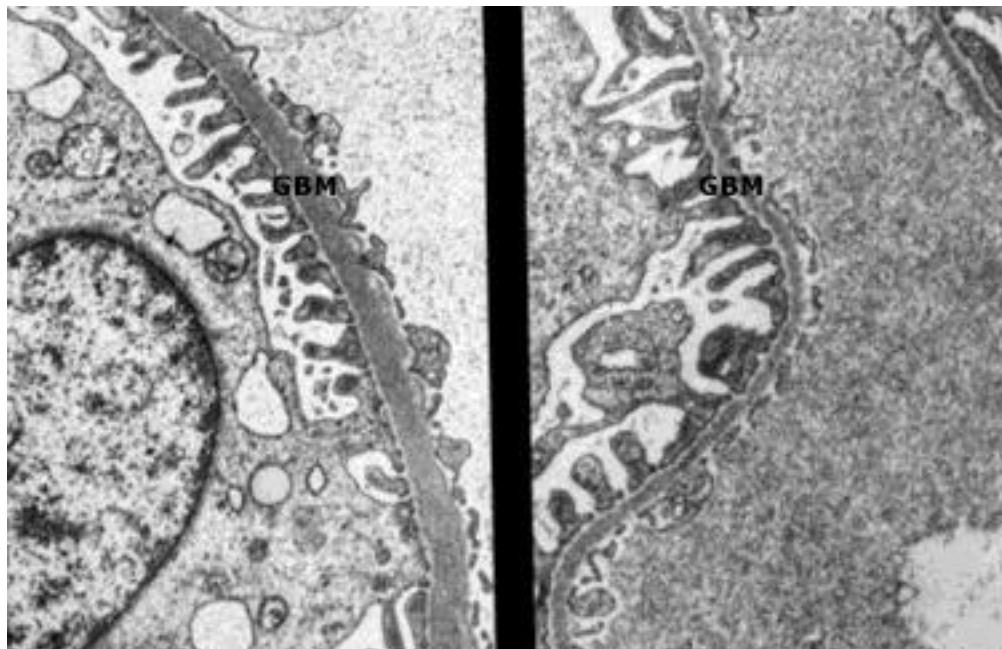
Néphrite héréditaire





Néphrite à IgA

Amaincissement de la membrane basale



Antecedent streptococcal infection

Food or drug allergy

Insect bites

No known antecedent or possible etiologic factor

Abdominal distress,
nausea, vomiting,
bloody stools

Purpura

Anemia

Arthralgia



Hypertension
In severe cases



Azotemia



Hematuria, often gross;
hyaline, granular, and
RBC casts

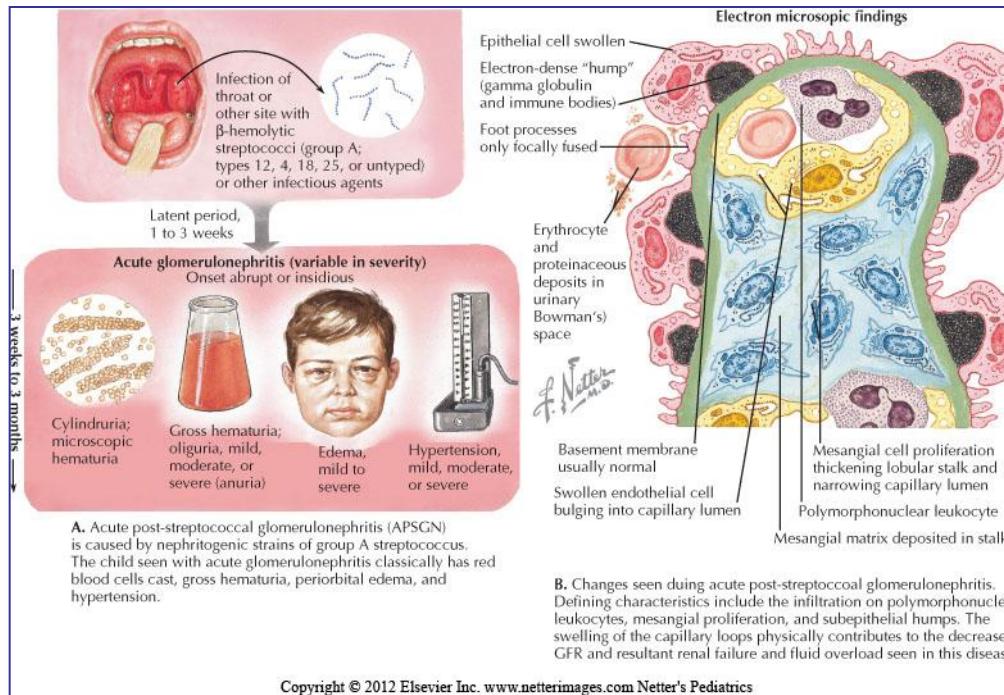


Edema; nephrotic
syndrome occasionally

Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics

GNA par Streptocoque A:

- 1 à 2 semaines si infection ORL
- 3 à 6 semaines si infection cutanée



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.

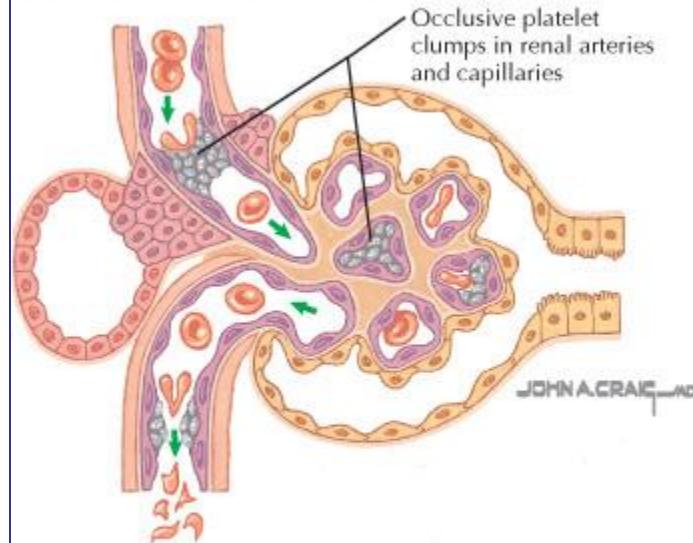
Le traitement reste essentiellement symptomatique :
lutte précoce contre l'insuffisance rénale aiguë (dialyse péritonéale aiguë) ;
correction de l'hypertension artérielle ; correction prudente de l'anémie.

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

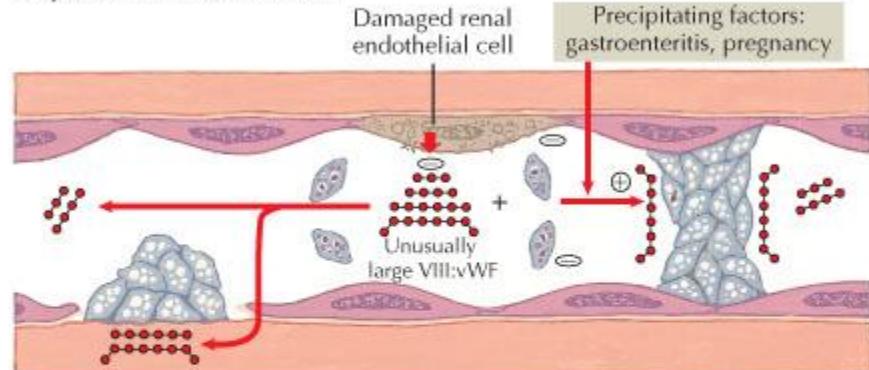
Pathologie du SHU

Thrombocytopenia, hemolytic anemia, and renal failure characterize HUS



Schistocytes indicate red cell damage by occlusive platelet clumps and microangiopathic hemolytic anemia

Proposed mechanisms in HUS



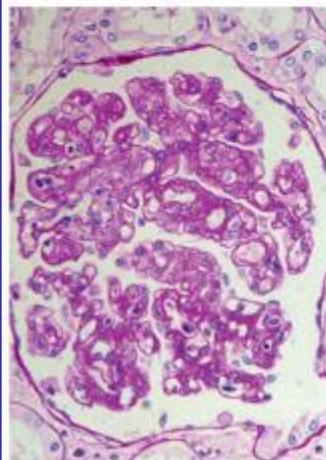
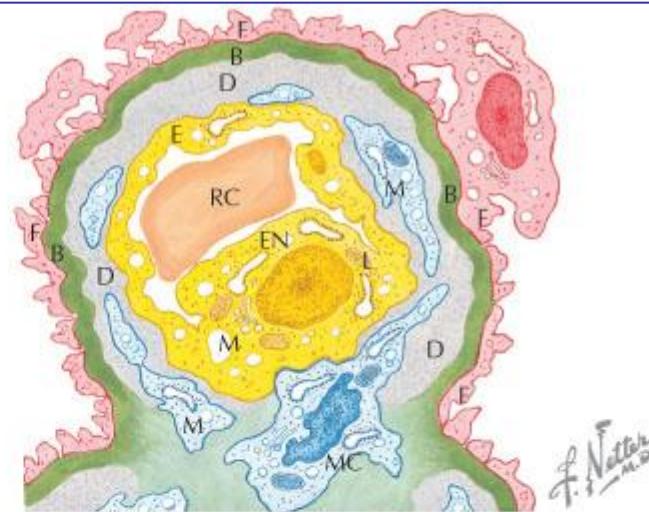
Platelet agglutination may be due to unusually large VIII:vWF polymers in renal circulation followed by adsorption of the polymers onto exposed subendothelial surfaces or, in the presence of cationic substances from necrotic cells, onto platelets

Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics

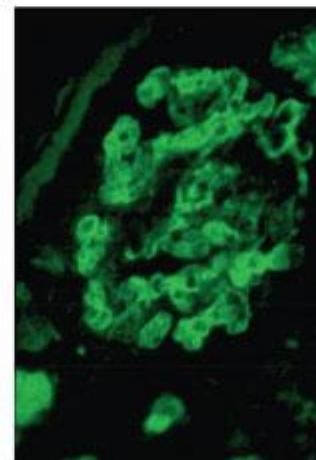
L'atteinte glomérulaire dans le syndrome urémique hémolytique de l'enfant

Intravascular coagulation, hemolytic-uremic syndrome, and thrombotic microangiopathy

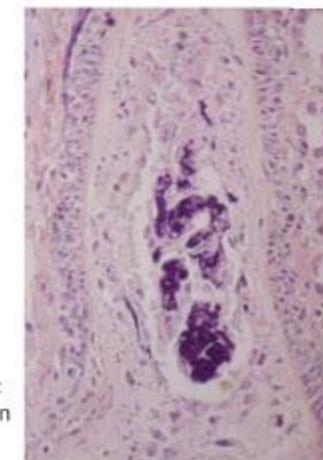
Common electron microscopic findings: Deposits (D) and mesangial cell cytoplasmic processes (M) in the subendothelial space; endothelium (E) swollen; both mesangial (MC) and endothelial cells (EN) contain many vacuoles and dilated rough endoplasmic reticulum; lumen (L) narrowed (may be slit-like); red blood cells (RC) may or may not be present; basement membrane (B) often wrinkled; epithelial foot processes (F) partly fused



► Glomerulus showing thickening of capillary walls and partial capillary collapse (PAS stain, $\times 160$)



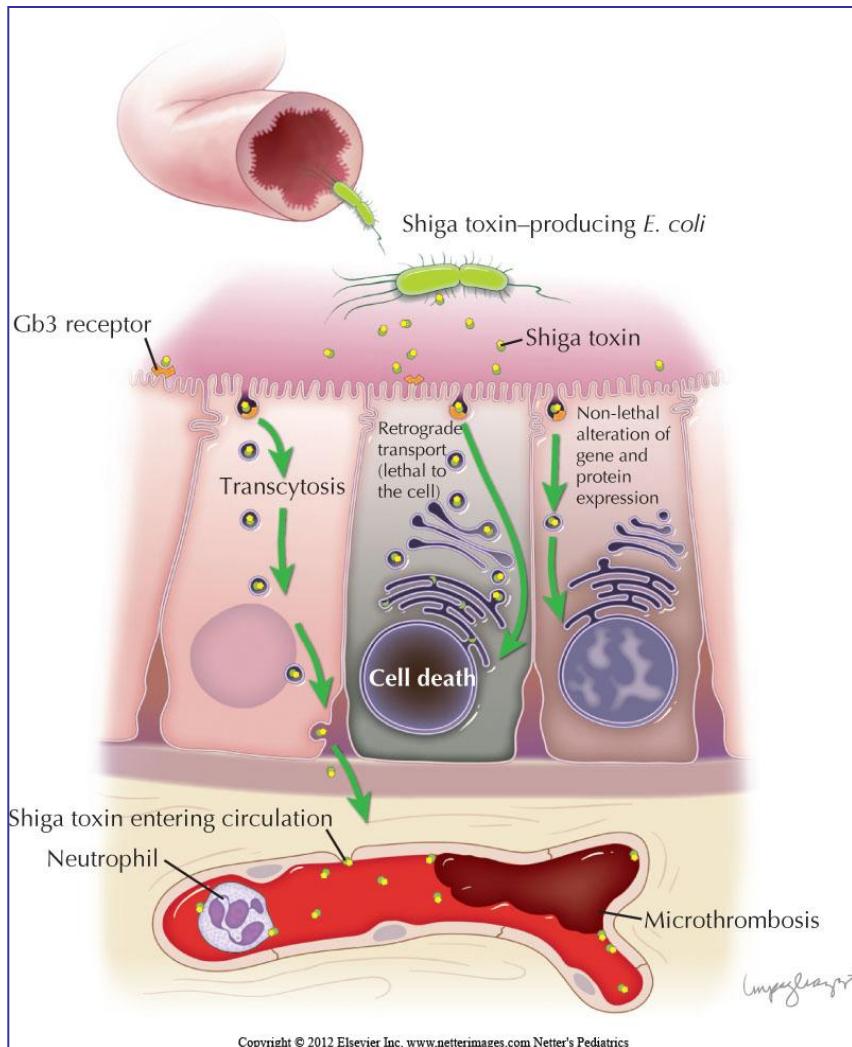
► Fibrinogen deposition along capillary walls of glomerulus (immuno-fluorescent preparation, tagged anti-fibrinogen serum, $\times 100$)



► Small artery in kidney obstructed by fibrin thrombus. (stained purple) (phosphotungstic acid, hematoxylin stain, $\times 100$)

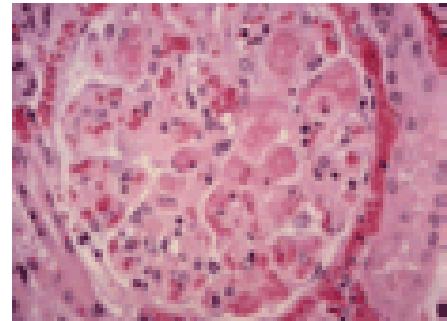
Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics

L'effet de la toxine SHIGA



HUS = Hemolytic-Uremic Syndromes

- Hemolytic microangiopathic anemia: fragmentocytes, LDH ↑, Coombs neg.
- Thrombocytopenia
- Uremia: acute renal failure
- Further symptoms / complications:
 - Central nervous system (seizures, hemorrhages)
 - Hypertension and heart failure
 - Liver / Pancreas (with diabetes mellitus)
 - Eye: retinal bleedings

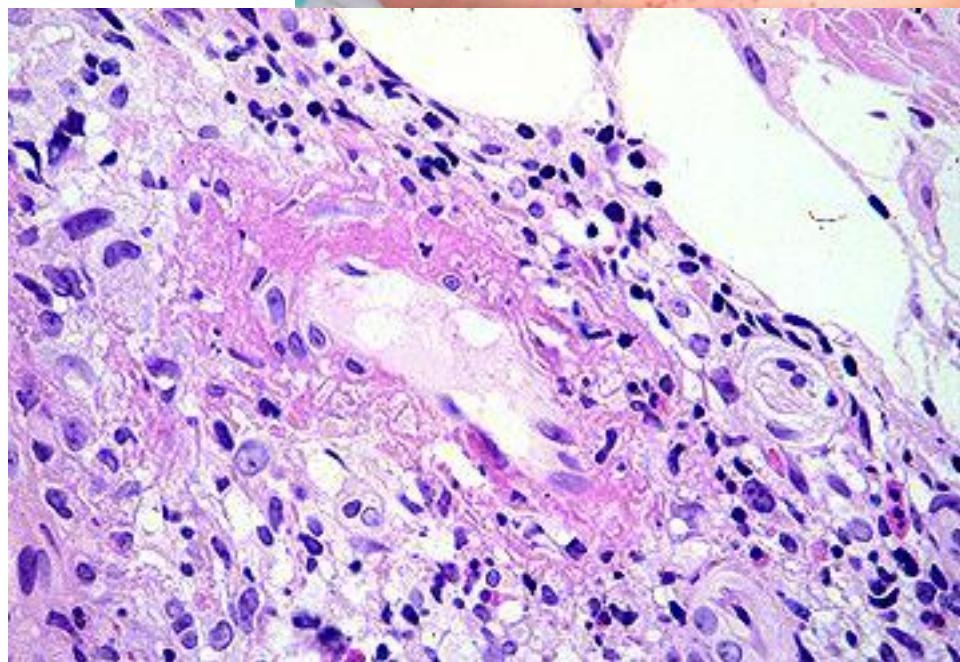


Le syndrome hémolytique-urémique

- Traitements actuellement recommandés:
 - 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

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



Prof Battisti, néphrologie
pédiatrique

109
109

Autres Paramètres sanguins et urinaires dans les atteintes rénales

- ASLO et anti-DNAse B
- Compléments C3 et C4
- FAN
- Ac anti-membrane basale
- ANCA ou Ac anti cytoplasme neutrophile
- Électrophorèse des protéines urinaires, dosage de la NAG, de la beta 2 microglobuline, de la retinol binding protein
- Rapport urinaire albumine en mg/créatinine en mmol (NI < 20)

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
 - hypercholestérolémie

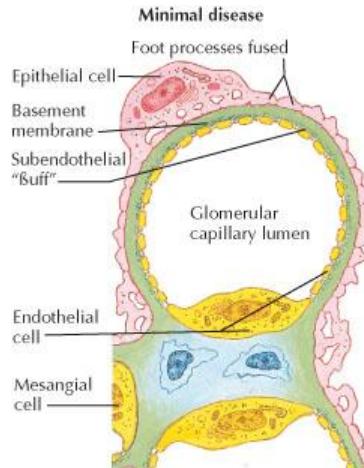
forme	→ % IR
Minimal change	2-3
Membrano-prolifératif	90
Sclérose focale	30-50
membraneuse	10-30

en cas de syndrome néphrotique

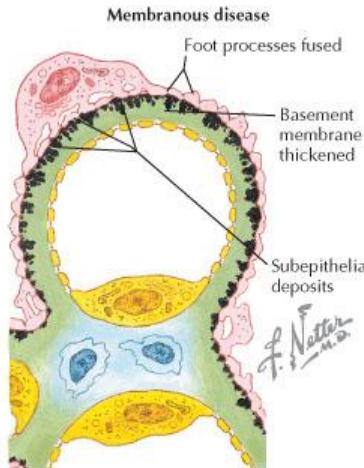


- protéinurie (nl < 4mg/h/M2)
- Numération formule, VS
- Urée, ionogramme, créatinine, albumine, complément sérique c3-c4,
- Ag HepB
- ASLO et microbiologie

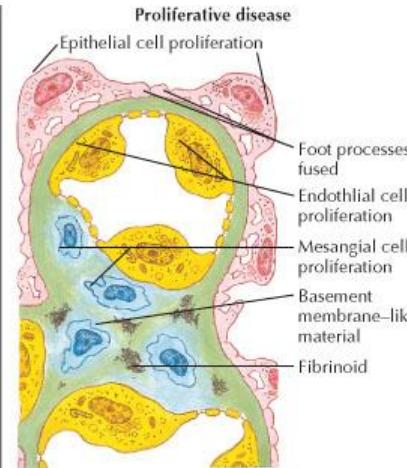
L'atteinte néphrotique



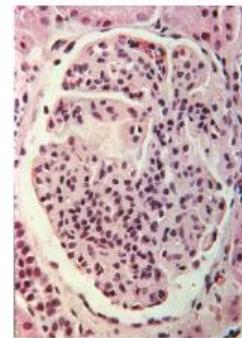
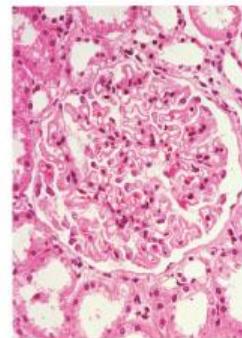
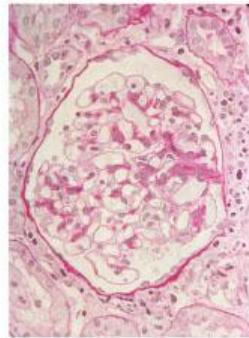
Electron microscopic findings. Only fusion of epithelial foot processes and some subendothelial "buff"



Electron microscopic findings. Electron-dense deposits beneath epithelial cells, thickening of basement membrane, and fusion of foot processes



Electron microscopic findings. Epithelial, endothelial, and mesangial cell proliferation; little or no thickening of basement membrane, but variable amount of basement membrane-like material (mesangial matrix) deposited in mesangium; foot processes fused



Le syndrome néphrotique « minimal change »

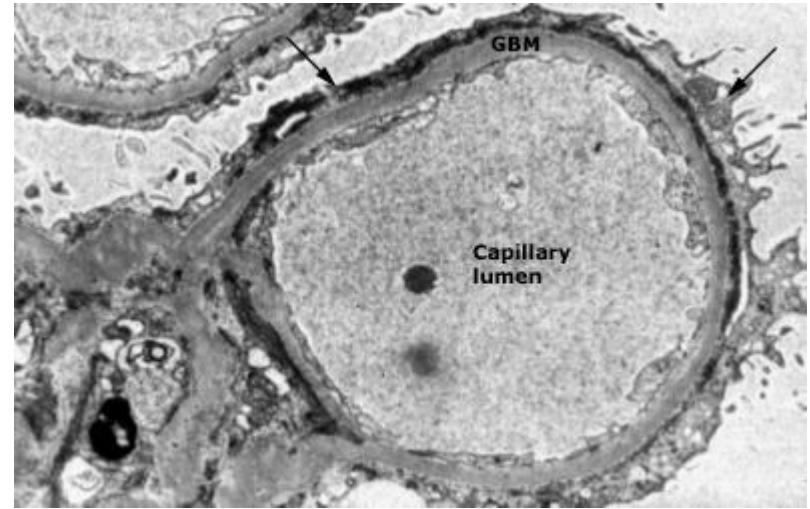
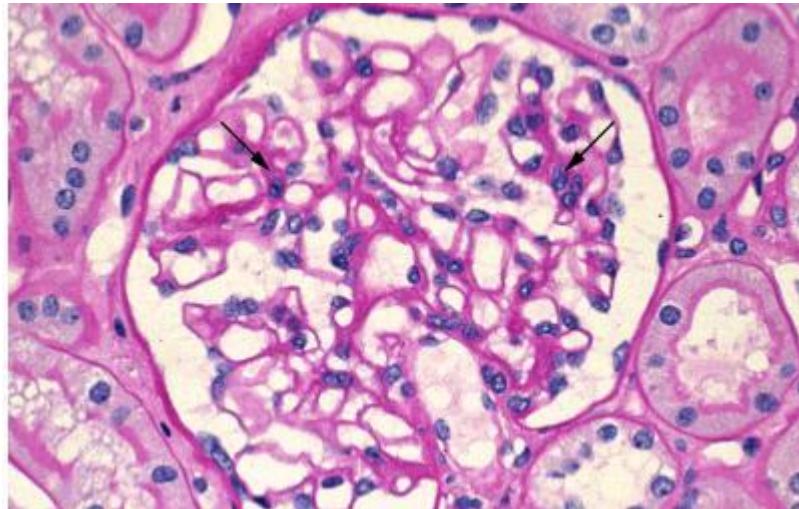
- Probable si:
 - Âge entre 1 et 10 ans
 - Absence d'hématurie macroscopique
 - Absence d'hypertension
 - Dosage du complément normal
 - Fonction rénale non altérée
 - Sensibilité aux corticoïdes

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



Minimal change disease

Complications communes des syndromes néphrotiques

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

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

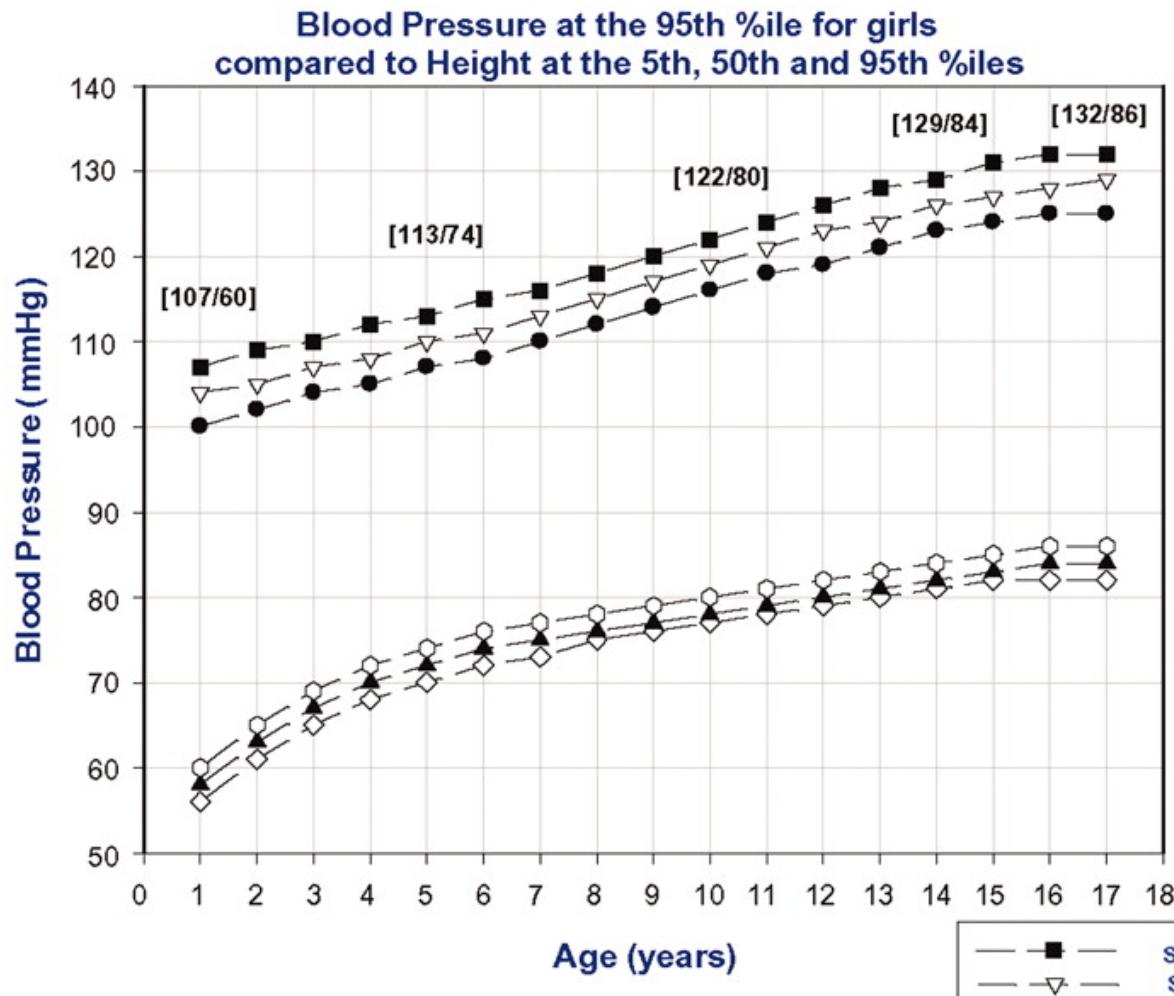
Les formules simplifiées

- 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 = $70 + \text{âge (en année)}$

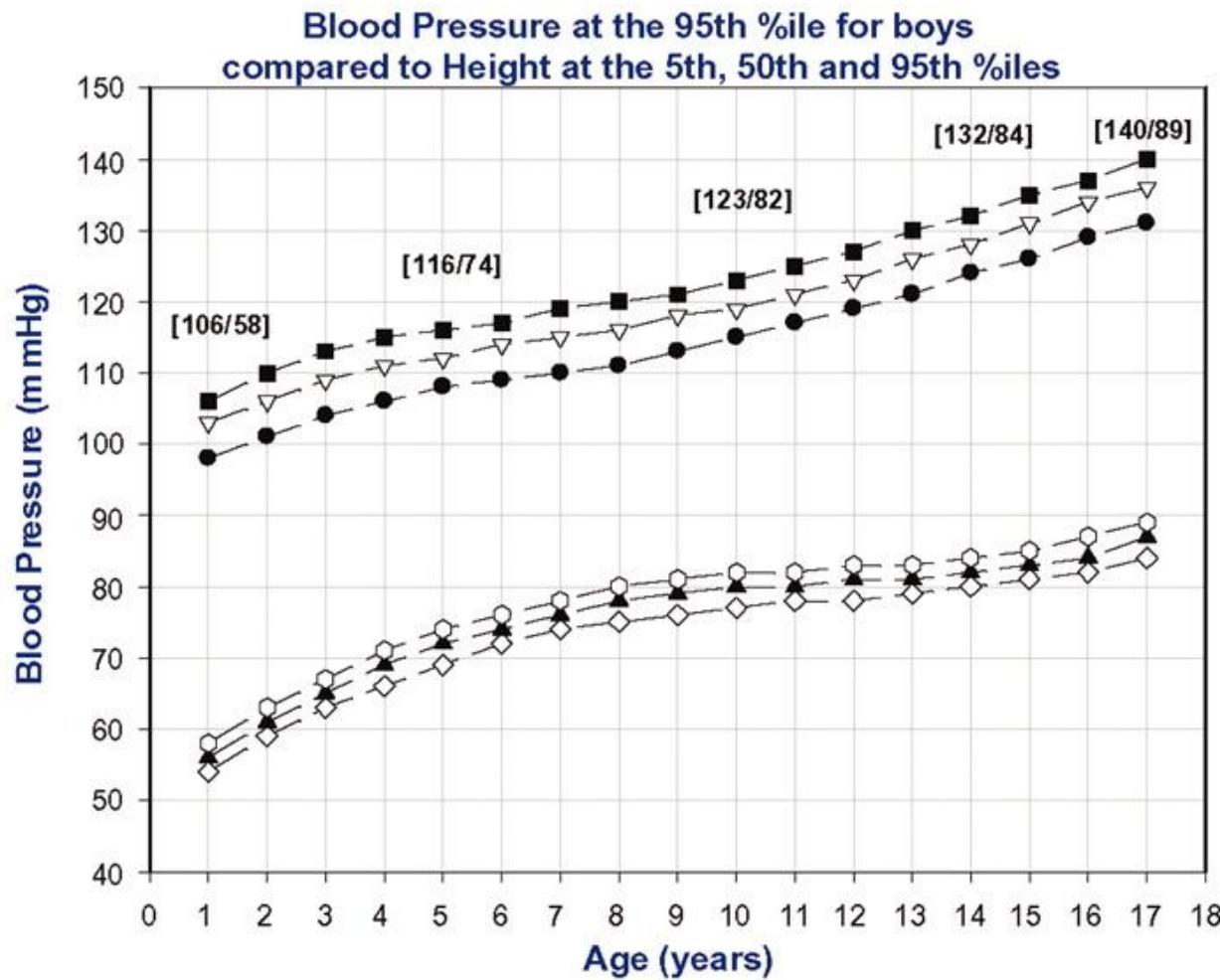
La gravité de l'hypertension

- 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

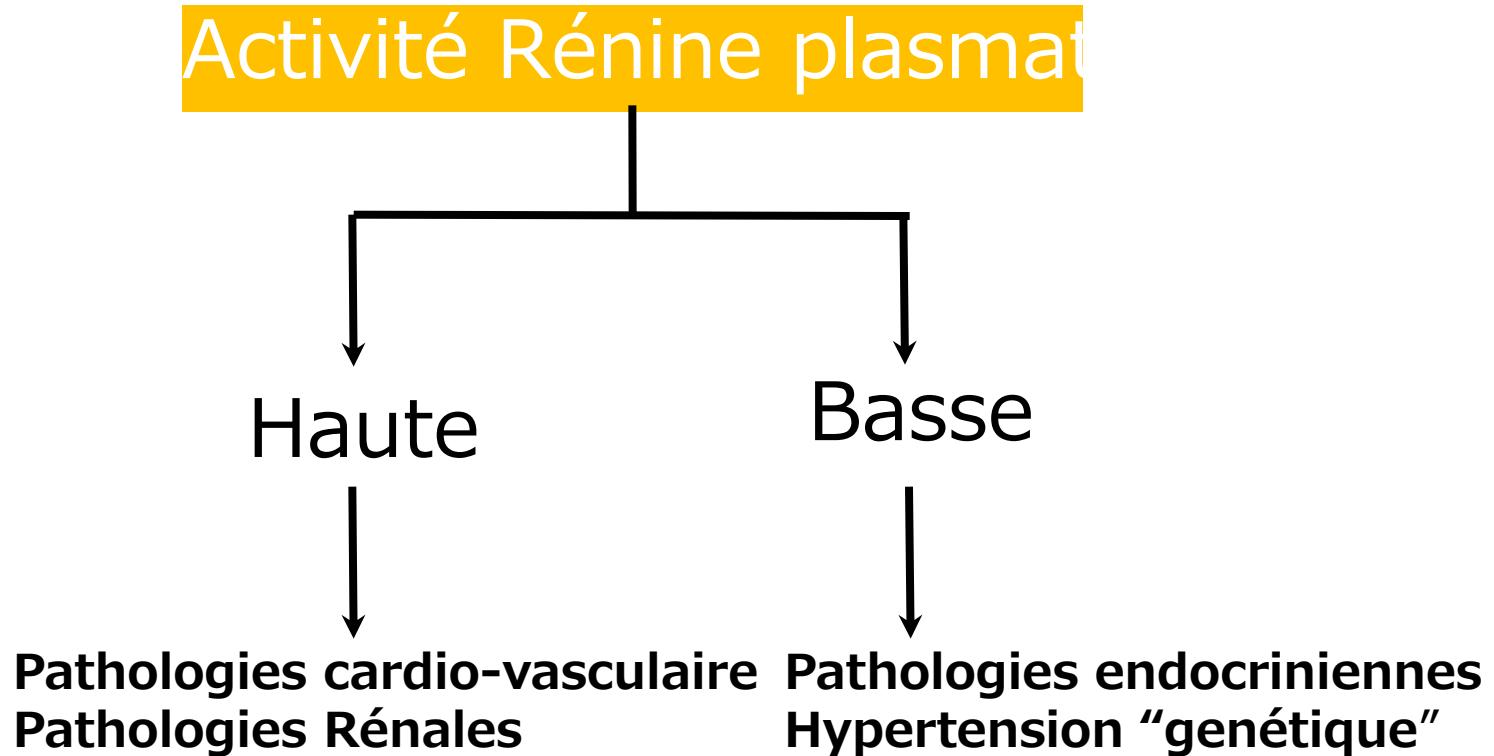
Valeurs normales (filles)



Valeurs normales (garçon)



Pathologies Endocriniennes et Rénales



Les stades de l 'insuffisance rénale aiguë: suivant la FGR en ml/min/1.73m²

- 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

Treatment of electrolyte disturbances

→ Acidosis

Sodium bicarbonate dose = (16-(serum bicarbonate concentration) x 0.4 x BW (kg)

→ Hyponatremia:

Sodium chloride dose= $0.8 \times \text{BW (kg)} \times (\text{Desired serum Na}^+ - \text{Actual serum Na}^+)$

à Hypocalcemia

10 percent calcium gluconate 0.5 to 1.0 mL/kg over 5 to 10 minutes with cardiac monitoring

à Hyperkalemia

Sodium bicarbonate 1 to 2 mEq/kg over 5 to 10 minutes

10 percent calcium gluconate 0.5 to 1.0 mL/kg over 5 to 10 minutes with cardiac monitoring;

Bolus of 2 mL/kg 10% dextrose in water plus 0.05 units/kg regular insulin, followed by infusion of 2 to 4 mL/kg per hour 10% dextrose in water plus 0.1 units/kg per hour regular insulin

Salbutamol 4 mcg/kg over 20 minutes or albuterol 4 to 5 mcg/kg over 20 minutes

Furosemide 1 mg/kg if urine output is present

L'insuffisance rénale chronique chez le petit enfant

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

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 m²
Prévention de l'ostéodystrophie rénale par la lutte contre l'hyperphosphorémie et l'hypocalcémie.
 - Clearance < 20 ml/mn/1,73 m², s'y ajoute :
1 - Régime de restriction protidique et potassique,
2 - Restriction sodée en cas d'HTA
 - Clearance < 8 ml/mn/1,73 m², s'y ajoute :
Mise sur un programme d'hémodialyse
transplantation.

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

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 des 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

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 en cas d'anesthésie
- Attention en cas d'examen avec produit de contraste

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 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 mEq/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 ingestus insuffisants instauration d'une alimentation par sonde
- Nécessité d'un soutien psychologique par entretiens
- Parfois nécessité de supplémenter 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.

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 médications utilisées chez le patient rénal

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

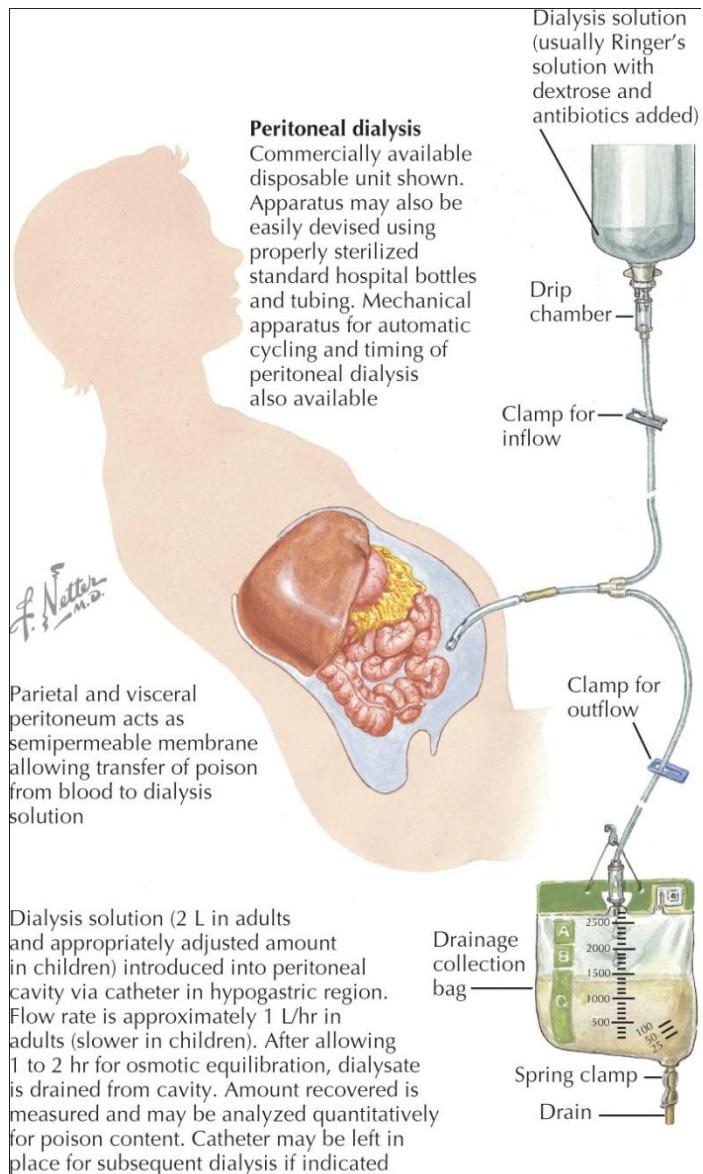
Les antalgiques et antipyrrétiques

- 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

Indications de l'épuration extrarénale chez l'enfant

Congenital heart disease	16.5%
Metabolic disorder	16.5%
Multiorgan dysfunction	15.3%
Sepsis syndrome	14.1%
Liver failure	10.6%
Malignancy	5.9%
Congenital nephrotic syndrome	4.7%
Congenital diaphragmatic hernia	3.5%
Congenital renal/urological disease	2.4%
Hemolytic uremic syndrome	2.3%
Heart failure	2.3%
Other	5.9%

Epuration extrarénale: La Dialyse péritonéale



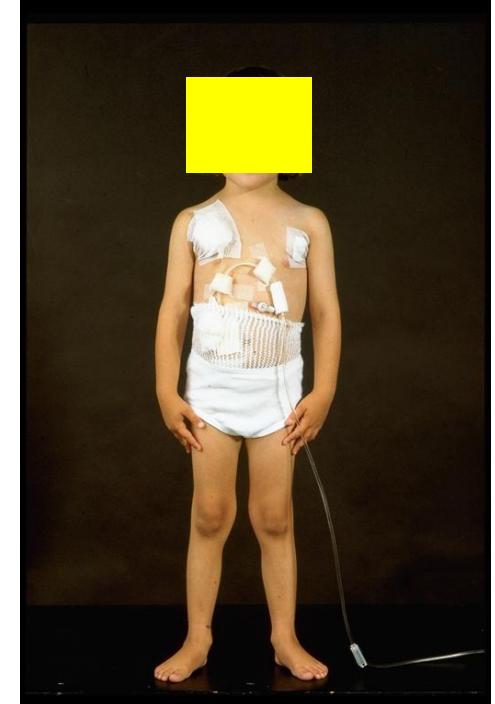
Copyright © 2012 Elsevier Inc. www.netterimages.com Netter's Pediatrics

Prof Battisti, néphrologie
néphrologie pédiatrique

145
145

Acute and chronic PD

- **Tenckhoff catheter:**
 - coil
 - 1 cuff, located where cath. perforates peritoneum
 - upward facing



Acute PD on ICU:



- **Initial prescription:**
 - $>10 - 15 \text{ ml / kg}$
 - exchange: every hour
 - 1000 IU Heparin/l
 - 1.36% Glucose
 - no antibiotics
- run by **ICU-nurses**

L'hémodialyse pédiatrique



L' hémodialyse en schéma

