

Rein échos®

n°4
AVRIL-OCTOBRE 2008

LA REVUE SEMESTRIELLE GRATUITE DE LA LIGUE REIN ET SANTÉ

DOSSIER SPÉCIAL p. 3 à 32

LA NÉPHRO- PÉDIATRIE



MALADIES RARES

//// Néphropathie
à IgA par L. Frimat page 34



TRANSPLANTATION

//// Les intransplantables
par D. Glotz page 36



EPURATION

//// Dialyse idéal
(partie 3) page 38

Innover en Néphrologie Notre Priorité



AMGEN, partenaire reconnu en Néphrologie, vous accompagne pour lutter contre les pathologies liées à la maladie rénale chronique, en mettant à votre disposition des molécules et des services innovants pour une meilleure prise en charge de votre maladie



AMGEN[®] Néphrologie

De l'anémie à l'hyperparathyroïdie secondaire, des solutions thérapeutiques innovantes



DOSSIER PÉDIATRIE

- 03 ÉDITO
- 04 HISTORIQUE, Pr.Broyer
Dialyser des jeunes enfants,
Il y a bientôt 50 ans.
- 07 TABLE RONDE
La néphrologie pédiatrique
Présentation des participants.
- 08 1^{ère} question
- 11 TÉMOIGNAGES
L'histoire de marie
- 13 2^{ème} question
- 16 INTERVIEW
La fistule artério-veineuse
- 17 3^{ème} question
- 19 TÉMOIGNAGES
Courage marina
- 21 4^{ème} question
- 23 CLINIQUE
La clinique edouard rist
Hopital robert debré
- 25 5^{ème} question
- 27 TRANSPLANTATION
Transplantation rénale
- 29 6^{ème} question
- 31 PSYCHOLOGIE
Réflexions autour des enjeux
Psychologiques de l'insuffisance
Rénale terminale
- 34 MALADIES RARES
La néphropathie à IGA
- 36 TRANSPLANTATION
Greffer les intransplantables,
Questions au Pr. D. Glotz
- 38 ÉPURATION EXTRA-RÉNALE
38 L'hémodialyse en centre privé
41 Le centre de dialyse remarquable
43 Dialyse à l'hôpital Américain
45 Gestion de l'environnement
dans les centres de dialyse
Nephrocare
- 46 PATIENTS
46 Témoignage
- 46 ENVIRONNEMENT
49 Dialyses & Vacances
49 Rénalis

• Ces partenaires ont permis à la revue Rein échos n° 4 de paraître et vous êtes remis gracieusement : Amgen, B. Braun Avitum, Genzyme, Janssen Cilag, Frésenius, Médical Care, Gérard Pons voyages.
• Crédits photos : Nous remercions pour le dossier pédiatrie ceux qui nous ont permis les photos (hôpitaux, médecins, familles... Jet Frésenius Medical Care pour son impressionnante photothèque. © Laurent de Sars pour la page de couverture.

La néphrologie pédiatrique est une spécialité encore jeune puisque c'est uniquement dans les années 70 que sont apparues progressivement des unités de néphrologie pédiatrique dans les principaux Centres Hospitalo-Universitaires en France. Elle a eu la chance d'avoir des leaders d'envergure internationale comme le Pr Michel Broyer, le Dr Renée Habib. Les différents néphrologues pédiatres français ont établi des liens étroits entre eux et ont accueilli des collègues de Suisse, de Belgique, des Pays-Bas, d'Afrique du Nord voire du Québec. Ils se réunissent maintenant 3 fois par an : 1 fois dans une ville de province, 2 fois à Paris pour le séminaire organisé par l'équipe des Enfants-Malades, 1 fois pour discuter de protocoles coopératifs. Ils adhèrent tous à la Société de Néphrologie Pédiatrique. Cette organisation de la Néphrologie Pédiatrique a permis une unification certaine de la prise en charge et de l'exploration des enfants qui ont une maladie rénale.

Les néphrologues pédiatres traitent beaucoup d'enfants qui ont une maladie chronique. Ils ont bien compris l'importance de la prise en charge psycho-sociale des patients et de leur famille.

Cette prise en charge a été réussie lorsque leur patient devenu adulte a une taille proche de la normale, une vie affective, sociale et professionnelle la plus normale possible.

L'équipe idéale de néphrologie pédiatrique doit comprendre, outre le personnel soignant, une diététicienne, des instituteurs, une psychologue, une assistante sociale.



A. BENSMAN

L'ÉQUIPE IDÉALE DE NÉPHROLOGIE pédiatrique doit comprendre, outre le personnel soignant, une diététicienne, des instituteurs, une psychologue, une assistante sociale.

Ce personnel très motivé ne se contente pas de travailler à l'intérieur de l'hôpital. Il est amené à se déplacer dans les écoles, participer activement à des centres de vacances en métropole, dans les territoires d'Outre Mer (Guadeloupe, Réunion) voire à l'étranger (Angleterre, Canada).

Les médecins qui ont créé les services de néphrologie pédiatrique à Paris (Enfants-Malades, Robert Debré, Armand Trousseau) ou en province sont maintenant soit à la retraite soit proches de celle-ci. Ils ont eu la chance de vivre en direct les progrès immenses de la néphrologie pédiatrique lors de ces 30 dernières années.

C'est une nouvelle génération qui est en train de prendre la relève pour continuer à développer cette splendide spécialité pédiatrique. ///

DOSSIER PÉDIATRIE

>> HISTORIQUE

PETIT HISTORIQUE DE LA NÉPHROLOGIE PÉDIATRIQUE
AVEC LA PARTICIPATION DU PR MICHEL BROYER



DIALYSER DES JEUNES ENFANTS, *il y a bientôt 50 ans*



PROFESSEUR BROYER

Docteur en médecine (1965) chef de clinique assistant des hôpitaux (1967) Professeur des universités. Praticien hospitalier (1971) section pédiatrie. Chef du service de néphrologie pédiatrique de l'hôpital Necker Enfants Malades (1979-1999). Auteur de nombreuses publications dans le domaine de la néphrologie pédiatrique et notamment sur la transplantation rénale et certaines maladies génétiques.

L'un des pères de la médecine pédiatrique se souvient des débuts de la néphrologie pédiatrique.

L'hôpital Necker est souvent cité pour les travaux du Professeur Hamburger. Au point parfois que l'on oublierait de rappeler qu'un autre service pionnier, dirigé par la professeur Royer, accueillait à la même époque les jeunes enfants atteints de maladies rénales. C'est en 1963 que furent réalisées dans son service les premières dialyses péritonéales pour les enfants en insuffisance rénale aiguë causée en particulier par le syndrome hémolytique et urémique. À cette date l'hémodialyse était déjà pratiquée chez l'adulte pour traiter les insuffisances rénales aiguës, les séances n'étant pas répétées plus de cinq ou six fois, mais on ne l'envisageait pas chez l'enfant, C'est ainsi qu'ont été sauvés par le remplacement provisoire de la fonction rénale ces jeunes malades dont les reins n'étaient

pas détruits mais qui jusque-là mouraient d'urémie. Fallait-il encore appliquer ces moyens techniques encore très peu utilisés dans le monde ?

Le professeur Broyer, intéressé, par les maladies rénales des enfants, après avoir été son interne en 1963 rejoignit en 1967 le professeur Royer qui souhaitait développer cette spécialité. À cette date un certain nombre d'adultes en urémie définitive était traité de façon répétitive, en particulier dans le service du Pr Hamburger à l'hôpital Necker, par le rein artificiel et quelques-uns de ces malades recevaient une transplantation rénale. Les machines pour la dialyse étaient encore dans une phase de progrès et les malades passaient au moins deux fois 10 heures par semaine sur ces appareils souvent mal tolérés et la greffe rénale à l'époque rarement effectuée était encore grevée de lourdes complications. Les

possibilités d'accepter de nouveaux malades étaient très limitées car il y avait peu d'appareils disponibles et peu de médecins formés. Les enfants n'étaient même pas considérés pour de tels traitements. C'est dans ce contexte que fut ouvert en 1969 un centre de traitement par hémodialyse dans le service du Pr Royer. Jusqu'à cette date les enfants mouraient d'urémie terminale bien qu'on ait su comment l'empêcher sans en avoir les moyens. L'ouverture de ce centre ne fut possible que grâce à la famille d'un enfant malade. Cette famille avait fait une collecte dans la grande entreprise où travaillait le père, ce qui avait permis d'acheter un moniteur de dialyse rapidement mis en place, et l'enfant qui fut ainsi sauvé fut le premier d'une longue série. Ces dialyses se faisaient par l'intermédiaire d'un by-pass® c'est-à-dire deux petits tuyaux de silastic, placés l'un dans une artère l'autre dans une veine du poignet, tuyaux que l'on branchait sur le dialyseur pour épurer le sang et que l'on mettait en communication directe l'un avec l'autre en dehors des séances pour les conserver perméables. Il est clair que la mise en place de ces dialyses a bénéficié de la proximité, du service des adultes et de son expérience. Avec cette première machine trois enfants urémiques ont été pris en charge... raison de deux séances de 10h par semaine. Très rapidement avec le soutien de divers organismes et bien sûr de l'Assistance Publique, d'autres machines furent installées dans ce que l'on peut appeler le premier centre d'hémodialyse exclusivement pédiatrique en Europe. En tout cas à cette date il n'existait que deux autres hôpitaux dans le monde où l'on traitait les enfants urémiques, le Guy's à Londres et le Children hospital à Los Angeles. Dès ce moment tous les



By-pass artério-veineux sur l'avant-bras d'un enfant, avec cicatrices d'emplacements précédents

enfants urémiques adressés au service ont pu être pris en charge car le nombre n'en était pas très élevé, estimé à l'époque d'un à deux nouveaux cas par million d'habitants et par an. Cependant l'afflux de malades venant de France et de l'étranger a conduit à utiliser les appareils de façon extensive, jour et nuit. Dans le même temps des médecins pédiatres étaient formés dans le service pour ouvrir de nouveaux centres spécialisés pour les enfants dans la plupart des CHU français et quelques autres hors des frontières.

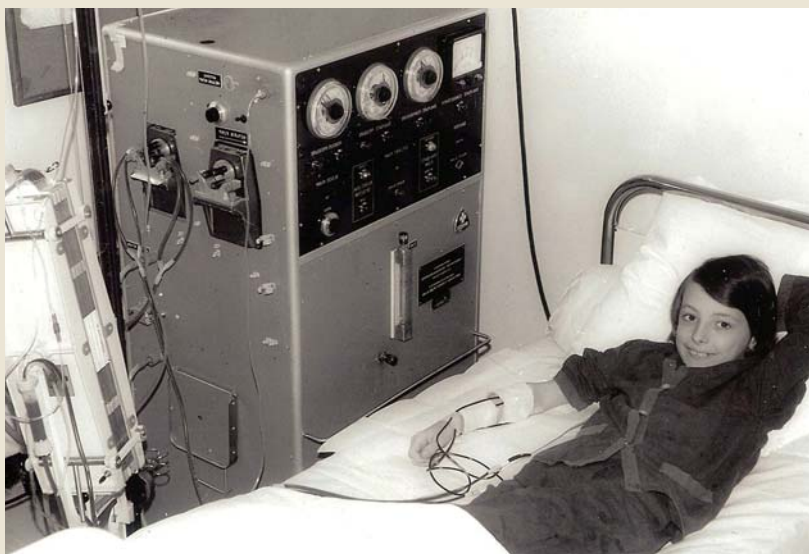
Quelques rares greffes étaient réalisées chez de grands enfants adolescents dans le service des adultes dès la fin des années 60, mais le nombre des adultes en attente laissait peu de place aux enfants. Une étape importante fut le démarrage en 1973 dans le service du Pr Royer d'une unité de greffe rénale spécifiquement pédiatrique qui a permis progressivement de répondre à la demande en passant

de 10 greffes par an en 1973 à 75 en 1989. Ces greffes ont été réalisées au départ uniquement avec des reins prélevés sur des personnes décédées dont l'attribution était décidée par France Transplant sur des critères d'histocompatibilité, c'est-à-dire selon les groupes HLA découverts par le Pr Dausset. Ce n'est qu'en 1978 que ce service a commencé à utiliser le prélèvement de rein sur donneurs vivants familiaux qui a représenté par la suite environ 10 % du total des greffes dans ce service.

Comme pour la dialyse la formation de médecins et de chirurgiens passés par les Enfants Malades a permis de multiplier le nombre de centres spécialisés sur le territoire national et à l'étranger notamment en Italie. Il faut signaler que dès 1970 le centre hélios marin de Roscoff, institution à but privé non lucratif, assura des vacances aux enfants dialysés par l'ouverture d'un centre temporaire qui devint ensuite permanent pour accueillir les enfants venant des Dom Tom en attente de greffe. Noter que l'âge minimum des enfants pour être accepté dans un programme de dialyse et greffe s'est progressivement abaissé. Au départ un an ou plutôt un poids de 10 kg était la limite aujourd'hui ces limites ont reculé tout en sachant que la mise en route de tels traitements à cet âge, même si elle est possible techniquement avec un personnel entraîné, pose des questions d'ordre éthique dont la réponse n'est pas évidente.

“Comme pour la dialyse, la formation de médecins et de chirurgiens passés par les enfants malades a permis de MULTIPLIER le nombre DE CENTRES SPÉCIALISÉS sur le territoire national et à l'étranger.”

Vue du premier poste opérationnel dans l'unité spécialisée des Enfants malades en 1970 avec un moniteur Lucas et l'un des premiers dialyseurs multiplaques Rhône-Poulenc



Bien sûr le traitement des adultes en urémie terminale se développait parallèlement avec une bonne longueur d'avance grâce au Pr Hamburger qui fit bâtir en 1970 à Necker le Palais du rein® où se sont installés la néphrologie l'urologie et des unités de recherche sur le rein, tandis que la néphrologie se développait aussi dans d'autres villes comme Lyon ou Strasbourg. Il a fallu néanmoins plus de 10 ans avant qu'un réseau suffisant de centres de dialyse à la fois dans le secteur public et dans le secteur privé, ainsi qu'un nombre suffisant de médecins spécialistes, soit à même de répondre assez complètement aux besoins dans la décennie 80. Rappelons que c'est dans le service du Pr Hamburger que fut réalisée en 1959 de même qu'avec Boston la première greffe rénale avec succès en dehors de la jumeauté vraie.

Il est intéressant de décrire comment s'est effectué ce développement dans d'autres pays Européens. En Espagne il a pris son essor dès 1980 sous la pression des associations de malades très actives dans un système de santé décentralisé où il était plus facile de créer les structures nécessaires dans chaque région. Aujourd'hui ce pays est très largement en tête dans le monde pour le nombre des prélèvements et greffes réalisées compte tenu de la population. En Italie il n'y avait que peu de possibilités pour les enfants. C'est au cours des décennies 1980 et 1990 que de nouveaux centres se sont ouverts en particulier avec la collaboration du service du Pr Broyer. Il y a plus de 10 ans aujourd'hui que plus aucun enfant italien n'a besoin de venir en France pour une greffe. \\\

L'hémodialyse chez l'enfant

Il faut :

- un abord vasculaire adapté à l'enfant (radiale superficialisée)
- un hémodialyseur pédiatrique
- une tubulure de modèle réduit
- un moniteur permettant l'UF
- enfin des bains de dialyse bicarbonate

à l'hôpital et dans le service pédiatrique, il trouvera pour l'accompagner :

- une infirmière formée à ces soins pour deux enfants
- des aides soignantes
- un néphropédiatre
- une institutrice ou professeur
- une éducatrice ou un animateur
- une diététicienne
- une psychologue ou un pédopsychiatre
- enfin une assistance sociale proche des parents.

Puisque l'on parle d'histoire on peut aussi dire que la technique et le matériel n'ont cessé, d'évoluer. En premier l'abord vasculaire, le by-pass de vie courte et souvent compliqué, a été remplacé par la fistule. Tandis que les premiers moniteurs et dialyseurs avec la nécessité de deux séances de 10h de dialyse par semaine et un résultat imparfait ont fait place aux appareils actuels permettant des séances courtes de trois heures, trois fois par semaine, avec un résultat bien meilleur et une sécurité accrue. Il faudrait citer aussi la dialyse péritonéale d'abord manuelle puis automatisée. Un autre progrès fut la mise à disposition de l'érythropoïétine (EPO) qui a nettement changé, la qualité, de vie des dialysés. Il n'était pas possible d'en donner à tous au départ mais heureusement les enfants avaient une priorité. Il a fallu plusieurs années compte tenu des coûts que cela représentait pour que tous les dialysés en bénéficient.

Aujourd'hui le réseau de néphro-pédiatrie Française est très opérationnel et au top de la spécialité. Le plus dur sera désormais de maintenir les effectifs avec les départs en retraite qui s'annoncent. Resterait également à former des chirurgiens vasculaires pour les fistules des enfants. La promotion de cette chirurgie auprès des jeunes médecins reste à faire.

Un souci résiduel est le passage à l'âge adulte, lorsque l'enfant doit quitter le secteur pédiatrique et rejoindre un service d'adultes, une prise en charge progressive avec consultations communes est souvent prévue, pour que tout cela se passe dans la douceur.

Que de chemin parcouru depuis ces années 60, bientôt cinquante ans et que de progrès notamment dans le domaine de la recherche et du matériel ; même si l'on manque de bras et de financement pour la recherche, on ne cesse d'avancer en épuisant les lignes budgétaires naturellement. Mais lorsque l'on voit les capacités d'adaptation des enfants aux circonstances difficiles de la mise en dialyse on ne peut que continuer de se battre pour eux.

>>TABLE RONDE / PRÉSENTATION

AVEC LA PARTICIPATION DE MICHEL FISCHBACH,
MICHEL TSIMARATOS, CLAUDE GUYOT, PASCALE DEPRAETRE
SAUNIER, FRANÇOIS BOUISSOU, MARIE-ALICE MACHER

La Néphrologie PÉDIATRIQUE

La France est au niveau de la néphrologie pédiatrique européenne, plutôt bien placée pour son savoir-faire et sa prise en charge, les pathologies rénales de plus en plus cernées, les soins et les traitements ne cessent d'évoluer. Néanmoins quelques questions assorties de réponses de médecins spécialisés éclaireront mieux ce sujet.

L'on sait combien leur temps est compté et pourtant ces spécialistes ont accepté de nous donner réponses aux 6 questions que nous leur avons posées. Ainsi c'est un tour d'horizon de leurs approches professionnelles dont nous disposerons pour cette nouvelle table ronde. Mais nous nous devons auparavant de vous les présenter :



MICHEL FISCHBACH

est professeur des universités à partir de juillet 1990, chef de service, responsable du pôle pédiatrique médico-chirurgical aux hôpitaux universitaires de Strasbourg. C'est un "alsacien" : né à Strasbourg, études à Strasbourg, ayant pour spécialité : la médecine interne de l'enfant, rhumatologie et

néphrologie pédiatrique (centres de compétence pour les 2 surspéciales). Formation à Necker (prof Broyer) et à Mineapolis (prof Najarian) et à Rochester (mayo clinic, prof Stickler) et à Los Angeles (prof fine). Domaine "d'excellence" : dialyse pédiatrique... assistant éditeur pediatric nephrology section dialyse, contrat de recherche interface inserm/service clinique dialyse expérimentale péritonéale chez le Rat, publications (guidelines européens de DP et d'HD, premier auteur...).

PASCALE DEPRAETRE SAUNIER

Néphrologue depuis 24 ans d'abord à Lille puis désormais à Brest et à Roscoff, tantôt néphrologue pédiatre, tantôt néphrologue adulte et depuis peu, les deux à la fois. Expérience acquise en CHU, en milieu libéral, en milieu associatif.



CLAUDE GUYOT

le docteur Claude Guyot exerce en néphrologie pédiatrique au CHU de Nantes depuis plus de 30 ans. Il a mis en œuvre l'hémodialyse pédiatrique au CHU de Nantes puis la greffe rénale pédiatrique depuis 1987. Depuis plus de 130 greffes ont été réalisées chez des enfants au CHU de Nantes.

MICHEL TSIMARATOS

dirige l'Unité de Néphrologie Pédiatrique à l'AP-HM Timone enfants, à Marseille. Il est ancien Interne et ancien Assistant des Hôpitaux de Marseille, qu'il a rejoint après des études de médecine à Strasbourg. Il est également titulaire d'un doctorat en Sciences, dans la discipline nutrition, du diplôme d'Habilitation à Diriger les Recherches, et du grade de Professeur des Universités en Néphrologie. En plus de ses charges cliniques, il est Secrétaire de la Société de Néphrologie Pédiatrique et Président de l'association de patients ADÉTIRE, dont l'objectif est d'améliorer le quotidien des enfants malades des reins.



FRANÇOIS BOUISSOU

coordinateur pédiatrique du Centre de Référence des Maladies Rénales Rares du Sud Ouest, responsable de la néphrologie pédiatrique à Toulouse. En poste depuis 1970, j'ai participé à la création du centre de dialyse pédiatrique et au développement de la transplantation rénale.

MARIE-ALICE MACHER

Praticien Hospitalier, Néphrologue pédiatre. J'appartiens au service de Néphrologie pédiatrique de Robert Debré dirigé par le professeur Loirat puis depuis 2006 par le professeur Deschênes depuis l'ouverture de cet Hôpital de la mère et de l'enfant en mai 1988. Mon activité se partage entre les différents aspects de la néphrologie pédiatrique : néphrologie en hospitalisation et consultation, dialyse péritonéale et hémodialyse, transplantation rénale. Je suis responsable de l'unité d'hémodialyse et assure la prise en charge technique et médicale des hémodialyses, et la préparation à la greffe de ces enfants. J'anime des réunions et des enseignements pour l'équipe paramédicale, avec la psychologue et la diététicienne. J'assure également la formation à la dialyse des jeunes médecins du service.



>> TABLE RONDE / 1^{ÈRE} QUESTION

I : *Quelles maladies touchent le plus les reins de nos enfants, sont-elles héréditaires, rares, courantes, ou autres ? Sont-elles toutes identifiées ? Les traitements actuels sont-ils adaptés aux enfants ? Peut-on désormais leur assurer une bonne croissance et une scolarité adaptée.*

MICHEL FISCHBACH

L'insuffisance rénale terminale n'est pas fréquente chez les enfants de moins de 15 ans. En Europe l'incidence moyenne est voisine de 5 nouveaux cas par an par million d'enfants. Ainsi, en France, environ 100 à 150 enfants/an, nouveaux cas, arrivent au stade d'un besoin de traitement de suppléance de dialyse et/ou transplantation. L'appréciation de ces données épidémiologiques s'avère néanmoins difficile, au vu de l'exhaustivité non certaine des registres actuellement en place.

Les causes de l'insuffisance rénale terminale sont assez bien connues chez l'enfant, car un diagnostic précis est généralement porté, même au stade d'insuffisance rénale terminale, contrairement à ce qui est observé chez l'adulte. Les maladies rénales les plus fréquemment identifiées sont les hypoplasies ou dysplasies rénales avec ou sans malformations des voies urinaires, les syndromes néphrotiques corticorésistants, particulièrement avec hyalinose segmentaire et focale, les maladies dites générales dont le purpura rhumatoïde et les syndromes hémolytiques et urémiques, enfin les maladies transmises génétiquement, essentiellement les néphronoptises. Néanmoins, il convient de noter que ces grands groupes étiologiques ne recouvrent que 50 à 70 % de l'ensemble des étiologies de l'insuffisance rénale terminale, soulignant la diversité des maladies rénales chez l'enfant. À l'opposé de ce qui est réalisé chez l'adulte, le dépistage et la prise en charge des enfants sont habituellement précoces, dès le début de leur maladie rénale, bien plus qu'une prise en charge terminale dans

un programme unique de dialyse transplantation. En effet, d'une part le dépistage échographique anténatal permet d'identifier des enfants à risque, d'autre part, la compétence et la densité du réseau de néphrologie pédiatrique en France facilite la prise en charge spécialisée des maladies rénales dépistées.

Au cours de ces 20 dernières années, des progrès majeurs ont pu être réalisés, non seulement dans le diagnostic et le traitement des maladies rénales, mais aussi dans la prise en charge de l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant : l'Erythropoïétine évite le besoin transfusionnel et ses conséquences de risque d'immunisation anti-HLA modifiant l'accessibilité à la greffe rénale, l'Erythropoïétine combat également l'anémie et son cortège de fatigue, physique et psychique, l'hormone de croissance en pré-dialyse assure une vitesse de croissance le plus souvent normale pour l'âge et même dans certains cas une croissance de rattrapage. Enfin, la rénoprotection devient une pratique quotidienne, retardant l'insuffisance rénale terminale. La découverte d'une réduction néphronique, avec protéinurie d'hyperfiltration (microalbuminurie), suscite une discussion de prescription des inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC), voire d'une bithérapie IEC-inhibiteurs de récepteurs à l'angiotensine II (sartan). En pré-dialyse, l'enfant en insuffisance rénale chronique, au prix d'une prise en charge adaptée à son degré de réduction néphronique, peut avoir une qualité de vie remarquable avec une scolarité normale. Néanmoins, l'enfant en insuffisance rénale chronique bénéficie de l'allocation de longue

durée, voire d'une aide du fait de sa classification en tant qu'handicap. Le handicap ou plutôt la différence d'un enfant atteint d'insuffisance rénale chronique nécessite un accompagnement spécialisé, car la chronicité restreint l'espérance, tout spécialement par la crainte de la dialyse, le régime et les médicaments à prendre tantôt avant les repas, après les repas et même pendant. La notion d'équipe de néphrologie pédiatrique multidisciplinaire médicale, paramédicale, diététiciennes, instituteurs, psychologues..., s'avère fondamentale pour permettre à l'enfant de faire de cette différence une force de vie.

MICHEL TSIMARATOS

Toutes les maladies qui touchent les reins des enfants sont rares, et même si elles représentent la majorité des pathologies prises en charge dans les Centres de Néphrologie Pédiatrique, elles ne concernent que cinq à six nouveaux cas par million d'enfants. Pourtant beaucoup d'enfants peuvent consulter avec une maladie rénale au début de son évolution pour laquelle un suivi régulier permettra de retarder la dégradation de la fonction rénale. Globalement les causes de l'insuffisance rénale terminale sont assez bien connues chez l'enfant et la prise en charge de cette pathologie qui requiert des méthodes d'épuration extra-rénale est bien structurée. Ce sera l'objet d'une autre question.

Les progrès de la biologie moléculaire et de la recherche dans le domaine des maladies rénales de l'enfant nous permettent aujourd'hui de mieux comprendre les causes des maladies rénales chez l'enfant. Ainsi un certain nombre de pathologies que l'on croyait dûes au hasard (sporadiques), sont expliquées par l'existence de mutations génétiques dans certaines familles. Ces mutations s'expriment plus ou moins selon la génération concernée.

Il s'agit donc souvent de pathologies héréditaires. La connaissance de ces mécanismes permet une prise en charge précoce, parfois dès la période néonatale. Ceci est un peu différent de ce que l'on observe chez les

patients adultes qui souffrent de maladies rénales.

Parmi les maladies courantes qui concernent les reins et qui s'expriment chez l'enfant, il y a le syndrome néphrotique. Il s'agit d'une maladie rare mais qui bouleverse la vie des familles concernées et qui justifie une prise en charge au long cours. Enfin, la prise en charge des pathologies rénales de l'enfant a beaucoup évolué au cours des quinze dernières années. Ainsi, nous avons progressivement substitué les objectifs de qualité de vie à ceux qui étaient jusqu'alors uniquement des objectifs de survie. Les outils que nous avons à notre disposition (que ce soit sous forme de techniques de dialyse, d'accès à la transplantation, de biotecs avec la prescription d'érythropoïétine ou d'hormone de croissance) permettent aux enfants qui ont des maladies rénales évoluées d'envisager l'avenir et de faire des projets de vie comparables à ceux des autres enfants.

CLAUDE GUYOT

Je ne répondrai que sur les 2 derniers points, les premiers étant déjà largement connus.

Le traitement reste encore mal adapté aux enfants porteurs de maladies rénales, les formes galéniques des médicaments sont rarement pédiatriques (prescription sous forme de sirop). Les laboratoires sont peu ou pas intéressés par le 'marché des médicaments ou dispositifs médicaux utilisés chez des enfants insuffisants rénaux, du fait du fait du faible nombre d'enfants atteints. La meilleure façon de faire grandir les enfants en insuffisance rénale terminale et de leur favoriser une scolarité adaptée.

PASCALE DEPRAETRE SAUNIER

Trois grands groupes de maladies concernent les reins des enfants: les maladies héréditaires (exemple la néphronophtise), les maladies congénitales, encore appelées uropathies, et les maladies acquises (exemple syndrome hémolytique et urémique ou SHU).

Les enfants sont souvent porteurs de maladies rares qui ne sont à ce jour pas toutes démembrées/dénombrées; par exemple le SHU est un ensemble de symptômes qui relèvent d'origines diverses (infectieuses ou héréditaires).

La plupart du temps et comme dans beaucoup de disciplines, la néphropédiatrie tire profit des recherches faites dans des populations adultes plus nombreuses.

Au cours de ces trente dernières années, les progrès en néphrologie ont été considérables et les enfants atteints de maladie rénale en ont profité :

- meilleur état général sous Erythropoïétine,
- quasi-disparition des transfusions avec le risque des contaminations virales,
- meilleure croissance avec des transplantations rénales plus précoces dans le cursus de la maladie et/ou recours à l'hormone de croissance de synthèse.

FRANÇOIS BOUISSOU

Les principales causes :

- schématiquement la moitié représente des maladies congénitales par hypoplasie ou dysplasie rénale, associées ou non à des uropathies malformatives,
- entre 1/3 et ? sont des maladies héréditaires
- et les autres des maladies acquises.

Dans notre pays où l'accès au soin est facilité, le nombre d'enfants atteints d'insuffisance rénale terminale se stabilise entre 80 et 100 nouveaux cas chaque année. Cette stabilité est due à un dépistage précoce et à l'instauration de mesures préventives efficaces qui ralentissent l'évolution de l'insuffisance rénale.

La part des pathologies acquises tend à diminuer, ainsi les glomérulonéphrites post-infectieuses ou les pyélonéphrites chroniques ont pratiquement disparu, et actuellement 2 maladies sont surtout en cause: les syndromes hémolytiques et urémiques et les syndromes néphrotiques idiopathiques.

Les pathologies congénitales, par défaut de développement des reins pendant la grossesse, peuvent être considérées la plupart comme un « accident » du développement et ne sont pas héréditaires; mais il existe des formes familiales pour lesquelles des études génétiques en cours ont permis d'identifier des mutations de gènes impliqués dans le développement rénal (TCF2, PAX2...). Les formes les plus sévères sont aujourd'hui dépistées in utero et peuvent faire



Jeune demoiselle en hemodiafiltration quotidienne, transplantée depuis plus de un an... SN résistant... HD... transplantation... rechute, maîtrisée par rituximab.

l'objet d'une interruption de grossesse lorsque les critères de gravité sont réunis (atteinte des 2 reins et diminution de la production de liquide amniotique).

Les pathologies héréditaires sont paradoxalement les moins bien dépistées car pour la plupart autosomiques récessives, et donc sans antécédent familial. Il en existe de nombreuses, les maladies les plus fréquentes qui peuvent conduire à une insuffisance rénale dans l'enfance sont les néphronophtises (liées à des mutations géniques qui peuvent porter sur différents gènes, actuellement au moins 7 gènes ont été identifiés), la cystinose, pour laquelle un traitement instauré précocement permet d'en ralentir l'évolution et les syndromes néphrotiques congénitaux.

Quelle que soit leur cause ces pathologies sont rares et font l'objet d'un recensement au sein des centres de référence des maladies rénales rares (4 centres en France). La plupart de ces maladies sont bien identifiées mais beaucoup gardent encore le secret de leur physio pathologie et font l'objet de recherches cliniques, épidémiologiques et fondamentales; c'est le cas du syndrome néphrotique idiopathique et de la plupart des maladies héréditaires.

Les thérapeutiques à notre disposition sont surtout symptomatiques et visent à prévenir les conséquences de l'insuffisance rénale. Elles sont essentielles: corriger l'hypertension artérielle, diminuer et protéger les reins en donnant des médicaments anti protéinurique (inhibiteur de l'enzyme de conversion), adapter l'alimentation, corriger l'acidose, prévenir l'ostéodystrophie rénale en équilibrant au mieux le bilan phospho calcique par la prescription de dérivés actifs de la

vitamine D et de calcium. La correction de l'anémie se fait par des injections d'érythropoïétine, et en cas de retard de croissance les traitements par hormone de croissance sont efficaces. Toutes ces mesures, appliquées tôt dans l'insuffisance rénale, et adaptées régulièrement permettent aujourd'hui d'éviter les complications de l'insuffisance rénale et surtout en ralentissent l'évolution et donc retardent la date de l'insuffisance rénale terminale.

Elles nécessitent l'adhésion de l'enfant et de la famille, et une prise en charge adaptée avec un accompagnement personnalisé ainsi que la mise en place de programmes d'éducation thérapeutique. C'est le rôle de l'équipe soignante qui est multidisciplinaire. La chronicité est cependant un facteur limitant, la lassitude guète et la prise pluriquotidienne de médicaments n'est pas toujours acceptée. Cela est particulièrement vrai dans la période de l'adolescence, période critique où se conjuguent souvent la moindre observance du traitement et une accélération de l'insuffisance rénale au moment de la poussée pubertaire. Les traitements spécifiques sont plus rares. Ce sont les traitements immunosuppresseurs dans les syndromes néphrotiques idiopathiques, le Cystagon dans la cystinose, parfois des suppléments vitaminiques dans certaines maladies métaboliques, ou encore des substances synthétiques injectables comme dans la maladie de Fabry (exceptionnelle dans l'enfance), ou encore du plasma frais dans certaines formes de syndromes hémolytiques et urémiques.

Aujourd'hui une prise en charge précoce de l'insuffisance rénale permet dans la majorité des cas de garantir une bonne qualité de vie grâce à des mesures thérapeutiques et une surveillance ambulatoire ainsi qu'une croissance satisfaisante. La scolarisation normale est possible dans la plupart des cas, au prix de certains aménagements pour la cantine et le soutien scolaire en cas d'absentéisme.

Il en va autrement dans la phase d'insuffisance rénale terminale en dialyse, où les contraintes sont plus lourdes, ou dans les syndromes néphrotiques chroniques qui peuvent s'accompagner de morbidité. Malgré tout des avancées sont encore néces-

saires dans la précocité des diagnostics, dans la présentation des médicaments avec des formes galéniques adaptées à l'enfant (forme en sirop, formes retard).

MARIE-ALICE MACHER

Les maladies responsables d'une insuffisance rénale terminale au cours de l'enfance et de l'adolescence sont congénitales, c'est-à-dire présentes dès la naissance, dans la moitié des cas et héréditaires, c'est-à-dire associées à une anomalie génétique transmise par les parents dans 20 % des cas, environ. Les troubles du développement des reins et des voies urinaires sont de loin la cause la plus fréquente, représentant environ 40 % des enfants, surtout des garçons et le plus souvent sans cause génétique reconnue. Cette prédominance se retrouve dans tous les pays développés et persiste au fil des années, malgré le dépistage in utero conduisant à proposer des interruptions thérapeutiques de grossesses dans les formes les plus sévères. Parmi les très jeunes enfants, en insuffisance rénale terminale avant l'âge de 2 ans, cette cause représente jusqu'à 75 % des enfants.

La néphronophtise, qui est une maladie kystique héréditaire, est la plus fréquente des maladies rénales d'origine génétique, conduisant à une insuffisance rénale terminale à l'âge pédiatrique. Mais de nombreuses maladies peuvent être en cause, de mieux en mieux reconnues, grâce aux progrès de la génétique, comme les anomalies génétiques des glomérules responsables de syndromes néphrotiques précoces, parfois dès les premiers jours de vie. En revanche, la polykystose rénale dominante, très fréquente parmi les adultes dialysés, n'est qu'exceptionnellement en cause à la dialyse à l'âge pédiatrique.

Mais les maladies peuvent aussi être acquises au cours de l'enfance, secondaires à des agressions diverses (infections, maladies inflammatoires, mauvaises perfusions rénales périnatales ou secondaires à des déshydratations ou autres), ou maladies rénales acquises, comme la néphrose cortico-résistante qui en est l'exemple le plus fréquent.

En revanche, les atteintes rénales secondaires au diabète ou à l'hypertension, très fréquentes chez l'adulte,

n'existent pas chez l'enfant.

Dans la plupart des cas, ces maladies n'ont pas de traitement permettant d'éviter ou de faire régresser l'insuffisance rénale. Mais, la prévention, en particulier en période néonatale permet d'éviter bon nombre d'insuffisance rénale et les traitements dits réno-protecteurs mis en route actuellement, ralentissent la progression de l'insuffisance rénale. Ainsi, l'âge de l'insuffisance rénale terminale recule dans de nombreuses maladies et le nombre d'enfants en IRT a tendance à diminuer.

Au stade d'insuffisance rénale terminale, dans lequel la fonction des reins est devenue inférieure à 5 à 10 % de la normale, la survie ne peut être assurée que grâce à une méthode de suppléance rénale : dialyse ou transplantation rénale.

Ces techniques peuvent être adaptées à l'enfant et aux nourrissons. La dialyse péritonéale n'a aucune limite de poids, ne nécessite aucune voie d'abord vasculaire et est la plus indiquée chez les nourrissons. L'hémodialyse est possible à partir d'un poids de 5 à 6 kg, mais les voies d'abords vasculaires sont délicates à obtenir, en raison de la petite taille des vaisseaux. La limite de poids et de taille pour la transplantation rénale peut varier d'une équipe à l'autre, mais la plupart attend un poids de 8 à 10 kg. Les nourrissons peuvent recevoir des reins d'adultes, en particulier celui d'un de leurs parents. Ainsi, il n'y a pas d'obstacle technique à la prise en charge des enfants, quel que soit leur âge, même si la mise en route d'une dialyse chronique dès la période néonatale ne doit être entreprise qu'après réflexion, compte tenu des difficultés prévisibles.

Les autres particularités du traitement de l'insuffisance rénale sévère chez l'enfant sont la nécessité de faire grandir et d'assurer développement psychomoteur. De nombreuses études ont montré que c'est la transplantation rénale qui remplit le mieux ces objectifs, puisque seule, elle permet de remplacer toutes les fonctions des reins. Cependant, de grands progrès ont été réalisés dans les 20 dernières années, en particulier avec les techniques de nutrition par sonde des nourrissons et grâce au traitement par hormone de croissance. ///

L'HISTOIRE *de* Marie



Marie est née le 15 août 1996. Elle arrive 4 ans après Maxime, pour la plus grande joie de son frère et de nous tous. C'est le plus beau bébé du monde et tout va bien... Pendant un mois...

Le 15 septembre tout bascule : les urgences de Robert Debré, la réanimation, la dialyse péritonéale nécessaire dans les premières 24 heures et très vite un diagnostic : Marie est atteinte d'un Syndrome Hémolytique et Urémique (SHU). Une forme atypique très rare.

(Quelques cas en Europe), d'origine génétique, d'une maladie qui détruit les globules rouges et les plaquettes et qui peut, dans le pire des cas, détruire les reins en quelques mois. Le pire sera pour elle : Il ne faudra que quelques semaines pour que Marie soit considérée comme insuffisante rénale terminale. À trois mois, elle commence l'hémodialyse, parmi les plus jeunes enfants jamais traités.

Une nouvelle vie commence pour toute la famille : Marie ne revient à la maison qu'au bout de six longs mois et l'année qui suit sera très éprouvante : Le gavage par sonde gastrique toutes les nuits car Marie ne mange rien, les trois dialyses par semaine, les complications multiples liées à son jeune âge et les nombreuses hospitalisations. Je peux par chance arrêter de travailler sans problème pour me consacrer entièrement à Marie et à ma famille.

À l'époque, notre espoir, c'est la greffe qui ne sera possible que lorsque Marie atteindra 10 kg.

Le pire semble derrière nous : Marie est vivante, souriante, prête à surmonter toutes les épreuves encore à venir.

En mars 98, Marie a 19 mois et c'est la greffe. L'opération est délicate, dure des heures, les premiers jours sont incertains, puis au bout de 12 jours, le greffon fonctionne enfin normalement et l'espoir est là, d'une enfant qui mange, qui va pouvoir grandir, marcher, vivre autrement.

Un bonheur qui dure 2 jours...

14 jours après la greffe, la maladie récidive, nouvelle poussée du SHU ; nous savions que cela pouvait arriver mais ne voulions pas y croire. Tout est alors tenté pour sauver le

greffon et stopper le processus de la maladie : échanges plasmatiques pendant 10 jours sans résultats, puis perfusions d'immunoglobulines qui semblent avoir un effet.

Pour finir, la greffe tient 4 ans et demi. Marie mange, accueille avec joie la naissance de Manon quelques mois après la greffe, marche à trois ans, un mois avant de rentrer à l'école, grandit.

La vie continue presque normalement, si l'on met de côté les nouvelles complications (Septicémies, hypertension...) et le traitement très lourd.

Marie a 6 ans, vient de commencer son année de CP lorsqu'une nouvelle poussée de la maladie lui détruit définitivement le greffon.

C'est donc le retour en dialyse, avec toutes les difficultés physiques et psychologiques que vous pouvez imaginer. Un retour en dialyse d'autant plus difficile qu'il s'accompagne de nouvelles complications, neurologiques (Epilepsie), gastriques (Ulcères) et infectieuses.

Marie a 8 ans aujourd'hui : 8 ans de combat permanent pour vivre comme les autres, pour espérer, râler, pleurer, rire, chanter, jouer et encore espérer » (Paris, avril 2005).

MARIE 11 ANS 1001 DIALYSES ...

*Marie DORMAIT
sur mes genoux,
comme à chaque
trajet. À l'allée et
au retour.
Elle RÉCUPÈRE
ainsi de ces séances
de dialyse. Avant de
RETROUVER SES
AMIS sur la plage.
LORSQU'ELLE
EN A LA FORCE.*



Nous avons fêté son anniversaire hier dans notre petite maison de Bretagne Nord.

Marie a eu 11 ans. Cette année, le 15 août ne tombait pas un jour de dialyse !

Il a plu une bonne partie de la journée. Elle n'a pas pu essayer son nouveau vélo bleu.

Ce matin, à 6 h 45, le VSL nous attendait sur le port. 140 km, 1 heure et demi de route, jusqu'à Roscoff. Trois fois par semaine.

Marie dormait sur mes genoux, comme à chaque trajet. À l'allée et au retour.

Elle récupère ainsi de ces séances de dialyse. Avant de retrouver ses amis sur la plage.

Lorsqu'elle en a la force.

Elle vient d'être branchée, déguste son plateau d'« interdits », chocolats, chips, jus de fruits : le meilleur moment de la dialyse... Avant la fatigue, les chutes de tension, les crampes.

Ici, c'est « 4 étoiles » pour Marie : plus beau, plus bleu, plus calme. L'ambiance est détendue. Infirmières et médecins très disponibles.

Marie se prend un peu pour une princesse ici. Et personne ne la contredit !

Même moi, je trouve rarement la force de la reprendre.

Le poids de la maladie est trop fort. La culpabilité aussi.

L'impuissance devant le temps qui passe surtout !

Je regarde la mer, face au centre, ses dizaines d'îlots. Tout est calme. La plage est déserte. Seules les mouettes et le vent...

Je repense au calcul idiot que nous avons fait hier :

Marie a dépassé les 1 000 dialyses. Triste record.

Chaque dialyse est une de trop. Un



poids de plus en plus lourd sur ses petites épaules qui doivent tant endurer. L'écart qui se creuse, avec son frère et sa sœur, avec ses amis.

À la rentrée, elle redoublera son cm². Pas prête pour la 6^e. Une année de plus pour « souffler » ! Elle ne voit qu'une différence de plus...

1 000 dialyses... À quel prix ?

Les complications qui s'enchaînent. Pas de projet de greffe. Des espoirs dans la recherche. Des pistes. Des déceptions aussi...

Les médecins nous informent sur chaque progrès. Que peuvent-ils faire de plus ?

Nous avançons avec eux. Nous avons confiance, même si tout est trop long.

Je voudrais prendre pour moi ces années d'enfance qui lui sont volées. Être allongée à sa place sur ce lit à Roscoff, manger du chocolat, branchée à sa machine...

Pendant qu'elle écouterait les mouettes et le vent sur la plage ».

Jeudi 16 août 2007, Centre de Péharidy (Roscoff, 29)

« Le combat n'est pas fini, toute sa vie en sera un : aujourd'hui nous avons l'espoir d'une double greffe foie/rein qui supprimerait la maladie (protéine mutée synthétisée par le foie) et lui offrirait de vivre enfin comme une petite fille de son âge.

Merci à Marie, notre petite fille courage qui nous montre le chemin depuis 11 ans et qui malgré tout nous dit (presque) chaque jour que la vie est belle... ».

ANNE GRAFTIAUX

PRÉSIDENTE DE L'AIRG FRANCE

>>TABLE RONDE / 2^{ÈME} QUESTION

2 *La vie d'un enfant insuffisant rénal dialysé est peu tolérable. Quelles sont les avancées significatives en la matière pour prolonger leur espérance de vie? Seront-ils appelés à passer plusieurs fois de la transplantation à la dialyse et certaines pathologies limitent-elles les accès à la greffe? Y a-t-il des points, tel qu'un accès de qualité à l'abord vasculaire, qui pourront poser problèmes?*

MICHEL FISCHBACH

Lorsque l'insuffisance rénale chronique devient terminale, lorsque les reins ne filtrent plus que moins de 15 ml/min de sang (pour une normale de 120 ±20), alors le confort de vie se réduit, car la plupart de ces enfants ont à ce stade besoin d'une diététique très restrictive, en sel, en potassium, en protéines, et parfois en eau., ont besoin de médicaments, hormone de croissance, une piqûre sous-cutanée/jour, érythropoïétine une piqûre toutes les 2 à 4 semaines et de nombreux médicaments dont les chélateurs du potassium et du phosphore particulièrement désagréables à prendre. Un trop petit nombre d'enfants grâce à la transplantation dite préemptive échappe à la dialyse nécessaire à ce stade. Quoi qu'il en soit, l'immense majorité des enfants mis en dialyse, pour ne pas dire tous, sont pris en charge non pas seulement en dialyse, mais dans un programme de dialyse-transplantation : il n'y a que très peu de limite pour préparer et inscrire un enfant dialysé sur la liste d'attente d'une transplantation rénale. Le rein artificiel, la dialyse, a fait d'immenses progrès au cours des 30 dernières années, tant pour la dialyse péritonéale technique de traitement à domicile, que pour l'hémodialyse, technique lourde, de traitement en centre de néphrologie pédiatrique. Il est possible de prendre en charge et d'offrir une chance de survie, puis peut-être de vie, de transplantation

rénale, à un bébé par la technique de dialyse péritonéale. Cette possibilité technique n'exclut nullement le choix de l'accompagnement en fonction de l'ensemble des problèmes médicaux que pose un tel bébé et des désirs des parents.

La dialyse péritonéale est le plus souvent effectuée chez l'enfant sous forme de dialyse péritonéale automatisée avec séance nocturne quotidienne effectuée par un cycleur qui assure les temps de l'échange péritonéal, entrée, contact, sortie. Une telle séance nocturne a une durée habituelle de 8 à 10 heures, compatible avec une activité, une scolarité normale de jour. La dialyse péritonéale est une excellente option dans l'attente d'une greffe rénale lorsque les conditions familiales se prêtent à une prise en charge médicale lourde à domicile et tout particulièrement lorsque persiste un degré de diurèse résiduelle. La membrane péritonéale peut ainsi servir de rein artificiel plusieurs années si l'attente pour la greffe rénale s'avère longue.

L'hémodialyse n'est plus actuellement effectuée qu'en centre de néphrologie pédiatrique, l'hémodialyse à domicile pourtant existait chez les enfants il y a quelques années. L'hémodialyse s'effectue au rythme de séances, habituellement 3/semaine, d'une durée de 4 heures chacune. Un accueil spécifique est réalisé dans les centres de néphrologie pédiatrique avec une place particulière de l'école à l'hôpital.

Ce rythme 3 fois par semaine, cette dose d'hémodialyse est appliquée chez les enfants et chez les adultes depuis les années 1985. Seules certaines équipes pilotes proposent l'hémodialyse dite quotidienne, à savoir 5 à 6 séances/semaine. Au prix de 2 fois plus de temps d'hémodialyse, la qualité d'épuration est bien meilleure avec un impact sur le régime, quasi libre, la prise des médicaments très limitée, la préservation cardiovasculaire améliorée et même pour certains une meilleure croissance staturale. Malgré ces résultats, l'hémodialyse quotidienne n'est que rarement appliquée en pédiatrie, car beaucoup d'enfants bénéficient d'un temps de dialyse court, dans l'attente de leur transplantation rénale, grâce aux règles de priorité pédiatriques existant en France. Quel que soit le rythme d'hémodialyse appliqué, la technologie a beaucoup progressé au cours de ces dernières années, par exemple bains de dialyse avec tampon au bicarbonate, pureté du dialysat, maîtrise de l'ultrafiltration avec contrôle on line de la volémie sanguine, biocompatibilité des membranes, possibilité d'hémodiafiltration chez l'enfant, matériel miniaturisé avec tubulures baby... À côté de ces progrès de machine, reste la problématique de la voie d'abord vasculaire, le plus souvent fistule artérioveineuse en France, à ponctionner lors de chaque branchement. La douleur physique liée à cette ponction est bien maîtrisée par l'application des pom-mades, type Emla voire de l'utilisation d'une sédation au masque par Entonox. Mais la ponction de la fistule demeure une agression contrôlée pleine de stress, surtout pour les enfants de moins de 15-20 kg de poids corporel. La durée moyenne d'une fistule artérioveineuse est généralement bien supérieure au temps d'attente en dialyse d'une greffe rénale. L'économie des vaisseaux est primordiale à appliquer, même chez les dialysés péritonéaux, et surtout chez tous les enfants dès leur prise en charge, et aussi en post-transplantation.

*“La dialyse, a fait
D’IMMENSES
PROGRÈS
au cours des
30 dernières années,
tant pour la
DIALYSE PÉRI-
TONÉALE techni-
que de traitement à
domicile,
que pour
L’HÉMODIALYSE,
technique lourde,
de traitement
en centre de
néphrologie
pédiatrique.”*

MICHEL FISCHBACH

MICHEL TSIMARATOS

L’appréciation de la tolérabilité de la vie d’un enfant insuffisant rénal est très subjective.

L’ambiance générale dans les Centres de dialyse pédiatrique est très différente de ce que l’on peut observer dans les Centres qui accueillent les adultes. Il s’agit d’endroits animés où les conversations entre les patients et également avec le personnel sont agréables. Les séances sont peu rythmées par les inévitables chutes de tension en rapport avec les prises de poids parfois importantes. Le plus souvent, il y a peu de co-morbidités chez les patients pédiatriques. Ainsi le temps de la dialyse peut être consacré à la lecture, à regarder une émission de télévision, à surfer sur le Net, écouter de la musique ou

tout simplement à discuter.

La principale contrainte de la dialyse, est une contrainte de disponibilité et d’espace. Venir trois fois par semaine à l’Hôpital ou plus, contraint les enfants à organiser leur tissu relationnel en fonction de ses présences en milieu hospitalier.

Des avancées significatives dans les traitements associés leur permettent d’être moins fatigués et d’avoir une croissance normale en ayant une interface avec la vie sociale et scolaire très proche de la normale.

Dans des cas précis, des techniques de dialyse modifiant la qualité ou la fréquence de celles-ci, leur permettent parfois de s’affranchir complètement d’un certain nombre de traitements.

Bien entendu, la vie d’un insuffisant rénal est la succession de périodes d’hémodialyse, de dialyse péritonéale et de transplantation, il n’y a donc pas lieu de parler de guérison mais bien de modalités thérapeutiques quelle que soit la période considérée.

Pourtant chez certains, la pathologie initiale peut freiner l’accès à la greffe, notamment lorsque la maladie peut récidiver sur le greffon. Pour ces enfants, un avenir en dialyse peut être considéré comme un handicap. Leur force de caractère et l’engagement des équipes médicales et soignantes à leurs côtés, leur permet d’affronter l’avenir avec des projets prenant en compte la contrainte de temps et d’espace liée à la dialyse.

Depuis quelques années, les équipes qui s’occupent de dialyse pédiatrique, s’intéressent de plus près à l’abord vasculaire. Aujourd’hui, une démarche collégiale de tous les Néphrologues Pédiatres se concentre sur la qualité de l’abord vasculaire et l’importance de le préserver tout au long de la vie de l’enfant insuffisant rénal. Ces démarches permettront d’améliorer également ce qui est le lien à la vie des insuffisants rénaux, c’est-à-dire l’abord vasculaire dans sa globalité.

PASCALE DEPRAETRE SAUNIER

En matière de dialyse, le développement de la dialyse péritonéale pour les plus petits (effectuée au domicile, par les parents, la nuit, avec scolarité normale dans la journée), ou d’une

hémodialyse plus « confortable », plus individualisée, a amélioré l’état général et nutritionnel, la croissance, la scolarité. L’école en dialyse s’est développée dans tous les centres de néphrologie pédiatrique.

FRANÇOIS BOUISSOU

Le chemin parcouru est immense depuis le développement de la dialyse pédiatrique introduite dans les années 70. Quelques grandes étapes jalonnent ces avancées : miniaturisation et amélioration des performances des dialyseurs et des générateurs de dialyse, automatisation et utilisation de dialysats physiologiques (tampon bicarbonate), introduction dans les années 80 de l’erythropoïétine, de l’hormone de croissance synthétique et de la ciclosporine, médicament immunosuppresseur qui ouvre véritablement la porte à la transplantation rénale jusqu’alors considérée comme « hasardeuse » chez l’enfant. Depuis les connaissances, l’expérience accumulée, le développement de nouvelles classes d’immunosuppresseurs font de la transplantation rénale l’objectif thérapeutique prioritaire dans la prise en charge de l’insuffisance rénale de l’enfant. Cette priorisation s’est traduite par la mise en place de structures administratives et organisationnelles, ainsi qu’un cadre législatif qui privilégie depuis 1995 l’accession des enfants de moins de 16 ans aux greffons des donneurs de moins de 16 ans (priorité nationale) et de moins de 30 ans (priorité régionale). Depuis mars 2008 cette mesure a été étendue jusqu’aux enfants de moins de 18 ans. Ces dispositions ont radicalement changé les stratégies thérapeutiques et ont permis de pratiquer plus facilement les transplantations préemptives avant le stade de la dialyse. Cette attitude n’est possible que lorsque l’insuffisance rénale est dépistée précocement et qu’elle a une évolution lente. Les résultats de la transplantation sont en constante amélioration et aujourd’hui 75 % des greffons sont fonctionnels au-delà de 10 ans.

Ces progrès ont une limite chez les plus jeunes enfants. Si la greffe rénale est techniquement faisable à tout âge, il y a une plus grande morbidité à cette période et avant la troisième année de vie la plupart des équipes préfèrent attendre en dialyse. Cette

attente en dialyse a été facilitée par le développement de la dialyse péritonéale automatisée à domicile qui s'effectue la nuit et qui est particulièrement adaptée aux nourrissons alors que l'hémodialyse pose problème chez eux en raison des limitations de l'abord vasculaire (accès par des cathéters veineux profonds). Ceci dit, il n'y a pas de parcours uniforme, chaque cas reste unique et nécessite une approche personnalisée, en fonction de l'âge, de la cause de la maladie, du contexte familial ou géographique, des attentes individuelles. De même l'acceptation, l'adaptation ou le vécu d'une pathologie chronique peuvent être très différents d'un enfant à l'autre. Par ailleurs il est difficile de garantir les résultats, et il existe toujours une part d'impondérable. Le parcours d'un enfant atteint d'insuffisance rénale va forcément passer par des étapes différentes, la greffe ne peut être considérée comme définitive, et des passages en dialyse seront nécessaires ainsi que des retransplantations. J'ai l'habitude de dire qu'il ne s'agit pas d'un 100 m mais d'une course de fond, où chaque étape doit être pensée et projetée dans le futur pour ne pas compromettre par la suite telle ou telle stratégie.

La collaboration étroite de l'enfant et de sa famille est indispensable, l'information doit donc être donnée régulièrement, de manière accessible. La création de livrets et documents est des outils précieux, de même la visite de sites Internet de qualité. La société de néphrologie pédiatrique a parrainé le site leharicot.com créé par et dédié aux jeunes insuffisants rénaux et auquel notre équipe a participé, son forum est souvent utilisé.

MARIE-ALICE MACHER

Les résultats actuels de la dialyse permettent une qualité de vie acceptable en dialyse, en attendant la greffe, avec une excellente survie. Cependant, le meilleur traitement de l'insuffisance rénale terminale chez l'enfant est la transplantation rénale. C'est elle qui permet la meilleure croissance et le meilleur développement psychomoteur, avec la meilleure intégration scolaire et sociale. Elle doit être proposée à tous les enfants, dès que possible. La période de dialyse doit



Jeune demoiselle en hemodiafiltration quotidienne, en DP chronique néonatale (2,3 kg), puis en HD.

être la plus courte possible et même supprimée grâce à une greffe dite préemptive faite avant le stade terminal à chaque fois que possible.

Un grand progrès a été, en 1996, la mise en application d'une nouvelle législation sur la répartition des reins, donnant la priorité en France, aux enfants de moins de 16 ans pour les reins prélevés chez les sujets de moins de 16 ans au niveau national et moins de 30 ans au niveau régional. Les enfants ne représentent que 3 à 4 % de la liste d'attente avec environ 80 greffes chaque année (plus de 2000 chez les adultes) et cette priorité ne pénalise pas ou peu les autres patients. Ceci a permis une diminution du temps d'attente en dialyse de plus de 2 ans à moins de 6 mois. Depuis cette année, cette priorité a été prolongée jusqu'à 18 ans. La transplantation avec donneurs vivants doit également être développée, car elle permet de réduire ou de supprimer le temps d'attente en dialyse et ses résultats sont un peu supérieurs aux greffes avec donneurs décédés. En France, ce type de greffe ne représente qu'environ 15 % des greffes, alors qu'il atteint près de 50 % des greffes pédiatriques dans certains pays, comme l'Amérique du Nord ou la Finlande.

Les greffes pédiatriques ont commencé en France en 1970 et depuis cette époque, les progrès ont été constants. Les nouveaux immunosuppresseurs, ainsi que leur meilleure utilisation ont amélioré la survie des greffons avec actuellement une survie à 10 ans d'environ 75 %. Ceci reste insuffisant, bien sûr, pour un enfant qui aura le plus souvent besoin de plusieurs greffes au cours de son existence, dans l'état actuel de nos connaissances. Mais, il est raisonnable d'espérer de nouveaux progrès. Un progrès à souligner est l'arrivée de protocoles avec arrêt rapide des corticoïdes et sans ciclosporine avec

La PRINCIPALE CONTRAINTE de la dialyse, est une contrainte de DISPONIBILITÉ ET D'ESPACE. Venir trois fois par semaine à l'Hôpital ou plus, contraint les enfants à organiser leur tissu relationnel en fonction de ses présences en milieu hospitalier.

MICHEL TSIMARATOS

un bénéfice sur la croissance et sur l'aspect physique particulièrement bienvenu chez les adolescents.

En dehors de la survie du greffon, il y a évidemment la survie de patients : la mortalité en greffe pédiatrique est faible de 2 à 3 % dans les premières années, 5 à 10 % à 15 ans. Les causes de décès sont principalement les infections graves et plus tardivement l'émergence de certains cancers favorisés par les traitements. Ainsi, pour l'immense majorité des enfants, la maladie rénale n'est pas tant un risque vital qu'un problème chronique avec lequel on doit mener sa vie au mieux. \\\

Rein échos interview

DOCTEUR PIERRE BOURQUELOT

LA FISTULE ARTÉRIO-VEINEUSE

REIN ÉCHOS : *Docteur, vous êtes chirurgien et confectionnez des fistules artério-veineuses, notamment chez les enfants, quelles sont les caractéristiques de cette spécialité?*

DOCTEUR BOURQUELOT

C'est une spécialité passionnante, dont les trois caractéristiques essentielles sont :

- 1) le nombre d'opérés passés entre nos mains (dextérité du chirurgien, entraînement gestuel, volonté),
- 2) la microchirurgie : utilisation du microscope opératoire indispensable pour la création des Fistules Artério-Veineuses chez l'enfant, très utile chez l'adulte ; son usage n'est pas encore assez répandu,
- 3) la multidisciplinarité : associant autour du patient, le néphrologue, le dopplériste, le radiologue vasculaire et le chirurgien

Malheureusement il n'y a pas d'enseignement universitaire conséquent pour former ces jeunes chirurgiens à cette chirurgie vasculaires artério-veineuse. La Société Française d'Abord Vasculaire [SFAV, société multidisciplinaire créée en 1998] (<http://www.sfav.org/>) dont je suis le Président réunit annuellement 3 à 400 médecins et les autres personnels de santé des différentes spécialités concernées, pour des Cours-Congrès de 3 jours ; le prochain aura lieu à Ajaccio les 12, 13 et 14 juin 2008.



R.-E. *Comment s'utilise au mieux la FAV que vous avez confectionnée au patient?*

P. B. L'abord vasculaire pour un patient dialysé est primordial, la fistule permet son épuration par la technique de l'hémodialyse. Elle est destinée à être piquée de 2 façons possibles :

- 1) la première consiste à piquer chaque fois très exactement dans le même trou situé à distance de la veine qui est atteinte par un tunnel sous cutané ; cette technique, très appréciée par les patients et les infirmières qui y sont formés, est assez peu répandue,
- 2) la seconde, plus habituelle, consiste à varier les points de ponctions sur toute la longueur du bras et de l'avant-bras.

La technique, malheureusement fréquente, qui consiste à piquer presque toujours au même endroit, est source de dilatations veineuses anévrysmales au niveau de ces zones de ponction et de défauts de cicatrisation exposant au risque d'hémorragie). Bien sûr les néphrologues et les infirmières doivent acquérir une connaissance de l'histoire naturelle de la fistule, veiller à son bon fonctionnement et régler les problèmes et les complications éventuels, au bon moment de telle façon que l'infirmière ait à sa disposition une fistule en bon état.

R.-E. *Y a-t-il suffisamment de spécialistes français aujourd'hui pour confectionner des fistules?*

P. B. Non, nous sommes insuffisamment nombreux à exercer cette spécialité notamment pour les enfants. Il est souhaitable que les jeunes chirurgiens s'intéressent plus aux fistules et que la spécialité soit



DOCTEUR BOURQUELOT

Après avoir été chirurgien de l'hôpital St Joseph à Paris, il exerce maintenant à la Clinique Jouvelet à Paris et à la Clinique Ambroise Paré à Neuilly sur Seine. Il est micro-chirurgien spécialisé dans la création d'Abords Vasculaires Artério-Veineux.

partie intégrante de l'enseignement universitaire.

R.-E. *Comment devrait-on remédier à ce manque de professionnels de la spécialité Professeur?*

P. B. C'est souvent les établissements privés qui ont accepté de se charger de l'Abord Vasculaire, y compris pour les patients venant des établissements publics. Il faut les aider en encourageant l'utilisation de la microchirurgie et la création d'équipes multi-disciplinaires.

R.-E. *Après transplantation que doit-on faire de la fistule en place chez le patient?*

P. B. Fermer la fistule, notamment chez les enfants, un an après transplantation (si elle est restée perméable ce qui est fréquent) notamment si son débit reste un peu élevé ; parce que, si on la laisse fonctionner inutilement pendant 10 ans par exemple, le risque sera au retentissement cardiaque.

R.-E. *En conclusion quels sont les espoirs d'amélioration de l'abord vasculaire Docteur?*

P. B. Pour le présent on peut déjà dire qu'un abord vasculaire bien fait peut durer 25 ans et on ne voit pas bien ce que l'on peut imaginer de mieux.

R.-E. *Nous tenterons de bien relayer ce message docteur, la fistule est précieuse à bon nombre d'entre nous (jeunes et moins jeunes). Merci. *

>>TABLE RONDE / 3^{ÈME} QUESTION

3 Les parents (la fratrie) comment font-ils face à la maladie de ces jeunes enfants ? Arrivent-ils à gérer (en règle générale) les conséquences pour chacun des membres de la famille ? Quelles aides existe-t-il ?

MICHEL FISCHBACH

L'enfant dialysé occupe une place particulière dans une famille, celle d'un enfant différent, différence liée à sa maladie, son régime, ses médicaments, son espérance de vie dans un programme dialyse-transplantation. En moyenne, une transplantation rénale a une durée de vie de 15/20 ans actuellement, ce qui pour une vie entière d'un enfant devenant adulte représente un temps bien court et montre que les techniques de dialyse, hémodialyse, dialyse péritonéale et la transplantation rénale s'avèrent des techniques complémentaires successives ou alternées. Du fait de cette espérance de vie différente, la position de l'enfant dans la fratrie est forcément différente.

Les associations de parents et d'enfants malades, avec les équipes spécialisées multidisciplinaires des services de néphrologie pédiatrique soutiennent cette différence. La plupart des enfants en insuffisance rénale chronique ont un développement normal, une scolarité satisfaisante avec quelques exemples de résultats exceptionnels par leur brillante.

MICHEL TSIMARATOS

Les parents et la famille sont toujours bouleversés par la survenue d'une maladie chronique. Leur demander de gérer cette situation sans prendre en compte l'impact de cette gestion sur la famille est voué à un échec certain.

La prise en charge dans les Centres Pédiatriques s'appuie sur un inves-

tissement multidisciplinaire incluant les psychologues, les diététiciennes, les professeurs des écoles et des collègues, les assistantes sociales, et également sur le rôle éducatif du personnel soignant dans la prise en charge des pathologies rénales.

Ainsi, le projet d'un enfant insuffisant rénal se confond avec celui de sa famille. Il est fréquent que les équipes médicales et paramédicales s'impliquent auprès de la famille dans une démarche pédagogique, par exemple pour les amis, l'école, le club de sport ou la petite copine chez les adolescents.

Les aides existent pour les familles dans ce domaine, elles s'appuient sur un réseau local de professionnels de soins et sur un tissu associatif riche, que ce soit au niveau national avec par exemple la Fédération des insuffisants rénaux ou l'AIRG, mais aussi au niveau local avec des associations de parents qui voient le jour dans chaque région pour adapter l'environ-

nement à la contrainte liée à l'insuffisance rénale.

CLAUDE GUYOT

Les parents et la fratrie souffrent du fait de la lourdeur du handicap. L'annonce de celui-ci doit être parfaitement préparée par l'équipe soignante. La présence d'un médecin senior, néphrologue pédiatre est indispensable. C'est souvent après la phase aiguë du diagnostic, alors que le pronostic vital n'est plus en jeu, que les difficultés et les souffrances de la cellule familiale peuvent resurgir. L'aide de pédopsychiatres ou de psychologues est d'autant plus efficace que ceux-ci sont connus et reconnus comme faisant partie intégrale de l'équipe soignante depuis le début de la prise en charge.

La présence d'une assistante sociale bien au courant des pathologies chroniques de l'enfant est une aide précieuse pour minimiser l'impact financier représenté par la présence d'un enfant handicapé au sein de la cellule familiale.

PASCALE DEPRAETRE SAUNIER

Quel que soit l'âge de survenue d'une insuffisance rénale dans une famille, les « adaptations de l'entourage » à cette maladie CHRONIQUE sont nécessaires. Notre rôle, à nous néphrologues, est de les accompagner ; notre

“ Notre rôle, à nous néphrologues, est de **LES ACCOMPAGNER** ; notre prescription doit être individualisée et adaptée au patient et à sa situation familiale. L'arsenal est important et la stratégie de prise en charge de cette maladie chronique ne doit pas être univoque. ”

PASCALE DEPRAETRE SAUNIER

“ Il n’y a pas d’attitude univoque. Chacun réagit et FAIT FACE AVEC SON PROPRE PSYCHISME, dans son contexte, aussi bien l’enfant atteint que les parents. L’insuffisance rénale est souvent découverte progressivement et le handicap s’impose par touches successives.”

FRANÇOIS BOUISSOU

prescription (concernant la dialyse, la diététique, la transplantation...) doit être individualisée et adaptée au patient et à sa situation familiale. L’arsenal est important et la stratégie de prise en charge de cette maladie chronique ne doit pas être univoque.

Les aides (sociales, financières, scolaires...) sont nombreuses mais sûrement insuffisantes face aux adaptations de la famille à ces situations. On peut citer hôpital et scolarité, allocation d’éducation spéciale, assistante sociale et diététicienne à disposition... malgré tout, les familles sont très

fragilisées par cette maladie avec laquelle elles doivent apprendre à vivre. C’est souvent une épreuve pour le couple de parents.

FRANÇOIS BOUISSOU

Il n’y a pas d’attitude univoque. Chacun réagit et fait face avec son propre psychisme, dans son contexte, aussi bien l’enfant atteint que les parents. L’insuffisance rénale est souvent découverte progressivement et le handicap s’impose par touches successives. La difficulté vient justement de ces étapes successives : la phase d’insuffisance rénale autonome, la phase de dialyse, la transplantation. Chacune a ses contraintes, un régime parfois différent, ses morbidités, chacune est source de crainte et d’espoir. L’irruption de la maladie chronique bouleverse l’ordre naturel, oblige à des adaptations permanentes, non toujours choisies. L’image narcissique peut en être ternie, le couple parental y fait face selon sa propre histoire, l’enfant atteint ou la fratrie peuvent être délaissés ou sur investis selon les moments et les personnes. Si la technique doit être irréprochable et adaptée, l’accompagnement demeure essentiel pour l’ensemble de la fratrie, de la famille ; il se joue à 3 niveaux la famille, l’équipe soignante, les associations.

Le cercle familial restreint ou élargi est essentiel pour donner à chacun sa nouvelle place une fois la maladie reconnue. Ce n’est pas toujours simple, des ruptures, des incompréhensions peuvent surgir. L’équipe soignante permet une écoute multidisciplinaire, c’est une chance dans nos centres pédiatriques, car souvent possible et mise en avant comme valeur essentielle dans la prise en charge ; elle permet souvent de dénouer des problèmes mal compris, de réajuster la stratégie, de négocier des adaptations thérapeutiques, ou solliciter une aide psychologique ou matérielle.

Les aides et prestations sociales sont aussi un complément non négligeable, pour le quotidien, ainsi que le soutien scolaire qui peut revêtir des aspects très variés. Enfin la possibilité de rencontrer d’autres familles ou enfants qui vivent la même pathologie est une opportunité pour échanger et faire face

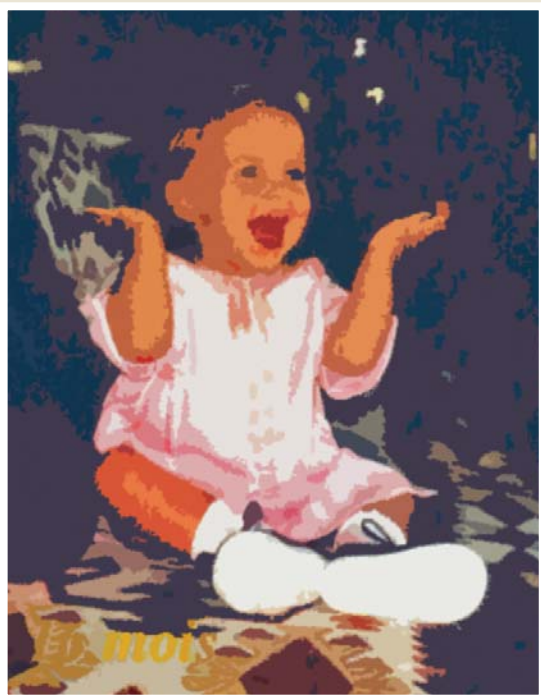
ensemble ; c’est un des rôles importants des associations. Pour notre part nous avons mis en place depuis 1973 un centre de vacances pour enfants dialysés et transplantés, qui chaque année permet à une quinzaine d’entre eux de profiter des Pyrénées, de partager, l’occasion pour les parents, autant que pour les enfants de prendre un peu de distance avec la maladie.

MARIE-ALICE MACHER

La survenue d’une insuffisance rénale sévère chez un enfant retentit sur la vie de toute la famille par l’émotion qu’elle provoque et par le temps pris par les soins, les hospitalisations, les éventuelles complications. L’irruption de la maladie peut décompenser des problèmes sous-jacents, fragiliser voire disloquer la famille ou au contraire la souder. L’insuffisance rénale du tout petit, débutant dès la naissance demande particulièrement de soins à la maison, en raison des problèmes nutritionnels propre à cet âge. La dialyse péritonéale sur cycleur, toutes les nuits, est fatigante pour les parents et limite la vie sociale. La maladie de l’enfant, dans ces cas, oblige un des parents, souvent la mère, à arrêter la vie professionnelle.

Des aides financières existent et doivent être mise en place pour compenser la perte de la vie professionnelle et les frais liés à la maladie.

Le soutien de l’enfant de sa famille fait partie du rôle de l’équipe médicale. Les explications répétées sur la maladie, ses conséquences, les techniques et les projets d’avenir doivent permettre d’établir une « collaboration » entre la famille, l’enfant s’il est en âge et le médecin. Le soutien psychologique est indispensable pour aider les enfants malades à accepter cette maladie qui leur paraît injuste, pour déculpabiliser des parents qui se sentent responsables de ce qui arrive à leur enfant (particulièrement dans le cas des maladies génétiques). Les frères et sœurs doivent aussi être accueillis. Ils peuvent se sentir abandonnés par leurs parents accaparés par les soins (et c’est parfois vrai) ou parfois coupables d’avoir eu la chance de ne pas être malade.\\



COURAGE MARINA

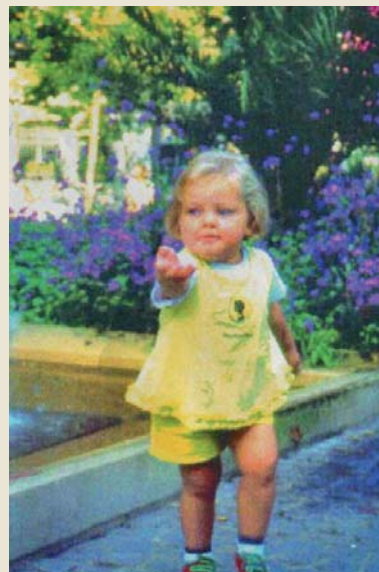
Ma fille est née en 1997, le 2 mars, un dimanche ensoleillé.

Comme toutes les mamans je la trouvais adorable; j'étais tant absorbée par cette expérience tellement extraordinaire qu'est une naissance, qu'à aucun moment l'idée d'avoir avec elle un souci de santé ne m'avait traversé l'esprit.

La visite du premier mois chez le pédiatre fut d'ailleurs plutôt rassurante, jusqu'à ce week-end où elle pleurait trop souvent. Ce qui se confirmait le mardi suivant lorsqu'apparurent les premiers signes d'alarme : elle respirait vite et refusait le biberon. Notre ami pédiatre essaya de nous rassurer, mais je sentis la peur m'envahir.

En effet ma fille fut hospitalisée à l'âge de six semaines, le diagnostic tomba dans la nuit : une insuffisance rénale sur une probable malformation de naissance. On a dû constater qu'elle ne faisait plus du tout pipi et son état général devenait critique.

Ce furent alors des jours et des nuits bien angoissantes. Nous eûmes notre premier entretien avec le médecin néphrologue, puis l'attente presque irraisonnée de ces quelques gouttes de pipi qui pourraient changer le diagnostic d'insuffisance rénale définitive en celui d'une affection aiguë et dont peut-être en partie réversible. Cela jusqu'à raser pour nous les murs de la réanimation médicale pour éviter

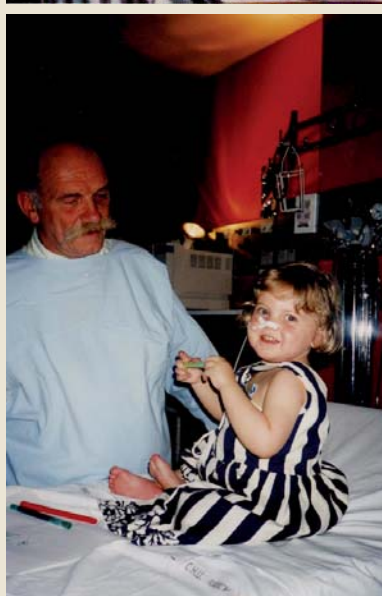
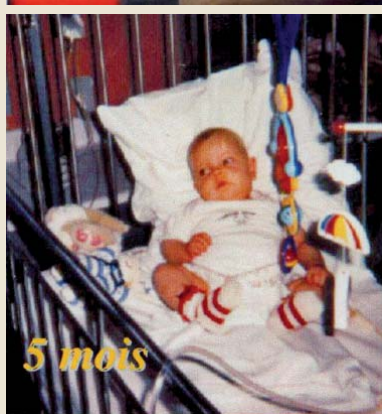
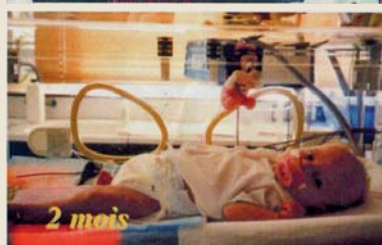


“*Actuellement elle vient de fêter ses 11 ans, (...) je pense qu'elle a UNE VIE ASSEZ RICHE, elle a beaucoup de copains et copines. PASSIONNÉE DES CHEVAUX, elle fait désormais du cheval et se débrouille plutôt bien.*”

de croiser celui ou celle qui pourrait nous amener la mauvaise nouvelle... Avec pour nous la ferme conviction, par ailleurs, que Marina devait aller mieux, et continuer à se battre.

Je suis bien consciente qu'à l'époque la prise en charge en dialyse d'un enfant si petit ne s'avérait pas évidente ; c'était un cas de conscience pour le corps médical de nous laisser partir dans cette aventure compte tenu de la lourdeur du traitement, pour un résultat qui ne leur semblait pas à terme satisfaisant. Mais ils ont dû se rendre à l'évidence, Marina et ses parents étaient bien décidés à aller de l'avant. Je suis sûre que cette détermination a été cruciale dans la prise des décisions.

Marina a donc bénéficié d'une dialyse péritonéale intense, 24h sur 24h jusqu'à l'âge de trois mois, puis ensuite toute la journée dans le service de néphrologie pédiatrique, six jours sur sept jusqu'à l'âge de 6 mois. Âge auquel nous avons pu assurer la dialyse à la maison et la nuit. Elle était à ce moment-là alimentée par sonde nasogastrique car l'insuffisance rénale la rendait anorexique. Nous nous



rappelons des regards envieux que nous portions envers ces autres petits bébés de nos amis qui prenaient leur goûter avec tant de plaisir... Ceci dit, cela ne nous a pas empêchés d'être heureux, de profiter des moments de plaisir à la maison même à l'hôpital, de partir en week-end à la campagne, chez des amis ; c'est sûr qu'il ne fallait rien oublier, nos bagages étaient plutôt conséquents !

Marina grandit bien. En 1999 elle subit

une néphrectomie et un essai de fistule qui n'a malheureusement jamais fonctionné. Nous commençons à parler d'une future greffe, quand Marina nous présenta, suite à la dialyse, une hypotension à l'origine d'une ischémie des nerfs optiques en juillet 1999, devenue responsable d'une cécité aiguë. Ce sont des moments très durs où le sourire de Marina nous permit de tenir bon ; et nous nous sentons soutenus par la famille, les amis et l'entourage médical... bien heureusement !!!

Fin octobre 1999, elle fut inscrite sur la liste d'attente pour une greffe rénale, on n'aura pas le temps de recevoir la confirmation d'inscription, que le coup de fil tant espéré, nous arriva.

Ainsi, sera-t-elle greffée le 4 novembre 1999. Je la vois encore mangeant pour la première fois des légumes quelques jours après sa greffe et trouvant ça tellement bon qu'elle en réclamait.

Actuellement elle vient de fêter ses 11 ans, elle est scolarisée dans l'école du village où nous habitons, en intégration elle bénéficie d'un suivi par un centre spécialisé aux déficients visuels : adaptation des textes, apprentissage du braille. Même si pour certaines activités elle tarde un peu, je pense qu'elle a une vie assez riche, elle a beaucoup de copains et copines. Passionnée des chevaux, elle fait désormais du cheval et se débrouille plutôt bien.

Cette année sera une année charnière : l'apprentissage du braille devint urgent pour elle et son passage en 6^{ème}.

Par ailleurs son rein qui marche moins bien depuis quelque temps se fatigue : l'anémie nécessite des injections d'EPO qui sont mal tolérées par Marina, le traitement devient important. Une deuxième greffe sera dont à envisager prochainement. Cette fois liste d'attente ou greffe familiale, on hésite ? Le choix n'est pas simple même si nos convictions personnelles nous paraissent claires. Mais il n'est donné à personne de prévoir l'avenir, sinon les choix seraient plus simples !

Nous avons beaucoup d'espoir dans les nouveaux traitements anti rejets et espérons que sa nouvelle greffe puisse durer longtemps ! Même si en attendant un petit vent d'anxiété bien compréhensible souffle parfois au foyer... ///

SA MAMAN

>>TABLE RONDE / 4^{ÈME} QUESTION

4

Le passage à l'âge adulte en continuant la dialyse, est-il actuellement satisfaisant? De la dialyse pédiatrique à la dialyse adulte quelles sont les passerelles existantes?

MICHEL FISCHBACH

Le passage du centre pédiatrique au centre adulte de néphrologie est une étape difficile qui doit être préparée longtemps en avance. Ce passage se fait toujours de façon progressive et individuelle. Une consultation commune enfants-adultes, des contacts étroits entre les équipes, officialisés dans le cadre des centres de compétences permettent des transferts acceptés par l'enfant devenant adulte. Mais même en cas de transfert apparemment réussi, la vigilance s'impose, car le coaching pédiatrique est bien différent des propositions de soins d'un centre de néphrologie adulte.

MICHEL TSIMARATOS

Le passage à l'âge adulte en continuant la dialyse est une étape difficile. Il s'agit pour l'enfant de se séparer d'une équipe avec laquelle il a tissé des liens forts et qui est en général centrée autour de l'enfant, pour rejoindre une prise en charge de type adulte, dans un environnement avec plus de médecins, plus d'infirmières, plus de patients et, en général, sans sa maman à ses côtés.

Les filières de passage des Centres Pédiatriques vers les Centres Adultes dépendent beaucoup de la coopération des équipes localement. À Marseille, nous organisons une consultation conjointe, au cours de laquelle nous allons visiter le Centre de dialyse d'adultes en présence d'un membre de l'équipe médicale soignante pour mettre l'enfant en confiance. Quelquefois, le passage en Centre Adulte peut être anticipé à la demande des familles, pour autant que les deux équipes soient d'accord sur les objectifs poursuivis.

La mise en place de Centres de Compétences de Néphrologie et de Maladies Rares Rénales permettra de mieux organiser les passerelles entre la dialyse pédiatrique et la dialyse adulte. Des propositions d'organisation sont déjà disponibles dans ce domaine.

CLAUDE GUYOT

Je n'ai pas l'expérience de jeunes en hémodialyse transférés en unité d'adultes. Par contre pour les adolescents transplantés, il est vrai que le transfert du suivi dans une unité d'adultes est parfois un moment délicat à gérer. Ce transfert implique une préparation pour l'ado et une excellente collaboration entre les 2 centres. Un point capital est d'éviter ce transfert en cas de situation rénale ou psychologique précaire.

**PASCALE
DEPRAETRE SAUNIER**

Le passage à l'âge adulte est une étape importante que le néphrologue pédiatre doit personnaliser au maximum. Un enfant pris en charge depuis tant d'années par une équipe pédiatrique aura du mal à quitter cette « deuxième famille ». Ce moment doit être préparé par l'équipe, totalement accepté par l'enfant devenu jeune adulte et par sa famille. De nombreuses conditions nécessitent d'être réunies. Ces jeunes patients dans les centres adultes doivent être autonomes pour dialoguer avec le médecin néphrologue adulte, pour pérenniser une bonne observance thérapeutique, diététique. Les néphrologues, adultes et pédiatres ont appris au fil du temps combien cette période était difficile et devait être encadrée.

Le passage à l'âge adulte en continuant la dialyse est une ÉTAPE DIFFICILE. Il s'agit pour l'enfant de se séparer d'une équipe avec laquelle il a tissé des liens forts et qui est en général centrée autour de l'enfant, pour rejoindre une prise en charge de type adulte, dans un environnement avec plus de médecins, plus d'infirmières, plus de patients et, en général, sans sa maman à ses côtés.

MICHEL TSIMARATOS

Le passage à l'âge adulte et le passage d'un centre néphrologie pédiatrique à un centre d'adulte sont UN CAP et doivent se préparer. C'est UNE TRANSITION dont il faut parler longtemps à l'avance. C'est plus souvent chez un adolescent greffé que le passage se fait, au mieux dans une PÉRIODE STABLE.

MARIE-ALICE MACHER

FRANÇOIS BOUISSOU

Il est variable selon les situations (dialyse, greffe ou insuffisance rénale autonome). De tout temps des liens privilégiés existent entre les équipes de néphrologie adulte et pédiatrique, et le transfert se fait naturellement. Mais ce n'est pas simple, la problématique, le suivi obéissent à des critères différents. L'autonomie fait suite au cocooning pédiatrique et l'atterrissage est parfois difficile, sentiment d'abandon pour les uns, ou au contraire pour certains un sentiment de liberté pouvant déboucher sur une non-observance. Il faut donc préparer progressivement les adolescents et la famille à ce transfert et à cette autonomisation. Chaque équipe a ses habitudes, a mis en place des procédures propres.

À Toulouse pour les transplantés nous organisons une à deux journées annuelles, conjointes pédiatrie-adulte, avec des groupes de 8 à 10 ados ; mais pour d'autres ce seront des consultations conjointes ou alternées. Pour les dialysés, souvent l'autonomisation passe par des centres d'auto dialyse, où dans une grande ville, certains sont dédiés aux jeunes adultes.

MARIE-ALICE MACHER

Le passage à l'âge adulte et le passage d'un centre néphrologie pédiatrique à un centre d'adulte sont un cap et doit se préparer. C'est une transition dont il faut parler longtemps à l'avance. C'est plus souvent

chez un adolescent greffé que le passage se fait, au mieux dans une période stable. Ces dernières années, nous avons établi avec nos collègues de l'hôpital saint Louis, une collaboration plus étroite pour améliorer cette étape. Le dossier médical est présenté et discuté à des réunions communes avant la première consultation qui, dans certains cas, se fait avec le pédiatre et le nouveau médecin. Ce passage doit être l'occasion pour revenir sur le passé et vérifier que cet enfant qu'on a eu en charge pendant des années est bien informé de toute son histoire et est prêt à passer d'une relation souvent parentale voire maternelle avec le médecin à une relation adulte de soutien bienveillant voire amicale. Cette démarche demande du temps à chacun, mais doit être certainement se généraliser. Elle peut éviter des mauvais suivis de traitement, catastrophique pour l'avenir de la greffe et retentissant durement sur la qualité de vie. Dans notre service, le passage est moins accompagné pour la dialyse. On compte sur l'avantage offert par la proximité habituellement plus grande du centre de dialyse adulte pour améliorer l'organisation de la vie et de la scolarité. On compte également sur l'exemple des adultes actifs, exemple pour les plus jeunes, des centres d'auto dialyse où sont le plus souvent adressés nos enfants devenus « grands ». Il est probable que des progrès doivent être faits pour rendre ce passage plus facile et que nous devons y réfléchir. ///



DOCTEUR C. NARET

Praticien attaché consultant à Necker en néphrologie adultes depuis 1973, néphrologue depuis 1978. Participation à la création du service d'hémodialyse en 1969 en tant qu'interne, puis médecin adjoint jusqu'en 1993 avant d'être nommée chef du service de médecine interne pour adolescents de la Clinique médicale et pédagogique Édouard Rist.

La clinique Édouard Rist, DE L'ADOLESCENT... À L'ADULTE

Il y a désormais de moins en moins d'adolescents en dialyse en France... ce dont on ne peut que se réjouir.

La Fondation santé des étudiants de France avait permis aux étudiants tuberculeux de continuer à étudier quand même en édifiant la clinique médicale et pédagogique Édouard Rist. Une initiative très peu copiée apparemment.

L'établissement de post-cure initial, a dû ensuite s'adapter à de nouvelles pathologies et a ouvert en 1969 un service d'hémodialyse accueillant les adolescents à problèmes médicaux aigus. Ces jeunes malades chroniques trouvent à la Clinique un établissement scolaire rattaché à l'éducation nationale et des classes à petit effectif (8 patients). Cela se traduit par une prise en charge globale de ces adolescents entre 13 et 24 ans, très important tant pour leur retard scolaire, le retentissement de la maladie sur la croissance et leur psychisme.

Pour assurer au mieux celle-ci, le service a pendant plus de 10 ans pratiqué une « dialyse quotidienne » (5 jours/7) avant de revenir au schéma classique de 3 séances hebdomadaires (mais après la classe pour favoriser la scolarité).

Il y a désormais de moins en moins d'adolescents en dialyse en France.



L'incidence entre 8 et 19 ans (pour la dialyse) n'est plus que de 6,5 patients pour un million d'habitants (soit 0,4 % de la population française). Cela est dû à une politique de prévention, de détection anténatale des uropathies malformatives et de maladies héréditaires, aux transplantations familiales et préemptives et surtout à la priorité accordée aux enfants pour les transplantations rénales. À E. Rist, en Février 2008, ils ne sont plus que 4 soit 5,6 % des patients dialysés du service contre 13 % il y a 10 ans devenant ainsi une « espèce rare » ce dont on ne peut que se réjouir. Le challenge à Édouard RIST est bien de permettre à ses ados de vivre quasi normalement malgré ce

handicap apporté par la dialyse, les aider à acquérir leur autonomie et leur apprendre que malgré tous leurs soucis hebdomadaires, ils peuvent néanmoins se préparer à entrer sereinement dans l'âge adulte (études et travail), les convaincre qu'ils seront capables plus tard de réussir leur vie d'adultes. Or réussir le passage à l'âge adulte pour ces jeunes malades chroniques, surprotégés en service pédiatrique était plus difficile auparavant, lorsque ceux-ci représentaient 13 % des patients, alors que maintenant ils ne représentent que 5,6 % patients du centre. En fait en 2007, ils n'étaient plus que trois, devenant ainsi une espèce rare ! ce dont l'on ne peut que se réjouir. ///

HÔPITAL ROBERT DEBRÉ

L'espace famille

À vocation sociale l'espace famille est avant tout un service d'écoute, d'orientation (carrefour hospitalier), un centre de ressources et d'informations (avec des professionnels et des associations), donc un lieu d'échanges.

Il organise des débats, des forums, des expositions, la prise en charge des enfants handicapés hospitalisés, un lieu à la fois d'information sur les droits et obligations des usagers pendant le séjour à l'hôpital.

Tout cela renforcé de quelques initiatives :

- sur la nutrition et l'alimentation
- la réalisation de plaquette d'info (autour du handicap par exemple),
- des conférences médecins familles (des forums)
- améliorer le lien réseau ville, le suivi des jeunes mamans autour de la parentalité.

Agir en amont du service social de l'hôpital avec la possibilité de visionner sur place des films, un appui pédagogique pour les enfants et des livrets de santé de l'INPES bilingue (nombreuses langues prises en compte). Mais encore les documentations des mairies et l'info santé publique – famille (jeunes usagers) échanges de savoir prévention (sites des associations consultables sur ordinateur mis à disposition).

Réfléchir plus particulièrement à

« quel accompagnement peut-on mettre en place pour faciliter le transfert du jeune malade chronique chez les adultes, à la sortie de Robert Debré » ?

Enfin, apporter une écoute psychologique des familles d'enfants et d'adolescents.

Pour assurer tout cela, une équipe travaille autour de Jocelyne Guiheu responsable l'Espace famille et des relations avec les usagers. Avant cela un parcours de cadre socio-éducatif – une carrière hospitalière (34 ans de métier) issue du secteur social.

Une centaine de personnes en demande d'informations sont accueillies chaque mois à l'Espace famille. Sur le parcours des soins on ne peut manquer l'Espace famille, un havre de paix, d'écoute et de conseils bien utiles à toutes et tous (enfants-parents). \\\



>>TABLE RONDE / 5^{ÈME} QUESTION

5 *La France est bien pourvue d'unités de néphrologie pédiatrique bien équipées et la greffe rénale prend de l'ampleur. Comme pour la dialyse adulte, va-t-on pouvoir conserver tous nos centres, le savoir-faire de nos néphro-pédiatres et nos infirmières dans ces services spécialisés?*

MICHEL FISCACH

Les progrès de la prise en charge des maladies rénales chez l'enfant, et tout particulièrement la rénoprotection appliquée lorsqu'un soin spécifique ne peut plus l'être, associé à l'offre de transplantation rénale entraîne une diminution du nombre des enfants de moins de 15 ans en dialyse chronique. La plupart des centres de néphrologie pédiatrique ne prennent en charge que quelques enfants en hémodialyse chronique en centre, et souvent encore moins en dialyse péritonéale à domicile. Cette prise en charge à domicile est favorisée, améliorée lorsque le centre dispose d'un poste au moins partiel d'infirmière à domicile spécialisée en DP. La qualité humaine du réseau de néphrologie pédiatrique en France permet une expertise partagée, avec une possibilité en temps réel d'entraide. L'expertise et la permanence de compétence de l'équipe infirmière dans la gestion de la dialyse péritonéale, de l'hémodialyse et de la voie d'abord vasculaire s'avèrent parfois difficiles du fait du faible nombre d'enfants en dialyse chronique, et nécessitent alors une implication totale du médecin pédiatre référent.

MICHEL TSIMARATOS

L'inquiétude autour de la pérennisation des Centres de Néphrologie Pédiatrique est légitime. Peu d'enfants accueillis dans des structures lourdes et onéreuses, peu de médecins impliqués dans la pathologie, peu d'attractivité dans le domaine libéral avec aucun espoir de développement de Centre de dialyse pédiatrique privé.

Néanmoins, l'efficacité des centres de néphrologie pédiatrique dépend pour

beaucoup de la motivation des acteurs qui les animent et de la vitalité du réseau organisé par la Société de Néphrologie Pédiatrique. Ce réseau est porté et animé par une société savante dédiée aux pathologies rénales de l'enfant (la Société de Néphrologie Pédiatrique), une association de personnels des centres d'hémodialyse pédiatrique (l'APNP), et plusieurs associations de parents qui concourent à rendre cette discipline extrêmement structurée et dynamique. Aujourd'hui, le plan Maladies Rares prévoit de labelliser tous les Centres de Néphrologie Pédiatrique en tant que Centres de Compétences pour les maladies rénales rares. Demain, ce label permettra d'obtenir des moyens spécifiques pour pérenniser cette activité. Il va de soi que l'implication et la motivation des associations et de tous les acteurs de la santé sera indispen-

sable pour imposer une organisation basée sur la pertinence fonctionnelle plutôt que sur des objectifs de rentabilité économique pure.

La pérennisation de ces centres et l'ambiance extrêmement positive qui y règne, sera le meilleur moyen d'attirer les personnels médicaux et paramédicaux dans cette activité et dans ces centres.

CLAUDE GUYOT

La greffe rénale chez l'enfant en insuffisance rénale terminale est la meilleure des alternatives thérapeutiques, par ailleurs du fait du caractère prioritaire des enfants en attente de greffe, les délais d'attente sont souvent très courts.

Dans la mesure où l'insuffisance rénale est connue, la stratégie qui semble la plus séduisante est la réalisation d'une greffe préemptive sans passer par le stade de dialyse. En France le pourcentage de transplantation de ce type chez l'enfant est encore insuffisant (15 %), dans notre centre ce taux est de 45 %. La conséquence est une réduction considérable d'enfant en hémodialyse et un risque potentiel de perte du 'savoir faire pour ce type de prise en charge. Le bénéfice pour l'enfant est cependant important

“La plupart des centres de néphrologie pédiatrique ne prennent en charge que quelques enfants en HÉMODIALYSE CHRONIQUE, et souvent encore moins en DIALYSE PÉRITONÉALE À DOMICILE. Cette prise en charge à domicile est favorisée, améliorée lorsque le centre dispose d'un poste d'infirmière à domicile spécialisée en DP.”

MICHEL FISCACH



Cas de DP chronique « précoce ».



“ Les efforts faits pour greffer le plus vite possible les enfants, et les résultats de la prévention et des traitements reno-protecteurs qui rallonge la durée de vie des reins a permis de DIMINUER progressivement le NOMBRE D'ENFANTS dialysés qui est passé de plus 200 à moins de 100 en France depuis 1996. ”

MARIE-ALICE MACHER

avec un réseau vasculaire qui reste préservé pour l'avenir (pas de fistule artério-veineuse, pas de cathéter percutané d'hémodialyse).

FRANÇOIS BOUISSOU

C'est la rançon paradoxale du succès. La baisse du nombre des enfants en dialyse chronique a déjà conduit des centres à fermer. Cette tendance risque encore de s'aggraver et il sera obligatoire de se regrouper pour maintenir un niveau d'activité suffisant pour garder nos compétences. Les pistes n'ont pas encore été toutes explorées. Les normes en matière de dialyse, de plus en plus exigeantes, vont certainement conduire à des rapprochements avec les unités d'adultes qui elles sont en augmentation. Ce sera une nouvelle organisation « plus professionnelle » après la période pionnière que nous avons connue. Le risque sera de voir disparaître certaines spécificités, et cet environnement si particulier de la pédiatrie. Mais il faut y voir aussi la possibilité de sources de progrès à condition de maintenir des liens étroits et que les personnels soignants soient issus du milieu pédiatrique. Il faudra veiller à maintenir une répartition géographique harmonieuse, et développer le travail en réseau. C'est ce que nous faisons dans le grand sud ouest où nous avons développé des liens étroits entre les grandes villes en nous appuyant sur des compétences complémentaires. Je ne cache pas les difficultés avec une moindre motivation pour les soignants et des familles qui certainement seront amenées à voyager avec la nécessité de se référer à des équipes différentes. Mais l'harmonisation des protocoles et

l'amélioration constante des procédures devraient permettre le maintien d'une offre de soin de qualité. C'est sûrement le défi des prochaines années où ensemble associations, équipes médicales et politiques nous devons travailler.

Cette tendance au regroupement va aussi se concrétiser pour la transplantation rénale, avec une répartition entre les grandes métropoles et une collaboration plus étroite avec les équipes adultes ou entre équipes de néphro-pédiatrie même à distance.

MARIE-ALICE MACHER

Les efforts faits pour greffer le plus vite possible les enfants, et les résultats de la prévention et des traitements reno-protecteurs qui rallonge la durée de vie des reins a permis de diminuer progressivement le nombre d'enfants dialysés qui est passé de plus 200 à moins de 100 en France depuis 1996. C'est un résultat très positif. Dans les plus gros centres, comme l'hôpital Robert Debré, le nombre d'enfants varie entre 8 et 15 en moyenne et notre service assure aussi les dialyses urgentes, souvent transitoires. La compétence de l'équipe médicale et infirmière est sans cesse sollicitée. Cependant, parmi les 22 centres pédiatriques français, certains centres peuvent ne plus avoir d'enfants dialysés pendant certaines périodes. Ceci pose un difficile problème d'entretien du savoir-faire. Des solutions doivent être trouvées, car la spécificité pédiatrique est essentielle pour garantir la qualité de vie et de survie des jeunes enfants en dialyse. \\\

TRANSPLANTATION RENALE ET PERSPECTIVES D'AVENIR

La transplantation rénale chez l'enfant c'est l'espoir de sortir de l'hôpital, pour l'enfant, comme pour les parents.

La transplantation est le seul traitement réellement satisfaisant de l'insuffisance rénale « terminale » (IRT) de l'enfant car elle seule lui permettra une vie d'adulte « normal ». L'idéal est de la réaliser avant que la dialyse ne devienne nécessaire (transplantation dite « préemptive »), mais pas trop tôt en raison des risques inhérents à cette thérapeutique.

La greffe est donc le but de la prise en charge de tout enfant en insuffisance rénale chronique grave. Les contre-indications définitives (maladies associées fatales à court-terme, handicap mental très sévère) sont exceptionnelles. La principale contre-indication temporaire est un âge trop jeune (inférieur à 1 an ou poids inférieur à 8-9 kg), qui accroît les risques chirurgicaux, et donc nécessite un temps d'attente en dialyse.

Environ 80 greffes rénales sont réalisées annuellement en France chez des patients de moins de 16 ans, ce qui correspond à peu près au nombre de nouveaux patients pédiatriques arrivant en IRT chaque année. Au total plus de 1 100 greffes rénales ont été réalisées chez des enfants et adolescents à l'hôpital Necker-Enfants-Malades depuis le début de la transplantation rénale pédiatrique en France en 1973, et dans l'ensemble de la France, 1 169 enfants de moins de 16 ans ont reçu une greffe rénale de 1993 à 2006 (Agence de Biomédecine, rapport 2006). Cependant les greffes pédiatriques

ne représentent qu'un très faible pourcentage ($\leq 5\%$) du total annuel des greffes rénales. L'âge moyen au moment de la greffe est de 10 ans et demi, et les jeunes enfants (moins de 5 ans) sont une minorité ($\leq 20\%$).

Origine des greffons

La transplantation rénale pédiatrique peut être faite soit avec un rein de donneur vivant, presque toujours un parent puisque le donneur doit être majeur, soit avec un rein d'un donneur en mort cérébrale (donneur décédé), qu'il soit adulte ou enfant ; en effet il n'y a pas de nécessité d'identité de taille de l'organe, contrairement aux greffes de foie ou de cœur.

En France, 80 % environ des greffes rénales pédiatriques sont faites à partir de donneurs décédés, et 20 % à partir d'un donneur vivant, alors que la proportion de donneurs vivants atteint 60 % aux États-Unis et 80 % en Scandinavie. Ceci s'explique en partie par la législation française de la répartition des greffons de donneurs décédés, gérée par l'Agence de Biomédecine, qui est favorable aux enfants avec une priorité pour l'attribution des greffons bien compatibles jusqu'à l'âge de 16 ans et maintenant 18 ans. Grâce à cette législation, la durée moyenne d'attente d'un enfant pour une greffe de donneur décédé est 4 fois moindre que pour un adulte (4 mois contre 17).

Préparation du receveur

La transplantation rénale n'est jamais réalisée en urgence, et une préparation soigneuse est nécessaire afin de réduire au minimum les



MARIE-FRANCE GAGNADOUX

a commencé à travailler en tant qu'interne dans le Service de Néphrologie Pédiatrique de l'Hôpital Necker-Enfants-Malades en 1969 et y a poursuivi toute sa carrière de Praticien Hospitalier jusqu'à sa retraite en 2007 ; elle a participé en particulier au développement de l'hémodialyse et de la transplantation rénales pédiatriques, ainsi qu'à la description des principales maladies rénales héréditaires de l'enfant.

risques liés à cette thérapeutique. Elle comporte par exemple des vaccinations (contre les hépatites, la rougeole, la varicelle – qui peut être très grave chez les enfants immunodéprimés), l'appréciation des risques de thrombose, et pour les enfants porteurs d'une malformation des voies urinaires (cause fréquente d'insuffisance rénale) la reconstitution d'un appareil urinaire apte à recevoir le greffon. Sans oublier une préparation psychologique à cette nouvelle étape du traitement, adaptée à l'âge de l'enfant.

Traitements

Les traitements immunosuppresseurs utilisés chez l'enfant sont les

mêmes que chez l'adulte, et associent presque toujours 3 médicaments au début : corticoïdes, anticalcineurines (ciclosporine ou tacrolimus), antimitotiques (azathioprine ou mycophénolate). Les corticoïdes, en raison de leur effet nocif sur la croissance, sont donnés un jour sur deux dès que possible, voire même arrêtés dans certains cas.

Le principal problème thérapeutique en transplantation pédiatrique est le risque de mauvaise observance du traitement, particulièrement à l'adolescence, qui est la cause de nombreuses pertes de greffon à cet âge et nécessite une prise en charge psychologique préventive.

À cet égard, le passage en Centre d'adultes, à la fin de l'adolescence, est une période cruciale, et la date et les modalités de ce passage doivent être décidées et préparées individuellement pour chaque patient selon son évolution psychosociale et non en fonction d'un âge « couperet ».

Résultats

La transplantation rénale donne chez l'enfant d'excellents résultats, particulièrement depuis la dernière décennie grâce aux progrès des traitements immunosuppresseurs et de la prévention des complications.

La mortalité est très faible : seuls 4 % des enfants greffés en France depuis 1995 sont décédés dans les 10 ans suivant la greffe. Les traitements antiviraux et antibiotiques actuellement disponibles ont fait pratiquement disparaître la mortalité d'origine infectieuse. Les proliférations tumorales sont rares en transplantation rénale pédiatrique et habituellement bien régressive sous traitement.

La survie des greffons s'améliore constamment : dans la série pédiatrique française depuis 1995 (registre DIVAT), le pourcentage de greffons fonctionnels 1 an après la greffe est de 92 %, 86 % au bout de 5 ans et 80 % au bout de 10 ans pour les reins issus de donneurs décédés, et le taux de succès est encore meilleur pour les reins familiaux : 94 % à 5 ans et 90 % à 10 ans de la greffe.

Les principales causes d'échec précoce de la greffe (rejet rapide, thrombose vasculaire) sont de plus en plus rares grâce aux traitements plus efficaces. Les pertes du greffon

sont actuellement le plus souvent dues, soit à la récurrence de la maladie causale sur le greffon, soit surtout au « rejet chronique », dans lequel la mauvaise observance médicamenteuse joue un rôle majeur : dans notre expérience, la mauvaise observance est la cause de 70 % des pertes de greffons tardives (après 1 an).

L'évolution à long terme et le devenir à l'âge adulte des enfants transplantés sont très encourageants. En l'absence de handicap associé à la maladie causale, la qualité de vie obtenue est très satisfaisante et la scolarité, l'insertion sociale et professionnelle et la fertilité sont normales. Une étude publiée par le Pr Broyer en 2004 sur la série de Necker-Enfants-Malades montre que 83 % des 336 enfants transplantés avant 1985 étaient vivants 20 ans après la greffe, et que 77 % d'entre eux avaient un greffon fonctionnel (après une ou plusieurs greffes successives). Les trois-quarts de ces jeunes adultes travaillaient, un tiers seulement vivait en couple, et 15 % avaient des enfants. Certains de ces patients vivaient avec le même greffon depuis plus de 30 ans.

La principale séquelle de l'insuffisance rénale chronique chez ces jeunes était la petite taille, et le degré de celle-ci conditionnait le niveau de réussite scolaire et professionnelle et d'indépendance dans la vie sociale. Mais ces données concernaient des enfants greffés dans les années 70-80, et l'amélioration de la croissance actuellement observée chez les enfants insuffisants rénaux, grâce à une prise en charge plus précoce, à l'utilisation de l'hormone de croissance et à une immunosuppression plus efficace, laisse espérer un avenir social encore meilleur pour les enfants pris en charge dans les dernières décennies.

La transplantation rénale est donc le traitement de choix de l'insuffisance rénale sévère de l'enfant, et chaque fois que possible, lorsque l'insuffisance rénale ne progresse pas trop vite, elle doit être « préemptive », c'est-à-dire réalisée avant le stade de dialyse ; ceci est bien sûr plus facile à organiser à partir d'un donneur vivant, mais la priorité donnée aux enfants dans la répartition des reins de donneur décédé permet de l'envisager aussi pour les enfants sans donneur familial.\\

PERSPECTIVES D'AVENIR

Quels sont les progrès que l'on peut espérer dans le traitement de l'insuffisance rénale chronique de l'enfant ?

Tout d'abord en matière de prévention, le diagnostic plus précoce de nombreuses maladies génétiques et le dépistage prénatal des malformations rénales et urinaires permettent leur prise en charge précoce, chirurgicale et/ou médicale, qui pourra ainsi éviter ou au moins retarder, dans de nombreux cas, l'évolution vers l'IRC. De même l'apparition de nouveaux traitements plus efficaces dans certaines maladies telles que les « syndromes néphrotiques cortico-résistants » peut laisser espérer que la destruction rénale consécutive à ces maladies deviendra de plus en plus rare.

Les possibilités de « thérapies géniques » pour corriger « in vivo » les maladies génétiques paraissent encore utopiques, mais les progrès dans la connaissance du mécanisme de certaines de ces maladies (par exemple les polykystoses rénales ou l'hyperoxalurie primitive) laissent espérer dans le futur la mise au point de médicaments spécifiques, capables de ralentir voire de stopper leur évolutivité. Au stade de dialyse, les enfants bénéficieront (malheureusement sans doute avec retard tant le « marché » de la dialyse pédiatrique est petit) des progrès réalisés en dialyse « adulte » dans les techniques de dialyse, péritonéale ou hémodyalyse, pour les rendre plus efficaces et moins contraignantes.

Mais les progrès en matière de transplantation, tant dans la disponibilité en greffons que dans les traitements immunosuppresseurs, sont certainement les plus prévisibles à moyen terme, et ils permettent d'espérer que dans un futur relativement proche, la majorité des enfants pourra bénéficier d'une greffe sans avoir à passer par le stade pénible de la dialyse et garder indéfiniment ce greffon au prix d'un traitement minime.

Dans un avenir plus lointain mais cependant envisageable, la « fabrication » d'un nouvel organe à partir de cellules souches du malade devient un espoir réaliste et de nombreux travaux de recherche explorent ce domaine.

>>TABLE RONDE / 6^{ÈME} QUESTION

6 : *Ces enfants dialysés et transplantés nous donnent chaque jour des leçons de vie, que pourrions-nous faire concrètement pour eux; et notamment nous associations de malades, pour leur être utile?*

MICHEL FISCHBACH

L'insuffisance rénale de l'enfant a été une des premières maladies chroniques bénéficiant d'un réseau de soins, tout particulièrement en France. Autour des enfants atteints d'insuffisance rénale chronique et de leurs familles existe un véritable maillage de centres de compétences de néphrologie pédiatrique en France. Ceci permet à chaque enfant de bénéficier d'une prise en charge de qualité localement, mais aussi de se déplacer par exemple au décours de vacances, en bénéficiant d'une offre de soins et d'accueil un peu partout bien répartie sur l'ensemble du territoire français. L'enfant malade a besoin de soutien et de reconnaissance dans le cadre de l'insuffisance rénale chronique. Les nombreux progrès permettent d'espérer une vie de qualité. De nouveaux enjeux existent comme améliorer la taille finale ou mieux prévenir le vieillissement cardiovasculaire (maladie vasculaire spécifique de l'urémie). Accepter de faire vivre un enfant dans un programme de dialyse-transplantation, c'est s'engager à lui offrir une aide sociale et médicale, si possible de proximité.

MICHEL TSIMARATOS

Oui, les enfants dialysés et transplantés nous donnent chaque jour une leçon de vie. Comme tous les enfants porteurs d'une maladie chronique, ils nous montrent que l'obstacle que nous envisageons dans la différence est souvent surestimé par nos yeux d'adultes. Ils nous montrent aussi que si on leur donne les moyens de faire des projets de vie quand bien même on a une maladie chronique comme l'insuffisance rénale, les projets peuvent être passionnants, enthousiasmants et la motivation est intacte pour les mener à bien.

Les enfants nous disent également qu'ils ont besoin des associations de patients pour soutenir les professionnels impliqués dans la prise en charge. En faisant pression sur les pouvoirs publics pour soutenir les démarches d'amélioration de qualité des soins, en passant par la recherche fondamentale et la recherche clinique, en collectant de l'argent et en donnant les moyens aux équipes de mener à bien leur projet mais également en étant capables d'imposer et de faire respecter les normes de densité médicale et de permanences infirmières dans tous les Centres de Néphrologie Pédiatrique.

Enfin, les associations s'intéressent à la vie quotidienne des patients, elles sont indispensables pour faire vivre les centres de vacances, les voyages thématiques, les initiatives personnelles dont l'objectif est d'améliorer la vie quotidienne. Les médecins sont aux côtés des associations de patients, les infirmières s'impliquent activement, tous les acteurs des centres de dialyse s'associent à l'ambition des familles de voir les enfants insuffisants rénaux vivre une vie aussi « normale » que possible.

Les associations de patients font le lien entre les professionnels et les familles et la vie civile et sociale, leur utilité repose sur leurs capacités d'initiatives et le temps qu'elles consacrent à mener à bien les projets.

Les associations de patients font le lien entre les professionnels et les familles et la vie civile et sociale, leur utilité repose sur leurs capacités d'initiatives et le temps qu'elles consacrent à mener à bien les projets.

Les associations de patients font le lien entre les professionnels et les familles et la vie civile et sociale, leur utilité repose sur leurs capacités d'initiatives et le temps qu'elles consacrent à mener à bien les projets.

CLAUDE GUYOT

Réduire le poids du handicap passe par un allègement des contraintes de traitement et de régimes, là encore, lorsqu'elle est possible, la transplan-

Oui, les enfants dialysés et transplantés nous donnent chaque jour UNE LEÇON DE VIE. Comme tous les enfants porteurs d'une maladie chronique, ils nous montrent que l'obstacle que nous envisageons dans la différence est souvent surestimé par nos yeux d'adultes.

MICHEL TSIMARATOS

Le partage du vécu par les patients et les échanges d'information entre familles sont un
APPORT FONDAMENTAL,
il permet parfois de tempérer le discours médical ou de
RASSURER
L'ENFANT et ses proches.
Le RÔLE DES ASSOCIATIONS
est donc absolument capital dans l'accompagnement et le soutien actif de ces familles.

CLAUDE GUYOT

IT IS « NOT JUST A LIFE, IT'S MY LIFE »

tation rénale est l'alternative qui paraît la mieux adaptée.

Il faut également éviter les traitements susceptibles de modifier l'image corporelle. La limitation voir l'arrêt précoce comme nous le pratiquons, de la prise des corticoïdes après la greffe, la prescription de tacrolimus à la place de la ciclosporine sont des actions qui vont dans ce sens.

Une information claire, comprise par l'enfant et ses parents est un élément capital pour l'allègement du poids du handicap. L'élaboration d'un projet thérapeutique à long terme, prenant en compte les aspects médicaux mais aussi socio-culturels de l'enfant malade est une procédure indispensable à mettre en œuvre en accord avec l'enfant et ses parents.

Le partage du vécu par les patients et les échanges d'information entre familles sont un apport fondamental, il permet parfois de tempérer le discours médical ou de rassurer l'enfant et ses proches. Le rôle des associations est donc absolument capital dans l'accompagnement et le soutien actif de ces familles.

PASCALE DEPRAETRE SAUNIER

Que peuvent faire les associations de malades pour être utiles à ces enfants atteints de maladie rénale, et soumis à la dialyse et/ou une transplantation ? une aide précieuse de ces associations est de plaider, de continuer à plaider, la nécessité de ces centres spécialisés en néphrologie pédiatrique pour assurer la prise en charge médicale spécifique de ces enfants.

FRANÇOIS BOUISSOU

Leur rage de vivre, leur ténacité et leur courage sont pour toutes les équipes le moteur qui maintient en éveil et ranime chaque jour la flamme et le « plaisir » du soin. Ils sont une source de motivation pour tenter tou-

jours et encore d'améliorer la prise en charge et en alléger le fardeau. Les associations par leur partenariat ont un rôle important et grandissant, pour maintenir en éveil, être l'aiguillon auprès de nos instances, favoriser les échanges entre familles. Elles peuvent aussi dans la mesure de leurs moyens soutenir les initiatives qui ne relèvent pas directement du soin comme celles de centres de vacances très menacés par les chemins comptables que traverse aujourd'hui le système de santé.

MARIE-ALICE MACHER

L'ambition qu'on doit avoir pour tous ces enfants dialysés et greffés est de leur permettre de vivre une vie d'enfant, puis d'adolescent et d'adulte normale ou proche de la normale, en dépit de cette maladie qui va les accompagner. Il est nécessaire pour cela de leur donner confiance en eux et de ne pas les laisser dans une attitude passive, qui menace plus particulièrement les enfants en dialyse.

Tout ce qui propose des rencontres, des vacances un peu exceptionnelles, la sortie d'une routine lourde me paraît utile. À titre d'exemple, les séjours de vacances organisées par la FNAIR, par le centre de Roscoff ou par l'équipe de Toulouse ont été un bonheur pour certains enfants. L'association « Transforme » qui emmenait cette année des enfants faire du ski en Finlande et qui depuis des années crée des rencontres sportives permet à nos enfants de rencontrer des jeunes adultes, malades comme eux. Leur dynamisme les a frappés et stimulés.

Les associations ont certainement un rôle important dans la mise en relation d'enfants et de familles qui vivent la même chose et qui peuvent se soutenir. C'est à plus grande échelle, ce qui se passe déjà, dans une unité de dialyse où se crée une petite communauté chaleureuse. \\\

Nos remerciements à tous pour cette participation active à la revue (LRS REIN ÉCHOS)

QUELQUES RÉFLEXIONS AUTOUR DES ENJEUX PSYCHOLOGIQUES DE L'INSUFFISANCE RÉNALE TERMINALE

La maladie chronique chez l'enfant est un état singulier qui met à l'épreuve la relation existant entre le corps et la vie psychique, nécessaire au développement psycho-affectif du bébé.

Chez l'enfant porteur d'une maladie, le corps est certes vulnérable mais pas incapable de donner support à la vie relationnelle et subjective. De façon globale, la maladie chronique implique un ensemble de vécus, de remaniements internes profonds, de pensées, d'affects et d'actions, susceptibles de modifier la vie de l'enfant ou de l'adolescent et de son entourage.

Selon les classifications internationales des maladies, la maladie chronique « requiert de soins médicaux continus, de changements permanents dans le style de vie, et d'une adaptation continue au cours imprédictible de la maladie, pendant au moins 6 mois ». En conséquence, cet état renvoie à la question de la temporalité, du cours, de l'évolution et donc de l'attente. Cette dernière peut être latente ou explicite, gérable ou difficilement tolérable pour l'enfant, l'adolescent et ses parents. Je voudrais insister sur le fait qu'une maladie chronique comme l'insuffisance rénale chronique ne fige pas le regard ni la représentation mentale que l'enfant et ses parents ont de celle-ci. Ceci permet une certaine souplesse dans la façon de parler du vécu personnel et familial, d'appré-

hender les soins et le traitement prodigués à l'enfant, d'aborder les questions concernant son avenir.

Dans le cadre de l'insuffisance rénale chronique, la dégradation progressive de la fonction rénale marque la perte définitive des reins au sens concret et symbolique. Ceci peut entraîner un sentiment de manque face à un corps perçu comme incomplet ou imparfait. L'enfant fait appel à de nouvelles représentations qui lui permettent de supporter ces changements inéluctables.

La façon dont l'enfant ou l'adolescent se représente psychiquement l'état d'insuffisance rénale terminale (IRT) est influencée par divers facteurs :

a) L'âge de l'enfant : même si chaque période développementale dans la vie d'un enfant est essentielle, de par les changements et les réajustements cognitifs, affectifs et relationnels qu'elle suscite, nous insisterons particulièrement sur les 0-3 ans et sur l'adolescence comme des moments charnières qui modifient considérablement la figuration des soins et la position parentale par rapport aux contraintes et au cadre de vie imposés par l'IRT. Le jeune enfant est confronté aux processus de différenciation, d'autonomisation et de séparation ; l'adolescent est confronté à une redéfinition de la relation avec son corps sexué, avec ses parents, le monde extérieur et les pairs. Dans les deux cas, l'IRT peut entraver ou modifier ces processus psychiques internes.



PAOLA VELASQUEZ
Pédopsychiatre. Service de Psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, Necker-Enfants Malades.





b) Le moment du diagnostic de l'insuffisance rénale chronique : divers facteurs influencent la façon dont l'enfant et les parents perçoivent ce moment.

- Lorsqu'un diagnostic prénatal a précédé l'apparition de l'insuffisance rénale chronique, les parents vivent l'arrivée du bébé réel d'une façon différente. Des sentiments d'anxiété, et d'incertitude peuvent accompagner les pensées parentales et modifier la perception de la grossesse.
 - Les conditions de l'annonce prénatale, postnatale ou plus tard dans la vie.
 - Le type de maladie de base et l'existence de malformations génito-urinaires potentiellement réversibles par la chirurgie.
 - Le temps d'évolution entre le moment du diagnostic de l'IRC et l'IRT, nécessitant des soins nouveaux tels que la dialyse et/ou la transplantation rénale.
 - La continuité du dispositif de soins : en effet, ce n'est pas pareil si la prise en charge par l'hémodialyse ou la dialyse péritonéale se met en place au sein de la même équipe, ou si l'enfant ou l'adolescent est transféré dans un autre établissement – et là encore il est important de différencier le transfert en urgence de celui qui peut se faire de façon progressive.
- c) Le tempérament de l'enfant : il s'agit de l'ensemble des caractéristiques stables et inhérentes au sujet, qui modulent l'expression de son

activité, de ses réactions, de ses émotions et de sa sociabilité. Chez le bébé, le tempérament est un des déterminants du mode relationnel et de la structuration psychique, en parallèle avec la personnalité, dont les traits s'organisent tout au long de l'enfance, de l'adolescence et même après.

d) La famille : l'organisation de la famille, la place de l'enfant dans la fratrie, les antécédents familiaux, l'histoire familiale... influencent la façon dont chacun inscrit l'existence de l'IRT et aménage ses défenses psychiques pour repenser cet état singulier de l'enfant. L'IRT peut aussi changer la dynamique familiale et les interactions entre les différentes générations, puisque les grands-parents sont souvent impliqués dans ces processus. Certaines familles sont rassurées par le besoin d'organiser un dispositif de soins ; d'autres sont en détresse. Il me semble important d'insister sur le fait que les relations intra-familiales et extra-familiales peuvent se désajuster et se réajuster, à différents moments, tout en restant un cadre et un support pour l'enfant ou l'adolescent en difficulté.

e) Autres facteurs : la perception de la « visibilité » de l'IRT, le cours de la maladie – notamment le temps d'attente après l'inscription sur liste de transplantation -, le pronostic global, le type de soins prodigués – l'hémodialyse, la dialyse péritonéale et la transplantation posent des questions singulières et divergentes selon le cas.

L'enfant ou l'adolescent atteint d'une IRT réagit singulièrement face à la maladie.

Se sentant fondamentalement dépendant, il peut présenter des conduites régressives corporelles, émotionnelles ou relationnelles. Elles représentent un appel à la contenance et à l'écoute de son anxiété.

Il peut également se sentir coupable de ce qui aurait pu déclencher la maladie, d'être « imparfait », d'être inquiétant pour ses parents ou ses frères et sœurs. Parfois, ce sentiment se transforme en une identification trop massive à la maladie. L'enfant se sent puni et a l'impression de punir son entourage.

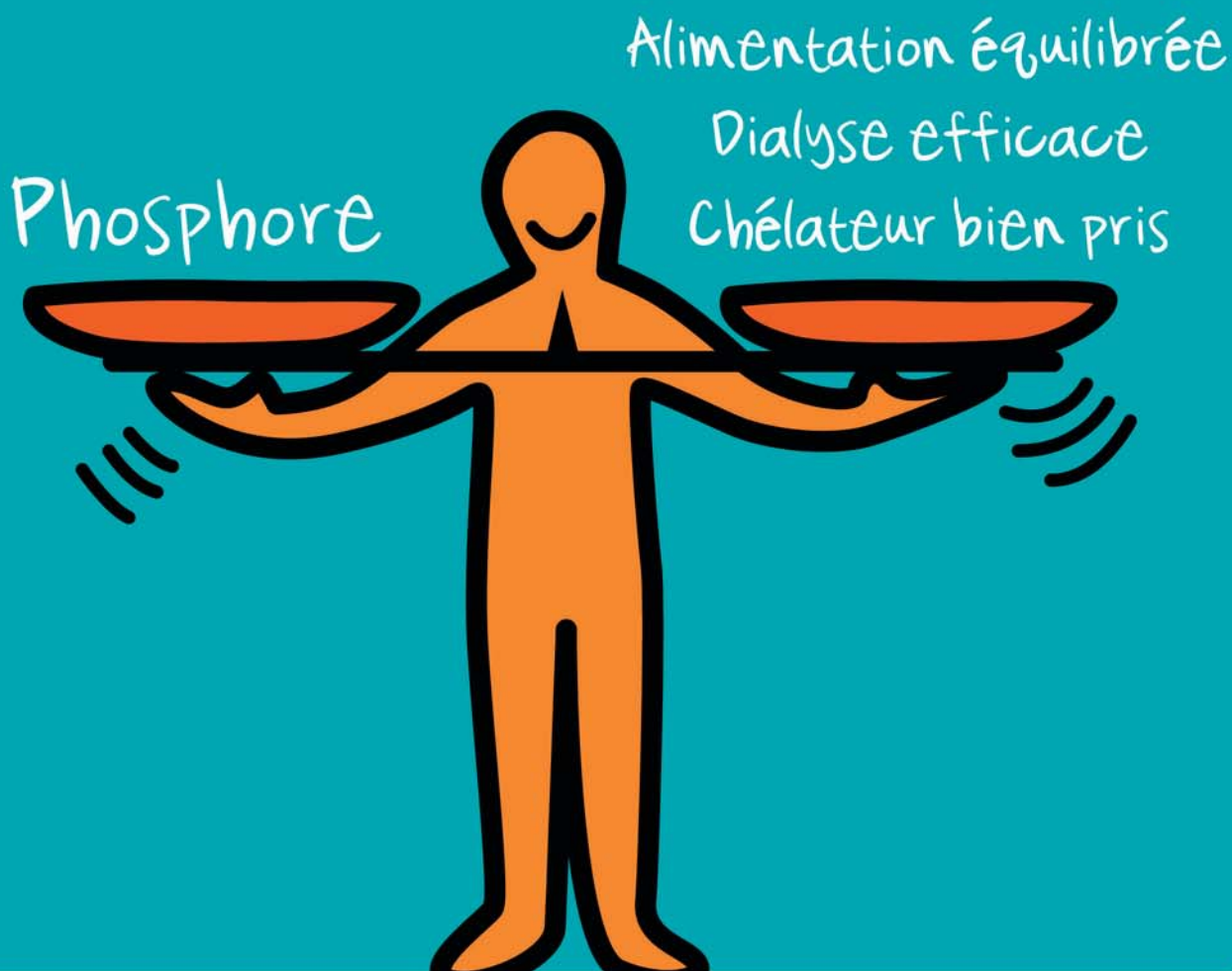
D'autre part, il peut éprouver une forte

agressivité, liée à un sentiment d'anxiété et de perte de contrôle, qui se manifeste par exemple par le refus de prendre ses médicaments, de suivre le régime ou par des comportements dirigés contre les parents, la fratrie, les pairs, les soignants...

Une anxiété, plus ou moins intense, soutient ces mouvements. Elle peut être insidieuse ou aiguë. Ses manifestations sont polymorphes : troubles de l'alimentation, du sommeil, du contrôle sphinctérien, instabilité psychomotrice, excitation, opposition, difficultés à se concentrer et à profiter des apprentissages... Un tableau dépressif polymorphe peut s'instaurer parallèlement ou à distance. L'enfant ou l'adolescent peut éprouver une certaine perte de plaisir et un « ras-le-bol » généralisé, quelques fois difficile à gérer par les parents.

Ces différents aspects nous montrent l'importance du cadre de soins, lequel acquiert un rôle de tiers dans les rapports privilégiés entre l'enfant et ses parents. Il peut être vécu comme étayant mais, par moments, aussi comme intrusif. Il se doit d'être contenant et limitant. Pour cela, il doit tenir compte des caractéristiques psychologiques de l'enfant ou de l'adolescent et de sa capacité à percevoir les changements qui s'opèrent en lui, du fonctionnement familial, de la conception de l'IRT, de l'intensité de celle-ci, de l'impact du traitement... L'intervention d'un psychologue ou d'un pédopsychiatre ne peut se faire à n'importe quel moment ni être systématique. Elle peut être demandée par l'enfant ou l'adolescent, par les parents ou par l'équipe soignante. Elle peut être préventive ou bien agir sur un des tableaux dont nous avons parlé, facilitant la mise en mots et l'historicisation de la maladie et de ses avatars pour transformer son sens. Cette intervention thérapeutique sera plus ou moins longue selon le cas. Il ne s'agit pas de « psychiatriser » la maladie somatique mais de proposer un moyen pour rendre possible le travail psychique autour de celle-ci et permettre ainsi à l'enfant, à l'adolescent et à sa famille de se figurer autrement le sens des soins et leur rôle dans un processus complexe et coûteux. \\\

Qualité de vie en dialyse !



Le phosphore mal éliminé, un tueur silencieux.

Le phosphore en excès : des risques cardio-vasculaires.
L'équilibre du phosphore, un équilibre essentiel à atteindre.

3 démarches indissociables

Limitier les apports en phosphore par une **alimentation** équilibrée.

Avoir une **dialyse** efficace.

Bien prendre son **chélateur** (empêcher le phosphore d'être absorbé).

genzyme

**Parlez-en à votre médecin,
à votre infirmière ou à votre diététicienne.**





LA NÉPHROPATHIE À IGA

EN QUESTIONS



LUC FRIMAT

est professeur de Néphrologie au centre hospitalier universitaire de Nancy, coordonnateur médical du réseau de soins Néphrolor, président de la Commission d'épidémiologie de la Société de néphrologie, responsable de nombreuses études d'épidémiologie sur l'insuffisance rénale chronique.

QUESTION N°1 La glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux d'immunoglobuline A (IgA), également appelée maladie de Berger, est fréquente, puisqu'en France, elle conduit chaque année au moins 200 personnes en dialyse. Pouvez-vous nous dire ce qu'est précisément cette maladie ?

La néphropathie à IgA (NIgA) a été magistralement décrite par Berger et Hinglais à l'hôpital Necker en 1968. En voici un extrait : « Sur les biopsies rénales de 25 malades, ont été mis en évidence par immunofluorescence des dépôts intercapillaires fixant le sérum anti-IgA et moins intensément les sérums anti-IgG [...] dans tous les glomérules. [...] Tous les patients avaient une protéinurie modérée et une hématurie microscopique. Dans la moitié des cas étaient survenues une ou plusieurs hématuries macroscopiques, suivant habituellement une angine. La

fonction rénale était normale dans la grande majorité des cas. Trois malades étaient hypertendus. ».

NIgA peut prendre deux visages très différents. La première forme clinique concerne 2 cas sur 5. Elle est très expressive ; car elle se manifeste par l'émission d'urines sanglantes pendant un épisode d'infection ORL, c'est-à-dire une hématurie macroscopique. Par comparaison, dans 3 cas sur 5, la seconde forme est quasiment silencieuse. Elle est révélée par un examen de dépistage : bandelette urinaire, contrôle de la pression artérielle ou de la créatinine sérique. Il existe alors une protéinurie sans œdèmes, d'environ 1 à 2 grammes par 24 heures, une hématurie invisible dite « microscopique », une hypertension artérielle modérée, une insuffisance rénale. Parfois, cette forme clinique est plus parlante ; mais il s'agit alors d'une forme grave. En effet, le patient présente les symptômes de l'insuffisance rénale chronique sévère ; car NIgA est découverte à un stade très tardif avec une destruction rénale très importante qui s'est déroulée sans signe perceptible par le patient.

Quels que soit les symptômes, le diagnostic nécessite obligatoirement une biopsie rénale pour objectiver la présence anormale d'IgA dans le cœur de tous les glomérules. Pour être complet, précisons que des dépôts rénaux d'IgA sont rencontrés dans certaines maladies : purpura rhumatoïde, cirrhose, spondylarthropathie.

QUESTION N°2 Qui touche-t-elle particulièrement ? Est-elle génétique ?

NIgA affecte surtout les hommes, puisque le rapport est de 4 hommes atteints pour 1 femme. Le diagnostic est le plus souvent porté entre 20 et 40 ans. Mais NIgA peut être diagnos-

tiquée chez l'enfant comme chez la personne âgée. C'est un bon exemple de maladie rénale chronique dont l'évolution va s'étaler sur plusieurs années. Son histoire comporte quatre séquences successives. La première est l'altération moléculaire. Elle correspond à l'apparition des dépôts et précède les premières manifestations de la maladie. Dans la deuxième, la maladie reste silencieuse ; mais elle peut être repérée par des investigations systématiques. La troisième séquence correspond aux symptômes, permettant l'identification du diagnostic. La quatrième séquence est l'insuffisance rénale chronique nécessitant la dialyse ou la transplantation.

NIgA n'est pas une maladie monogénique comme certaines maladies rénales kystiques ou certaines tubulopathies. Il ne s'agit pas d'une maladie correspondant à une hérédité mendélienne, mais d'une maladie multifactorielle complexe dans laquelle sont impliqués plusieurs gènes à faible pénétrance et plusieurs facteurs environnementaux. L'individualisation de ces facteurs est délicate ; car ils varient d'un sujet à l'autre. Certaines familles peuvent présenter plusieurs cas sur plusieurs générations. Cette situation est rare et les cas n'ont pas d'évolution similaire. Il y a quelques années, une étude française a regroupé une trentaine de familles ; mais elle n'a pas permis d'identifier des gènes spécifiques de NIgA.

QUESTION N°3 Y a-t-il un traitement préventif ou curatif pour cette maladie ? On parle de récurrence sur le greffon ?

La décision de traiter une maladie chronique dépend de ses caractéristiques. Pour NIgA, un traitement préventif, autrement dit qui éviterait

l'apparition de la maladie, est difficilement envisageable, dans la mesure où, comme nous l'avons dit précédemment, le moment d'apparition des dépôts d'IgA est inconnu. Par ailleurs, aucun facteur précoce favorisant NlgA n'est identifié. Nous ne sommes pas dans le cas du diabète où nous savons que l'excès pondéral, ou l'absence d'activité physique favorisent son apparition, ce qui permet une prévention primaire précoce.

La question du traitement curatif nous fait aborder le pronostic de NlgA. En effet, celui-ci est différent selon la forme clinique. Lorsque le patient présente des épisodes d'hématurie macroscopique ou une hématurie microscopique sans aucune autre anomalie, le pronostic est favorable. Le risque d'insuffisance rénale chronique est extrêmement faible. Par comparaison, les autres formes cliniques comportent un risque élevé d'évolution défavorable. Ainsi, plusieurs études multicentriques, en France et ailleurs, ont montré que, lors du diagnostic, plus la protéinurie est importante, plus l'hypertension artérielle est élevée, plus l'insuffisance rénale chronique est sévère, plus le risque de dialyse ou de transplantation dans l'évolution est élevé.

Le traitement actuel de NlgA fait appel, d'abord, aux traitements limitant la protéinurie. En effet, toutes les protéines qui franchissent les glomérules peuvent occasionner des lésions irréversibles des tubes. Lorsque la maladie reste évolutive avec une dégradation de la fonction rénale, l'indication d'une corticothérapie est discutée.

Une étude multicentrique française a montré qu'après transplantation rénale, la récurrence des dépôts sur le greffon est quasiment constante. Toutefois, elle n'est pas responsable d'une perte rapide du greffon. Des survies de greffon supérieures à 10 ans sont courantes.

QUESTION N°4 Pourquoi la recherche n'apporte pas une connaissance approfondie de la maladie qui permettrait aux laboratoires pharmaceutiques d'entamer des recherches thérapeutiques, justifiées par le nombre de malades concernés ?

La mise en évidence de dépôts d'IgA dans le glomérule est simple et indiscutable. Lorsque la maladie a été décrite, cette présence incontestable et l'homogénéité apparente des situa-



tions cliniques leur correspondant ont conduit à la conclusion d'une association causale. Autrement dit, les lésions rénales s'expliquent par les dépôts. Avec le recul, il est difficile de dire si les dépôts sont toujours anormaux. Il n'est pas certain qu'il faille toujours employer le terme de maladie pour les définir. En effet, que les lésions histologiques correspondent à un rein normal ou à un rein quasiment détruit, les dépôts sont identiques. Certaines formes sont complètement bénignes. Cependant, en dépit de 40 années de recherche soutenue, il faut reconnaître que la connaissance approfondie des mécanismes de NlgA est très incomplète. Des anomalies structurales, fonctionnelles des IgA et de leur métabolisme ont été identifiées. Mais la raison pour laquelle les dépôts deviennent agressifs reste inexpliquée. Il n'y a pas de déficit enzymatique associé à l'apparition des dépôts. NlgA n'est pas une maladie de surcharge comme la maladie de Fabry.

Toute cette incertitude ne favorise pas la recherche. Pour tester l'efficacité d'un traitement, il faut des repères précis. Or, aucun test diagnostique précoce n'existe pour le moment. De même, la description morphologique des dépôts ne permet pas de décrire l'évolution. Ce n'est pas comme la polykystose pour laquelle on peut désormais mesurer très précisément l'évolution des kystes sans gêner le patient.

QUESTION N°5 Apparemment on avance sur le traitement de la polykystose... D'après vous les espoirs pour les patients sont à quelle échéance, pour la maladie de Berger ?

Aujourd'hui, on ne peut pas dire qu'il n'y a pas de traitement de NlgA. En effet, une étude canadienne récente de plus de 500 cas avec un suivi moyen de plus de 6 ans a montré qu'une réduction de la protéinurie réduisait considérablement le risque de progression vers l'insuffisance rénale chronique. L'efficacité de cette action a été démontrée par des essais thérapeutiques soutenus par les laboratoires pharmaceutiques qui ont été publiés à la fin des années 90 par les plus grandes revues médicales. Ils ont permis à la Haute Autorité de Santé (HAS) d'établir des recommandations solides en 2004. L'objectif est de maintenir la tension artérielle en dessous de 130/80 mmHg, la protéinurie en dessous de 0,5 gramme par 24 heures, en utilisant en particulier des médicaments inhibant le système rénine-angiotensine. Dans les objectifs, on peut ajouter le respect d'une restriction en sel autour de 6 grammes par jour, l'arrêt du tabagisme, la limitation de la consommation des protéines. Toutes ces actions doivent être mises en œuvre grâce à une éducation thérapeutique du patient selon les recommandations de la HAS 2008. Pour l'avenir, les recherches s'orientent sur les dépôts et l'inflammation qu'ils provoquent. Des études testant des enzymes clivant les IgA sont envisagées. Cependant, il faut se souvenir que les thérapeutiques conventionnelles sur les phénomènes adaptatifs à la réduction néphronique, ainsi que la prise en charge symptomatique, ont déjà fait la preuve de leur impact positif sur la qualité et l'espérance de vie des personnes atteintes de NlgA. ///

Questions à... PROFESSEUR DENIS GLOTZ

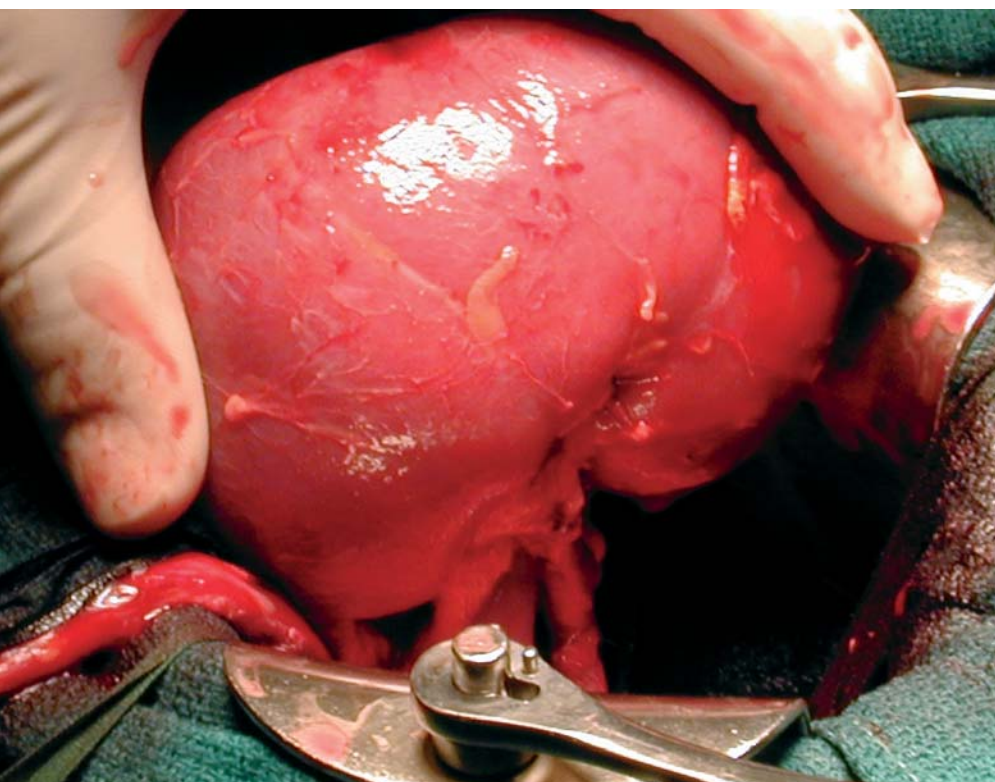
GREFFER LES INTRANSPLANTABLES (PATIENTS AVEC DES ANTICORPS)

Transplanter des reins est d'autant moins aisé avec la présence d'anticorps anti-HLA, mais l'hôpital Saint-Louis, c'est désormais spécialisé dans ces cas difficiles, on ne peut que les en féliciter.

REINS-ÉCHOS *Un redéploiement des forces de transplantation rénale à Paris (notamment en ce qui concerne : Broussais, Pompidou et Saint Louis, soit 1 200 malades) a conduit des équipes différentes à changer d'hôpitaux pour exercer, c'est le cas pour vous à St Louis. Comment se caractérise dorénavant la transplantation rénale à l'hôpital St Louis Professeur ?*

DENIS GLOTZ

Nous nous intéressons depuis longtemps aux anticorps anti-HLA, qui sont un des thèmes principaux de notre recherche, et donc nous avons un recrutement particulier de patients avec des anticorps, parfois considérés intransplantables. De plus, notre expérience acquise à l'hôpital Européen Georges Pompidou (l'HEGP), où nos chirurgiens transplantateurs étaient des chirurgiens vasculaires, fait que nous sommes habitués aux cas difficiles sur le plan vasculaire. Ainsi, nous accueillons un certain nombre de cas difficiles qu'ils s'agissent de causes immunologiques ou vasculaires. De plus la proximité du Laboratoire Régional d'histocompatibilité, sis à Saint-Louis, est un autre atout pour résoudre, lors de réunions multi-



disciplinaires, ces cas difficiles. Nos résultats à court terme analysés par l'Agence de Bio Médecine sont bons et nous attendons ceux à 5 et 10 ans, qui doivent paraître sur la qualité comparée du suivi néphrologique.

Outre ces patients, vasculaires et hyper immunisés, souvent sur la liste d'attente depuis plus de 5 ans, nous avons débuté les greffes dites « de donneur à cœur arrêté ». Un programme de recherche est également lancé sur le liquide de perfusion pour les machines à perfuser le rein, nécessaire dans le cas du donneur à cœur arrêté. Après un an de recul, 15 % de nos transplantations sont réalisées à partir de ces « donneurs à cœur arrêté ». Nous favorisons également la greffe à partir de donneurs vivants, tout en récusant plus de 50 % des donneurs potentiels, pour ne garder que les donneurs en parfaite santé, mais en respectant aussi le libre arbitre de chacun. Si vous ajoutez au programme de donneur à cœur arrêté notre programme de donneurs vivants, nous avons trouvé ainsi un nouveau potentiel de 30 % de donneurs.

L'on constate très peu de rejets aigus et la première cause d'échec des greffés n'est pas la perte du greffon, par rejet aigu ou chronique, mais le décès du patient avec un greffon fonctionnel, souvent de cause cardiovasculaire, ce qui met l'accent sur l'importance d'un suivi régulier et l'observance de règles hygiéno-diététiques adaptées.

R.-É. *Comment se passe le suivi après greffe à Saint Louis, Professeur ?*

DENIS GLOTZ

Les combinaisons d'immunosuppresseurs limitent de plus en plus les effets secondaires, et nous avons par exemple dans notre centre maintenant près de 50 % de nos greffés qui ne reçoivent pas de corticoïdes. Le traitement du patient est individualisé en fonction du donneur et du receveur à partir de la palette sans cesse grandissante des immunosuppresseurs à notre disposition. Nous

recherchons le meilleur équilibre pour le traitement de nos patients greffés. Notre équipe a commencé les transplantations en 1969, et a donc une grande expérience du suivi de greffés sur des reins transplantés depuis des donneurs cadavériques. La grande majorité de nos greffés se font suivre par nous, malgré nos changements d'hôpital, et cela est important pour le résultat à long terme de la greffe. Pour la greffe, outre les compatibilités immunologiques classiques, nous recherchons entre autres un équilibre sur les masses entre le donneur et le receveur. De fait on ne donnera pas un rein de femme à un homme de 110 kg et inversement. Il s'agit de multiplier les chances pour que tout se passe au mieux. Ensuite au patient de jouer et d'avoir une hygiène de vie appropriée et une bonne prise en charge de son traitement.

Nous faisons en sorte que les transplantés en consultation de suivi chez nous, remplissent eux-mêmes leur pancarte individuelle ou sont notés les paramètres évolutifs de leur suivi (notamment numération et ionogramme sanguin), ce qui leur permet d'être parfaitement au courant de l'évolution de leur greffe.

Actuellement, la population attendant une pour une 2^e greffe augmente sur la liste d'attente et il nous faut adapter leur traitement à cette nouvelle greffe. Les donneurs compatibles sont en nombre variable d'un patient à l'autre, ainsi il s'agit pour le patient en liste d'attente d'être patient en attendant que nous lui trouvions un donneur compatible (en fonction du groupe sanguin, de ses anticorps anti-HLA, de son typage HLA). Mais les patients qui ont connu la greffe en demandant très souvent une seconde et il y a encore malheureusement une évi-

Professeur, merci de cet entretien, nous allons nous rapprocher de votre laboratoire d'histocompatibilité pour mieux comprendre le rôle du HLA et peut-être aussi rencontrer un de vos chirurgiens vasculaires pour affiner ce qui les caractérise par rapport aux urologues.



PROFESSEUR DENIS GLOTZ

NÉ LE 26 AVRIL 1954 À PARIS
PROFESSEUR DES UNIVERSITÉS -
PRATICIEN HOSPITALIER AU SERVICE
DE NÉPHROLOGIE ET
TRANSPLANTATION RÉNALE, À
L'UNIVERSITÉ PARIS VII DE
L'HÔPITAL SAINT-LOUIS.
DE FIN 1988 A AOÛT 2004, IL A ÉTÉ
RESPONSABLE DE L'UNITÉ DE TRANS-
PLANTATION RÉNALE DE L'HÔPITAL
BROUSSAIS, PUIS DE L'HÔPITAL
EUROPÉEN GEORGES POMPIDOU.
CETTE UNITÉ A ÉTÉ CRÉÉE EN 1968 ET
PLUS DE 1200 GREFFES RÉNALES Y
ONT ÉTÉ EFFECTUÉES. PERMETTANT
ÉGALEMENT LE SUIVI NÉPHROLOGIQUE
DE LA COHORTE DE TRANSPLANTÉS
HÉPATIQUES DE L'HÔPITAL COCHIN,
DANS LE CADRE D'UN PROTOCOLE
PHRC (Pr Y. CALMUS).
DEPUIS LE 1/9/2004, IL EXERCE LES
FONCTIONS DE CHEF DU SERVICE DE
NÉPHROLOGIE ET TRANSPLANTATION
RÉNALE DE L'HÔPITAL SAINT-LOUIS.
CE SERVICE EFFECTUE PLUS DE CENT
TRANSPLANTATIONS ANNUELLES,
DONT DES GREFFES REIN-PANCRÉAS
AINSI QU'UNE FORTE PROPORTION
(15 %) DE GREFFES À PARTIR DE
DONNEURS VIVANTS.
CETTE UNITÉ DE TRANSPLANTATION
A PARTICIPÉ À DE NOMBREUSES
ÉTUDES CLINIQUES
D'IMMUNOSUPPESSEURS EN
TRANSPLANTATION RÉNALE.
ELLE Y A, ENTRE AUTRE, DÉVELOPPÉ
(MENANT EN PARALLÈLE L'ACTIVITÉ
CLINIQUE ET LES TESTS DE
LABORATOIRE), UNE APPROCHE
ORIGINALE PERMETTANT LA
TRANSPLANTATION DE PATIENTS
HYPER IMMUNISÉS DANS LE SYSTÈME
HLA PAR ADMINISTRATION
D'IMMUNOGLOBULINES À USAGE
INTRA-VEINEUX (IVIg) ; UNE
APPROCHE SOUTENUE PAR UNE
DÉROGATION D'ATTRIBUTION DE
GREFFONS PAR LE CONSEIL
MÉDICAL ET SCIENTIFIQUE DE
L'ÉTABLISSEMENT FRANÇAIS
DES GREFFES.



/// (PARTIE 3)

L'HÉMODIALYSE EN CENTRE PRIVÉ

À défaut d'idéal, nous nous contenterions du recommandable et du remarquable.

Une seule grande nécessité: encourager les bonnes pratiques, avec un corps médical approprié et efficace sur site pour nous dispenser les soins nécessaires à notre survie, cela avec du lien social (du mieux être).

On « tombe » heureusement de moins en moins « trop rapidement » en insuffisance rénale chronique terminale et donc en dialyse.

Ainsi disposons-nous quelques fois d'un peu plus de temps de réflexion pour sélectionner les méthodes de dialyse disponibles et étudier notre parcours de soins le plus optimal, en évitant la frustration d'un choix dans lequel nous ne serions pas impliqués. En effet dans le cadre d'une véritable « offre de soins », le choix du mode de dialyse a son importance: il dépend de nos pathologies associées, de notre

âge, de l'importance de notre diurèse, de notre facilité d'accès à la greffe (FAG), de notre autonomie personnelle... Mais également de notre mode de vie social et professionnel, de la localisation et de la proximité des équipements de soins et des disponibilités médicales sur le secteur (moyens hospitaliers, cliniques, centres de soins...).

Faut-il donc comprendre ce qui s'offre à nous (ce qui impose le choix) et naturellement faire des choix utiles et raisonnables?

Les techniques impliquent du matériel et des machines, il est bien utile d'en

comprendre quelque peu le fonctionnement. De toutes les manières un dialysé est amené à prendre en charge tout ou partie de son traitement et de ses soins et en premier lieu son hygiène personnelle, son régime alimentaire et sa consommation de boissons... en sus de ses médicaments. Comme déjà précisé, il n'est pas question de parler d'autre chose que du centre d'hémodialyse privé et non pas des centres hospitaliers, ni des traitements pouvant se réaliser à domicile, qui ne font pas l'objet de ce dossier (hémodialyse à domicile et dialyse péritonéale, à traiter par ailleurs).

Cela d'autant que l'hémodialyse reste la technique la plus répandue dans le monde et en France, certainement parce qu'elle permet au patient lambda de mieux séparer sa vie de dialysé et sa vie privée familiale, en sus d'être sécurisé d'un appui médical présent et approprié au moment des dialyses.

Comment un centre d'hémodialyse peut-il être idéal pour le patient ?

La première nécessité pour le patient est bien sûr d'accepter sa maladie chronique et les soins nécessaires qui s'imposent pour sa survie.

Nous ne sommes pas égaux devant la maladie (physiquement et mentalement) et pour le moins les pathologies liées aux maladies rénales sont nombreuses, ce qui nécessite une gestion un peu spécifique de notre handicap et de l'état évolutif de notre santé.

Nous entendons quelques fois exprimer de l'insatisfaction par les patients et les IDE en dialyse, à juste raison, parce que les soins impliquent des relations sur la durée dans un contexte parfois psychologiquement difficile, lié à nos propres comportements, nos souffrances entre contraintes et obligations et les exigences professionnelles du personnel médical.

La dialyse récurrente doit être bien supportée pour qu'elle soit tolérable. Or les problèmes se révèlent tout au long de la séance (et au dehors) et surtout différemment de l'un à l'autre. De ce fait ce service de santé est assez particulier. Ici, le contact est direct au sang à son épuration (extra-rénale), à nos veines, à nos baisses de ten-

sion, à la coagulation, la fatigue, l'élimination des toxines, la durée des séances... et aux pathologies diabétiques et cardiovasculaires associées. C'est donc souvent humainement que se posent les problèmes, il s'agit de besoins de renfort psychologique, d'empathie, d'écoute attentive de nos difficultés à gérer le quotidien, nécessaire pour conjurer cette fatalité qui nous est tombée dessus. Quand bien même on ne saurait totalement prendre en charge nos états d'âme. Mais qui peut en tenir rigueur au personnel médical et paramédical, qui essaie lorsque nécessaire, une prise en charge globale de la situation du patient, prenant tour à tour les casquettes de sociologue, de psychologue, de dermatologue, de diététicien, de laborantin, de psychiatre, etc. tout à la fois...

Dans le cadre du forfait dialyse conventionné que peut offrir le centre d'hémodialyse lambda ? Quelles sont les limites de ce qu'il peut offrir à chacun en restant rentable dans le domaine (privé) auquel il appartient (comme dans le domaine public par ailleurs). Le coût de la santé et des ALD semble être devenu prohibitif pour notre système de santé. Nous savons à quoi nous avons le droit aujourd'hui, qu'est-ce que cela deviendra demain ?

Les autorités de santé ont-elles les mêmes objectifs que les patients en matière de soins et de coûts et leur laisseront-elles le choix ? Va-t-on « imposer » (via les objectifs régionaux SROS IRC) les méthodes de dialyse les moins onéreuses pour la collectivité ? Lorsque l'on connaît les coûts majoritaires relatifs au personnel médical en hémodialyse (bien plus qu'aux soins eux-mêmes), c'est donc certainement là que se feront les économies pour les gestionnaires. Moins d'IDE, moins de passage du médecin... Nous pouvons tout du moins le craindre ! Ce pourra conduire ensuite vers les traitements les moins onéreux.

Espérons qu'une optimisation de l'utilisation des moyens médicaux, paramédicaux et financiers sera suffisante pour conserver le degré de satisfaction des usagers de l'hémodialyse (au meilleur niveau sur l'hexagone).

N'y aura-t-il bientôt qu'une issue la greffe rénale pour tous. Mais est-ce matériellement possible de satisfaire la demande ? La recherche permettra-t-elle de retarder ou d'éviter de nouvelles mises en dialyse ? Nous pouvons là encore l'espérer ; sinon l'escompter (mais pour le moment les mises en dialyse continuent d'augmenter).

Le médecin c'est une écoute, un confident, un appui, associé à la technique médicale, la plus récente.

Le néphrologue (dialyse et transplantation) est indispensable à la vie de l'insuffisant rénal et à la survie du patient en IRCT. Aussi lorsque s'établit « une relation de confiance », d'appui logistique et technique pour temporiser les problèmes inhérents à la maladie, de guide et de prise en charge du parcours de santé, effectivement les chances d'accroître sa longévité malgré la phase terminale de l'IRC augmentent. Un suivi médical rapproché permet en effet de corriger les erreurs de parcours sur le court terme et d'orienter le malade pour ses choix sur le long terme (dont la greffe rénale et l'inscription sur liste d'attente).

La capacité du néphrologue à passer un message clair et convaincant à son patient pour l'amener à bien suivre son traitement, en restant à l'écoute de l'évolution de ses besoins et des solutions thérapeutiques appropriées, est primordiale en affection de longue durée. D'où l'importance du bon choix du patient, libre de changer de praticien jusqu'à ce qu'il trouve la confiance et l'affinité souhaitée, qui l'aideront à supporter et à mieux suivre ses soins et traitements.

Or lorsque le patient hémodialysé se déplace il est appelé et confronté à trouver différentes approches sur ses soins et son traitement, selon les équipes médicales (voire l'appréciation et l'expérience de ses différents néphrologues).



*Environ 52 000
DIALYSÉS et
transplantés en
IRCT fin 2007
tentent de
« FAIRE AVEC »
leurs maladies
génétiques, rares,
auto immunes, et de
SURVIVRE le plus
longtemps possible.*

© Fresenius Medical Care



Une fois transplanté un dossier suivra le patient dans tous ses déplacements, une certaine sédentarité avec son insuffisance rénale et un suivi rapproché avec une même équipe de néphrologues transplantateurs compétentes, permettant une approche plus globale du patient, de ses complications gérées sur la durée; restera-t-elle possible ? Lui évitant un retour trop rapide en dialyse.

Ainsi, environ 52000 dialysés et transplantés en IRCT fin 2007 tentent de « faire avec » leurs maladies génétiques, rares, auto immunes, et de survivre le plus longtemps possible. Nous devons effectivement « faire avec », parce qu'en sus de l'aide médicale apportée, la seule vraie machine à soigner, c'est nous et notre volonté de tenir face aux épreuves de la vie. Pouvons-nous être exigeant ? Et bien pourquoi pas, parce que ce système appartient à la société entière et à chacun, parce que ce sont des cotisations de l'ensemble qui règlent les modalités financières du système et que la santé n'est pas une marchandise comme les autres.

L'éthique doit donc prévaloir sur l'économique, mais sans démesure, en exigeant néanmoins le meilleur traitement disponible. Il faut donc que dans toute la chaîne existe une même éthique santé, sans profiteur où qu'il soit et quel qu'il soit. Méritons – tous ensemble – notre système de santé. Voilà donc une affaire bien difficile à gérer. Surtout si l'on ne veut pas remettre en cause les acquis de chacun et surtout si l'on veut rester décideur de notre devenir (de notre avenir). En effet, pourquoi laisserions nous décider pour nous, nous patients, quand tout ce qui nous entoure défend lui-même à juste titre ses propres intérêts. Il est vrai que nous n'avons pas de syndicats (sic).

Aussi le patient qui a un statut et des droits, doit faire lui-même les choix qui le concernent et l'impliquent : le choix de ses médecins, de son centre, de la méthode de dialyse, de sa transplantation, de son parcours santé et de son vieillissement dans la maladie chronique, mais également de fait le choix de la compliance au traitement, d'une alimentation adaptée, d'une hygiène de vie adéquate. Donc nous

parlons bien là d'un patient « responsable », volontaire et actif pour son traitement palliatif et adapté à son état. Ce qui revient à parler de traitement personnalisé qui quelque part se mérite aussi et nous rend responsable de nous-même. D'une analyse logique sur la qualité de vie et des soins que l'on veut, de la prise du risque et du bénéfice retiré. Le patient devient alors un malade au cœur du système de soins en place, qui exige un suivi médical approprié et spécifique, que seuls des professionnels compétents lui permettront de mener à bien sûr le court, moyen et long terme.

Voilà décrit le cadre actuel de l'hémodialyse, un peu différent de la complète autonomie du patient qui assume lui-même tout de son traitement, de sa machine, de ses soins et pourrait à terme se satisfaire de contacts à distance avec les professionnels de santé. Mais nous ne voulons pas tout cela ! Ni le pouvons, question d'âge éventuellement et de santé.

Alors définissons maintenant le centre d'hémodialyse « idéal et non utopique ». C'est bien simple, il est certainement le plus onéreux car il fait le plus appel à du personnel médical, avec des compétences validées (régulièrement mises à jour) et des exigences réglementaires et de qualité, respectées.

Il pourrait exiger de vraies visites médicales récurrentes pendant les séances d'hémodialyse (avec examens corporels en box séparé fermé), des IDE référents, qualifiés et expérimentés (exerçant sur des fistules réalisées par des chirurgiens de talent ; de fait une bonne dextérité manuelle avec beaucoup de pratique est nécessaire au chirurgien comme à l'IDE), respectant les protocoles évolutifs avec une hygiène de chacun quasi irréprochable, naturellement dans le cadre d'un centre dont nous avons déjà imaginé auparavant le confort, les commodités, la qualité des matériels utilisés, la facilité d'accès, la modernité des équipements, etc. Le management et la qualité du suivi du patient, tout autant que la lutte contre les maladies nosocomiales. Voir à ce propos l'encart « Qualité & dialyse » revue n°82 Échanges de l'AFIDTN (mars 2008). ///

LE CENTRE DE DIALYSE REMARQUABLE

Mais quel est aujourd'hui l'état de l'art de l'hémodialyse ?

Toutes les unités pratiquant l'hémodialyse en centre, à l'occasion du renouvellement des autorisations, ont été ou vont être visitées au plus tard avant la fin de l'année 2008 pour vérifier que leur fonctionnement, locaux, effectif en personnel... est conforme aux décrets cités ici :

- Décret n° 2002-1197 du 23 septembre 2002 relatif à l'activité de traitement de l'insuffisance rénale chronique par la pratique de l'épuration extrarénale et modifiant le code de la santé publique.

- Décret n° 2002-1198 du 23 septembre 2002 relatif aux conditions techniques de fonctionnement des établissements de santé qui exercent l'activité de traitement de l'insuffisance rénale chronique par la pratique de l'épuration extrarénale et modifiant le code de la santé publique.

Et des circulaires d'application de ces deux décrets. (cf. encadré "À savoir").

S'y ajoute la Loi du 4 mars 2002 sur les droits des malades. Tel est donc le cadre réglementaire. Mais au-delà, pourquoi n'y aurait-il pas d'extraréglementaire et des centres qui offrent plus (pour le même coût forfaitaire T2A actuel).

Ceux-là ne mériteraient-ils pas d'être désignés « recommandables », voir « remarquables ».

Appelons les donc familièrement des CDR (centre d'hémodialyse remarquable) et encourageons-les à continuer dans cette voie. La Ligue Rein et Santé souhaite faire connaître aux patients ces centres qui offrent « les

plus – plus », pour nous faciliter la dialyse par des démarches qualité en hémodialyse et en centre, volontaires.

Pour nous il s'agit déjà des centres accrédités par l'HAS (Haute Autorité de Santé, qui a succédé à l'ANAES), nous dirons désormais « certifiés ». L'autorisation d'exercer la dialyse pendant 5 ans est votre assurance d'une remise en cause permanente vers la sécurité des soins et l'évolution de la qualité de la prise en charge. Les établissements sont certifiés sur 4 niveaux de cotation :

- le premier est sans recommandation (c'est le top),
- le second avec recommandations à suivre,
- le troisième avec des réserves,
- le quatrième avec des réserves majeures (qui peuvent aller jusqu'à la fermeture ou au déremboursement).

Cela peut se visualiser concrètement pour vous sur le site Web de l'HAS*, vous y trouverez votre centre, vous saurez si l'HAS lui a délivré un certificat de bonne conduite lui permettant d'accéder aux allocations de ressources que l'État lui fournit.

Votre centre a rempli le manuel de certification, il a été audité et contrôlé, il respecte la référence (140 références) ou s'en approche par une mise en œuvre appropriée. Il a la certification V1 et il est au meilleur niveau, alors bravo c'est très bien, dans 4 ans, il tendra vers le V2, et ainsi de suite, dans un processus de démarche de la qualité incluant le management et l'analyse comptable. L'amélioration de la qualité exige des moyens, de

A SAVOIR

Sachant ceci :

Le centre d'hémodialyse

Article R. 712-99 CSP : Le centre d'hémodialyse prend principalement en charge des patients traités par hémodialyse périodique, dont l'état de santé nécessite au cours de la séance la présence permanente d'un médecin... Il ne peut accueillir des enfants âgés de plus de 8 ans que sous réserve qu'il dispose des moyens matériels adaptés...

Article R. 712-100 CSP : Le centre d'hémodialyse pour enfants accueille des patients de la naissance à l'âge de dix-huit ans ; il peut également dispenser des soins à de jeunes majeurs...

L'unité de dialyse médicalisée

Article R. 712-102 CSP : L'unité de dialyse médicalisée accueille des patients qui nécessitent une présence médicale non continue pendant la séance de traitement ou qui ne peuvent ou ne souhaitent pas être pris en charge à domicile ou en unité d'autodialyse.

L'unité d'autodialyse

Article R. 712-104 CSP : L'hémodialyse en unité d'autodialyse s'exerce en autodialyse dite simple ou en autodialyse assistée. L'autodialyse dite simple est offerte à des patients formés à l'hémodialyse, en mesure d'assurer eux-mêmes tous les gestes nécessaires à leur traitement. L'autodialyse assistée est offerte à des patients formés à l'hémodialyse, mais qui requiert l'assistance d'un infirmier ou d'une infirmière pour certains gestes.



l'investissement financier et humain, que nos petits centres ne supportent pas facilement. Ajouter une qualiti-
cienne dans un service est onéreux (en France pour le moins).

Un centre qui fonctionne bien et qui fait évoluer ses services avec diplomatie pour satisfaire le patient et qui affiche les résultats de ses questionnaires de satisfaction est très rassurant pour nous. La qualité du personnel médical et paramédical est essentielle, il faut qu'il soit en nombre suffisant et trouve des conditions lui permettant de s'impliquer dans une bonne ambiance de travail en tant que responsable de la sécurité dans laquelle les patients sont pris en charge.

Si nous laissons faire, on pourrait imaginer que quelques fonds de pensions ayant récupéré des centres puissent encourager le moins disant. La certification de l'HAS et les démarches ISO sur la qualité, sont nos garanties, nous devons encourager cela et favoriser ceux qui s'y impliquent. Le choix et la qualité sont nos exigences.

Prenons un seul exemple. Combien actuellement de jeunes en dialyse sont condamnés à vivre de subsides, ne trouvant pas d'employeur parce qu'ils sont en hémodialyse ou dialyse trois fois plus de cinq heures par semaine ? Et cela trop souvent parce que dans leur bassin de santé, ils ne peuvent dialyser le soir ou la nuit. Quelle autonomie demander alors au patient quand on a lui créé son handi-

cap, alors qu'il (ou elle) est valide et demandeur (euse) d'un travail pour nourrir ses enfants. La DP n'est pas à la portée de tous et elle ne saurait devenir obligatoire pour tout le monde, et n'étant pas amenée à remplacer l'hémodialyse.

Aujourd'hui, quelle éducation thérapeutique inclut l'échange de savoir faire de patient à patient, qui permettrait à chacun d'appréhender la meilleure technique disponible, le meilleur suivi, le régime idoine à suivre, les déplacements et séjours vacances, la mise en relation avec les associations existantes, la préparation à la greffe et ce qu'impliquera le traitement après la greffe ? Ce n'est pas fini, car qui prépare éventuellement son patient à un retour en dialyse après greffe ? Qui suit et conseille utilement le diabétique sur son parcours diabète, lorsqu'il est associé à la dialyse ou à la greffe ? Qui peut apporter des réponses simples à des questions compliquées, sinon parfois les malades eux-mêmes lorsqu'ils ont compris et sont engagés éthiquement dans une association de patients.

Des centres qui n'ont jamais ou ne peuvent pas financièrement inclure une approche pour leurs patients du passage d'une diététicienne, d'une psychologue, du cardiologue, du diabétologue, etc.

L'accréditation d'un centre pourrait même intégrer la prise en compte de valeurs humaines, comme heureusement cela se fait dans les services

pédiatriques, approche que l'on trouve plus difficilement réalisable lorsque nos jeunes dialysés rejoignent les centres adultes.

Au centre de la dialyse la relation et les valeurs éthiques vont de pair à la qualité des soins. Cela à son prix, c'est le prix de la santé. À tout le monde maintenant d'encourager et booster la recherche pour que des traitements efficaces viennent soulager nos maux. Car les économies nationales de santé ne viendront qu'à l'issue d'un programme de recherches visant à éradiquer certaines déficiences rénales conduisant tôt ou tard en onéreuses ALD. Les économies de santé ne commenceraient-elles pas aussi par les corrections des abus ?

Exigeant ! mais soyons-le, au risque un jour de voir dans un système privilégiant le vieillissement des populations, un arrêt des soins, compte tenu de l'âge, ce qui est toujours fatal en insuffisance rénale chronique terminale. Dans « Santé, l'heure des choix », page 40, paru en 2004, un économiste n'écrit-il pas :

Faut-il dialyser une personne de plus de 75 ans en insuffisance rénale terminale ? Le bénéfice existera, mais sera de courte durée, et cela est-il raisonnable au regard de la collectivité...

Les « faut-il » nous font très peur... Nous préférons nous patients « Il nous faut... ». Alors encourageons ceux qui font ce qu'il faut pour nous préserver quotidiennement et longtemps en vie. \\\

LIGUE REIN & SANTÉ

DIALYSE DE L'HÔPITAL AMÉRICAIN DE PARIS

« LA QUALITÉ COMME PHILOSOPHIE »

13 décembre 2006 inauguration, extrait du discours de Xavier Bertrand: Mais ce qui est important aussi – et l'expérience de certains patients qui sont venus dans cet établissement me l'ont confirmé – c'est que vous avez réussi complètement à mettre la technique et l'accueil au service de l'humain, au service du patient.

Vous avez développé le concept de dialyse saisonnière, indispensable à la qualité de vie des personnes dialysées, parce que l'enjeu de notre système de santé aujourd'hui n'est pas seulement la quantité de vie, c'est un préalable indispensable, mais c'est bel et bien aussi la qualité de vie. Nombre de ces personnes peuvent s'inquiéter des difficultés qu'elles ont à trouver une place d'hémodialyse lorsqu'elles se déplacent. Or, la première des libertés est celle de pouvoir aller et venir que ce soit pour des raisons familiales, professionnelles ou pour le tourisme.

Aujourd'hui, l'Hôpital Américain de Paris est le seul établissement d'Ile-de-France à disposer d'une unité saisonnière en propre.

C'est tout l'intérêt de l'ouverture de ce centre, dont l'activité s'adresse non seulement aux assurés sociaux franciliens, mais aussi aux résidents temporaires.

De plus, le statut international de l'hôpital lui permet d'accueillir des touristes dialysés du monde entier, qui hésitent à venir en France, de peur que l'équipe soignante ne soit pas adaptée à leurs habitudes anglo-saxonnes.



MME PARMENTIER

Infirmière puéricultrice en pédiatrie elle travaillera en dialyse et en réanimation, puis quittera l'hôpital pour le privé à but non lucratif d'abord puis l'industrie pharmaceutique ensuite. En tant que cadre de santé elle ouvrira le centre de dialyse de Villefranche sur Saône, après avoir obtenu une maîtrise AES (administration économique et sociale option managériale) à L'IAE de Lyon et finalement revient à Paris pour participer à la création du centre de dialyse de l'Hôpital Américain de Paris, dont elle est la responsable depuis son ouverture.



REIN ECHOS *L'Hôpital Américain a accueilli récemment un centre lourd de dialyse, comment celui-ci se caractérise-t-il SVP?*

FRANÇOISE PARMENTIER

Il se distingue d'abord par ses patients car l'hôpital a une vocation internationale et il soigne des patients du monde entier. Ensuite, si la dialyse est conventionnée, l'hospitalisation ne l'est pas : l'assurance-maladie paie une partie et le reste est pris en charge par les assurances complémentaires. Mais l'hôpital se distingue avant tout par la qualité des soins.

R.-E. *C'est-à-dire?*

F. P. Comme les autres centres, le nôtre est accrédité et conventionné mais l'hôpital suit une politique qua-

lité depuis très longtemps : il a été accrédité dès 1954 par la Joint Commission américaine et il est également certifié par la HAS. Nous nous sommes donc impliqués dès le départ dans :

- la qualité
- le management des séances
- les protocoles

Ici, nous ne faisons que 2 séances par jour et cela par série distincte de 7 à 8 patients (sachant que 8 postes + 1 poste d'urgence sont disponibles) avec une infirmière pour 3 patients (non pour 4).

Nous accueillons des dialysés du secteur mais également des étrangers de passage ou des vacanciers (parfois pour une ou deux séances).

R.-E. *Des dialyses à la carte en somme...?*

F. P. Oui, si l'on peut dire. Nos patients sont particuliers, par exemple nous avons une convention avec l'Arabie Saoudite, nous accueillons des Japonais : cela s'explique par la renommée internationale de l'hôpital. Mais nous accueillons aussi des dialysés du secteur.

R.-E. *Alors cela doit coûter très cher?*

F. P. Non, puisque nous sommes conventionnés : les séances sont payées par la sécurité sociale comme dans les autres centres. Les assurés sociaux ne paient rien en plus. Bien sûr, il nous faut tout de même assurer une bonne gestion et nous avons équilibré les comptes très rapidement.

Nous nous adaptons à nos patients : une salle et des boxes sont disponibles (dont un pour l'accueil VIP), ainsi nous pouvons recevoir des artistes ou des personnes en voyage qui ne peuvent dialyser à horaires fixes. Nous aurons bientôt un patient en D.P. Nous orientons les patients vers la dialyse qui leur est appropriée avec l'aide d'une diététicienne et d'une psychologue et, bien sûr, avec un néphrologue présent tous les jours, qui prescrit la séance de dialyse.

R.-E. *Mais alors comment gérer ces prestations avec un tel budget?*

F. P. C'est une question d'organisation et de conception. Des choix fonctionnels ont été faits dès le départ. Au niveau de l'hygiène, nous avons des sas codés et une zone de transfert pour les ambulanciers. Les sièges ont été testés et choisis pour être vraiment adaptés à la dialyse. Nos infirmières ne sont pas toutes originaires de la dialyse, mais elles sont toutes formées en respectant des protocoles et des règles d'hygiène strictes, auxquelles elles adhèrent et qu'elles valident (nous en sommes à la version 3 du protocole de soins). On ajoute pour nos patients une stérilisation toute chaleur, sans produit chimique et sur une eau osmosée, plus sécurisante. Pour l'accès vasculaire, nous utilisons des cathlons sur les fistules des patients (un euro de plus par dialyse pour protéger l'accès vasculaire). En fait, après l'hygiène, nous privilégions le confort des patients.

R.-E. *Alors on approche ici ce fameux centre de dialyse idéal?*

F. P. C'est l'expérience qui m'a conduite à cette rationalité ; avec ma maîtrise économique et sociale initiale, je savais « économiser pour mieux soigner ». Je soutiens que la santé « atout prix » existe. Pour nous, la qualité est réellement une philosophie.

Mais comme vous le voyez, la décoration du centre est très sobre (murs blancs). Nous avons fait des choix, demain ils seraient encore différents ; l'expérience, le vécu, nous permettent d'apporter au patient ce qu'il attend, tout en nous remettant constamment en question. Ce n'est pas une question de moyens financiers puisque nous nous y adaptons. Il faut que chacun adhère aux choix qui sont faits et ici c'est le cas, tout le monde avance ensemble vers la qualité des soins. Par la suite, nous penserons à la décoration, mais ce n'était pas primordial pour démarrer, même ici... \\\

R.-E. *Félicitations Madame Parmentier, nous avons pu en juger sur place, et en pratique cela correspond tout à fait à ce que vous nous en avez dit.*



LA GESTION DE L'ENVIRONNEMENT DANS LES CENTRES DE DIALYSE NEPHROCARE DE L'INTENTION À L'APPLICATION TERRAIN

Filiales du groupe de santé Fresenius Medical Care, les centres de dialyse NephroCare en France prennent en charge plus de 1 500 patients et réalisent ainsi près de 250 000 traitements par an et sont engagés dans une démarche d'amélioration continue de la qualité, visant aux certifications par la Haute Autorité de Santé et selon les normes ISO (International Standard Organisation).

Par ailleurs, le groupe Fresenius Medical Care a établi un « programme environnemental interne » établissant la responsabilité de l'entreprise en termes de préservation de l'environnement.

Les principaux impacts environnementaux découlant de ses activités sont la **consommation de ressources naturelles, la génération de déchets et les émissions atmosphériques et aquatiques**.

Cette démarche éco-citoyenne prend en compte toutes les activités du groupe s'applique à toutes les activités du Groupe :

- Conception et Développement

En développant des liquides de dialyse plus concentrés donc moins consommateurs d'eau

- Unités de Fabrication

En améliorant le taux de recyclage des déchets produits (73,2 % en 2005, objectif 2010 : 85 %)

- Unités de Distribution

En utilisant des caisses d'emballage réutilisables (Multi-box)

- Centres de Dialyse

En installant la nouvelle génération de générateurs de dialyse, le système de thérapie 5008, et de production d'eau, conçus pour utiliser moins d'électricité et d'eau.

Toute cette démarche correspond aux exigences d'une norme internationale : l'ISO 14001

Qu'est-ce que l'ISO 14001 ?

Cette norme permet d'assurer que toutes les activités d'un établissement qui ont un impact négatif sur l'environnement sont identifiées et réduites.

Il est encore mieux de les supprimer et de les remplacer par des activités bénéfiques, ou au minimum neutre.

Elle préconise d'engager une démarche en respectant les étapes suivantes :

- Définition de la politique en matière environnementale et des moyens et ressources nécessaires pour la mettre en œuvre par le dirigeant. Cette politique doit être communiquée à tous les niveaux de l'établissement.
- Identification des activités de l'établissement comportant des risques pour l'environnement, et de la réglementation applicable (européenne, française, régionale, locale...)
- Mise en place d'un plan d'action afin d'analyser, pour chaque activité à risque, la meilleure façon de diminuer le risque ou même de l'éviter.

Des mesures régulières sont faites afin de vérifier que les actions sont efficaces, une boucle vertueuse s'enclenche alors qui permet d'obtenir une reconnaissance officielle : le certificat ISO 14001

Quelles sont les actions « éco-citoyennes » mises en place dans les centres de dialyse NephroCare ?

Il est essentiel de rappeler que le processus de traitement par dialyse doit minimiser l'impact et les risques environnementaux impliqués, dans la mesure où cela n'induit aucun risque pour le patient.

Les indicateurs mis en place depuis de nombreuses années dans les centres de dialyse NephroCare portent sur la consommation des ressources et plus particulièrement sur l'eau, l'électricité et les déchets.

Ces consommations sont mesurées

mensuellement dans chaque unité et reportées au niveau national.

Cela permet :

- de détecter immédiatement des surconsommations anormales et de prendre les mesures correctives appropriées. Par exemple, le suivi de la consommation de l'eau nous a permis déjà de détecter 2 fuites d'eau importantes.
- de comparer les consommations entre les différents centres de dialyse afin de dégager les meilleures pratiques et de les étendre au niveau national. Par exemple les réglages des systèmes de production d'eau ont été modifiés et optimisés dans tous les centres de France.

Les exemples d'amélioration au quotidien sont nombreux.

Sachant que les déchets produits pour le traitement par dialyse des 173 000 patients insuffisants rénaux chroniques, suivis dans les centres de dialyse Fresenius Medical Care dans le monde, représentent environ 8 000 tonnes par an (l'équivalent de 15 Airbus A380), la mise en place de cette politique environnementale visant à une utilisation responsable des ressources et à une gestion appropriée des déchets est l'une des priorités du groupe. ///

**MERCI À CHRISTINE COAT,
DIRECTRICE QUALITÉ ET
ENVIRONNEMENT, FRESENIUS
MEDICAL CARE FRANCE**





Témoignage **POLYKYSTOSE FAMILIALE...**

Je suis parti de mon grand père maternel, c'est le plus loin que j'ai pu remonter.

Notre grand père est décédé en 1942 à 62 ans d'une crise d'urémie. Notre mère est décédée en 1968 à 58 ans d'une crise d'urémie.

Il y avait la maladie rénale décédée par le médecin traitant, mais la dialyse n'en était qu'à ses débuts, et l'état de santé de notre mère était trop déficient pour tenter de la dialyser, aux dires des médecins néphrologue. Son frère est décédé à 64 ans d'une crise d'urémie également.

Nous sommes trois frères avec une polykystose, et tous trois en dialyse.

Aucun d'entre nous trois n'a les mêmes symptômes.

Pour l'aîné, moi-même (Jean), né en 1935, les premiers signes de la maladie sont apparus en 1975, j'avais une tension à 11 régulière. Mon épouse a été opérée une première fois du cœur en septembre 1975, la tension a commencé à monter. Nous avons mis cela sur le compte de stress consécutif à l'opération de mon épouse. Au fil des mois la tension a continué à monter, et les analyses de sang à se dégrader. J'ai également fait une hématurie qui a duré trois mois (en 1981) soignée par des piqûres de REPTILASE (180 environs) n'ayant pas de résultat le néphrologue a décidé de les arrêter. Bizarrie du corps humain, le lendemain d'avoir arrêté les piqûres l'hématurie s'est arrêtée.

Je suis arrivé en dialyse en mai 1982, avec les aléas liés à la dialyse comme beau-coup. En mars 1984, suite à un accident du travail choc violent du côté gauche qui m'a valu l'éclatement du rein, décelé au bout de 2 jours ? (soigné pour une crise de colique néphrétique au départ) une hémorragie interne qui m'avait vidé d'environ 3,5 litres de sang et qui a entraîné 2 jours de coma.

Mais je dois dire MERCI aux deux médecins qui m'ont récupéré au bord du trou, les docteurs Michel FORET et François BAYLE.

J'ai donc subi une néphrectomie gauche (rein de 3,500 kg), et les dialyses sont repar-ties jusqu'en septembre 1989.

Entre mars 1984 et septembre 1989, j'ai

subi un certain nombre d'interventions chirurgicales, plusieurs éviscérations sur la cicatrice de la néphrectomie, une hernie hiatale, prothèse des hanches bilatérale, problèmes liés aux corticoïdes.

Le 2 septembre 1989, j'ai eu la chance d'être greffé. La greffe a tenu sans trop de problèmes jusque début 2006.

Je tiens à dire un grand merci et ma profonde reconnaissance à ces personnes inconnues qui m'ont permis d'avoir une vie presque normale pendant 16 ans.

En février 2006, retour en dialyse avec pas-sablement de problèmes, dus à l'entêtement d'un néphrologue qui tenait absolument à me faire perdre du poids, (syncope, chute de tension, perte d'une forte partie de la masse musculaire, faiblesse générale), j'ai changé de centre et c'est rentré dans l'ordre. J'ai toujours mon greffon, ce qui me permet « d'avoir l'avantage » (sic) de ne dialyser que deux fois par semaine, ayant une diurèse de 1 litre à 1,5 litre sur 24 heures. Les analyses étant aussi correctes qu'elles puissent l'être pour un dialysé.

En avril 2006, j'ai subi une résection de la prostate, avec à la sortie de l'hôpital en prime une maladie nosocomiale, 6 mois de traitement trithérapie d'antibiotiques, ce qui m'a permis de devoir subir en octobre 2006 une orchidectomie.

Nous avons eu trois filles, la seconde née en 1964, décédée en 2001 avait la polykystose. Elle dialysait depuis deux semaines quand elle est décédée d'une rupture d'anévrisme à l'aorte, suite à un examen qu'elle n'aurait jamais dû subir.

Notre fille aînée n'a pas de polykystose, mais de temps en temps des crises de coliques néphrétiques.

Notre dernière fille n'a pas, non plus, de polykystose, mais elle a très souvent des pyélonéphrites.

Nous avons deux petits fils de notre fille aînée :

L'aîné (né en 1979) n'a pas (après des examens) de polykystose, et ce dernier papa d'une petite fille de 8 mois, il semblerait pour l'instant que cette dernière n'a rien non plus (aux premiers examens de naissance).

Le second né en 1986 est suivi sur le plan

rénal, il présente une suspicion de kystes ou de polypes.

Mon second frère (Gérard) né en 1941, dialyse depuis 16 ans, il n'a jamais eu de douleurs, ses dialyses se passant normalement, il n'a jamais été candidat à la greffe. Pour sa fille il n'y a pas non plus de polykystose, mais également des pyélonéphrites fréquentes.

Le dernier des frères (René) né en 1949. Nous avons déjà une forte suspicion de la maladie pour lui, puisqu'il avait été exempté de l'armée pour un taux d'albumine très élevé. Il a ressenti les premiers effets de la polykystose en 1995-1996, coliques néphrétiques à répétition, douleurs, hématuries des deux reins.

En 2005, les néphrologues ont décidé de lui enlever un rein qui était censé saigner le plus. Néphrectomie gauche (aussi) son rein pesait 3,800 kg, le chirurgien devant la grosseur du rein a dû lui enlever une côte pour le sortir.

Il a eu un rétablissement très difficile après l'opération, physiquement et moralement. Il dialyse actuellement trois fois par semaine, avec des hauts et des bas.

Il est candidat à la greffe, mais avec un groupe sanguin bien spécifique (B) cela ne facilite pas les chances de trouver un don-neur compatible.

Son fils né en 1981 a également la polykystose décelé au cours d'un examen sanguin, il est suivi par un néphrologue.

Pour information, les deux frères, l'aîné et le dernier ont les mêmes symptômes lors d'une poussée de potassium (fourmillement dans les membres inférieurs et supérieurs, difficultés de prononciations etc.) alors que le second les poussées de potassium lui donnent plus des réactions d'étouffements oedèmes pulmonaires, pas de fourmillement dans les membres, mais des douleurs.

J'espère vous avoir donné le plus de renseignements possibles sur le cheminement de la polykystose sur plusieurs générations. /// Nous conservons votre anonymat pour votre famille, mais vous remercions pour ces confidences cher Monsieur. Michel Raoul président LRS.

Mon carnet de liaison*

Le patient insuffisant rénal chronique, dans son parcours de soin, est appelé à être en contact avec de nombreux professionnels. S'il est important, pour le patient, qu'entre soignants il puisse y avoir une unicité du discours, il est également essentiel que le patient soit correctement informé des points clés de sa maladie. Cette information génère une bonne compréhension des conseils délivrés par les soignants et est garante d'une meilleure observance, tant diététique que thérapeutique. Par ailleurs, le patient, ainsi acteur de soin à son tour, peut engager le dialogue avec les soignants et rester motivé au long cours dans l'adoption de bons comportements.



Pour ce faire, tous les éléments d'aide à la compréhension de la maladie et à la gestion de l'environnement sont les bienvenus. C'est ainsi que « Mon carnet de liaison », réalisé par des infirmières spécialisées dans la dialyse et diffusé par Janssen Cilag, entre dans le cadre des initiatives constructives.

« Mon carnet de liaison » est un fascicule d'une trentaine de pages animées par des dessins en couleur simulant les situations abordées. Vingt et un grands thèmes groupés dans deux grands chapitres sont traités, délivrant des informations essentielles de façon concise. Le premier chapitre reprend le rôle du rein, l'impact d'une diminution de son fonctionnement sur l'organisme, des conseils pour la vie au quotidien (travail, alimentation...), des informations sur les examens complémentaires qui font partie du suivi habituel, puis expose le principe des deux modalités de traitement que sont l'hémodialyse et la dialyse péritonéale. Le deuxième chapitre fait un focus sur l'une des problématiques majeures de l'IRC qui est l'anémie. Celle-ci est très clairement expliquée au patient, tout comme la façon dont le traitement agit sur la production des globules rouges. Le dernier chapitre est composé de vignettes destinées à être remplies à chaque injection. Elles permettent de préciser la voie d'administration de l'érythropoïétine, la date, la dose, le numéro du lot et le nom de l'infirmière ayant pris le patient en charge. Cette procédure permet de suivre d'une façon très personnalisée le parcours du patient.

« Mon carnet de liaison » est disponible sur demande auprès des délégués médicaux des Laboratoires Janssen-Cilag.

L.D

* Mon carnet de liaison. Anne-Marie Girard, Fabienne Chatelin – AURA Paris 13.



DANS LES UNITÉS DE DIALYSE, LES COMMANDES DE "MON CARNET DE LIAISON" ET DE "NÉPHRO-PRATIQUE" SE FERONT PAR E MAIL AUPRÈS DEEZUSSELLI@JNFR.LNJ.COM (DITO EXEMPLAIRES FOURNIT AVEC LA REVUE)

MESSAGE DE LA LIGUE REIN ET SANTÉ

REIN ECHOS est devenu un support de référence des urémiques et diabétiques, c'est une revue semestrielle gratuite, papier, distribuée à 15 000 exemplaires (52 pages) dans les centres de santé.

REIN ECHOS NET (www.rein-echos.com) offre 15 000 pages vues chaque mois, aux internautes qui s'intéressent aux maladies rénales chroniques.

La Ligue Rein et Santé est une association reconnue d'intérêt général, qui œuvre en accord avec les milieux médicaux de la néphrologie et avec à sa tête des responsables directement concernés par les maladies rénales chroniques. Elle ne fait appel à des dons de ses partenaires, que pour ses frais de fonctionnement et ne demande aucun frais d'adhésion aux patients.

52 000 insuffisants rénaux chroniques terminaux sont concernés et au-delà 3 millions de personnes potentiellement urémiques et autant de diabétiques. Un travail colossal d'information reste à faire sur les pathologies rénales et leurs conséquences et ainsi retarder ou éviter à nos concitoyens, la dialyse et la greffe rénale. Si vous appréciez notre démarche, si nous répondons à vos attentes SVP faites le nous savoir par courrier ou courriel. Merci.

B | BRAUN
SHARING EXPERTISE



B.Braun Avitum vous accueille dans ses 125 centres de dialyse en Europe, Afrique du Sud et Asie.

Choisissez votre destination vacances !

Nos centres de dialyse vous offrent la possibilité de bénéficier d'une structure de soins adaptée avec la meilleure prise en charge médicale et soignante pour rendre votre séjour le plus agréable possible.

Tous nos centres sont engagés dans une démarche d'amélioration continue de la Qualité. Ils sont déjà certifiés ISO 9001 ou en cours de certification.

Pour plus de renseignements, consultez nos sites Internet :

www.bbraun-avitum.fr

rubriques « Centres de Dialyse » et « International »

Pour une destination en Espagne :

www.saludcare.com

Ou contactez Christine Courtin au 05.57.35.67.20



Ici commencent tous les voyages **Dialyses et Vacances**

Depuis 20 ans, notre agence de voyage a pour objectif de répondre aux souhaits touristiques des insuffisants rénaux. Les séjours que nous proposons sont accessibles aux insuffisants rénaux, dialysés, D.P.C.A., leur famille et leurs amis. Nous nous chargeons de la réservation de votre séjour et de vos séances de dialyse en fonction de vos désirs, en France et à l'étranger.

Tunisie, Grèce, Crète, Iles Canaries, Iles Baléares, Guadeloupe, Ile Maurice, et bien d'autres encore.

N'hésitez pas à nous contacter :
www.dialyses-et-vacances.fr
dialyse@gerard-pons-voyages.fr



Dialyses & Vacances
55, avenue de la Libération - 33110 Le Bouscat - Bordeaux
Tél : 33 (0)5 56 42 02 92



Informations : **Dialyses & Vacances** - Destinations :

Mr./ Mme / Mlle :

Adresse :

Tél. : e-mail :

DAV FRAB n° 08

Licence n°033960028

Communiqué agence G. Pons (croisières dialyses) :

Pour l'année 2008, notre disponibilité en termes de croisières est désormais assez restreinte car il nous reste de la place en dialyse que sur le départ du 16 octobre (croisière de 11 jours en Méditerranée à destination de l'Égypte, la Grèce, la Turquie, Chypre et l'Italie).

Petit rappel, les inscriptions étant soumises à l'accord du directeur médical, l'élément le plus important est le dossier médical et sans sa validation (et sachant que nous pouvons accueillir un maximum de 12 personnes dialysées) il nous est impossible de garantir la disponibilité de la croisière et donc

sa réservation. Les réservations sont allées très vite cette année et il y a malheureusement quelques déçus qui pensaient cependant s'y être pris à l'avance. Pour ces déçus, justement, le programme 2009 sera bientôt disponible.

Et pour ceux qui ne souhaitent pas attendre 2009, nous pouvons leur proposer un séjour adapté à leurs souhaits. Parmi les destinations préférées, le Maroc (avec notamment Agadir et Marrakech), la Tunisie (Djerba, Tunis...), la Crète...

Outre les destinations que nous proposons habituellement, nous pouvons étudier la faisabilité de tout autre projet en fonction de votre ville de départ, période de vacances, type d'hébergement souhaité...

Pour cette année jubilaire, l'association RENALIS organise la deuxième édition du pèlerinage des malades du rein, dialysés et transplantés accompagnés de leurs proches et amis du 12 au 17 juin 2008 à Lourdes.

Comme nous l'avions annoncé dans le précédent numéro, les trois réseaux de santé néphro-

logiques vont fusionner, avec bientôt une même entité juridique RENIF (réseau néphrologique Ile-de-France). Ils auront ainsi en commun des bureaux à leur nouvelle adresse parisienne 14 rue de Metz 75010 Paris (tél : 01 48 01 93 00) et un même portail web. Adhérer gracieusement à l'un des trois réseaux géographiques, que sont : Néphropar,

Rhapsodie ou Néphronest, est idéal pour bien s'informer sur l'insuffisance rénale chronique et sa prise en charge, n'hésitez pas à les contacter. →→





Néphrotest SEL ET INSUFFISANCE RÉNALE

Le rein permet l'élimination du sodium (sel) dans les urines. Lors de l'insuffisance rénale chronique, les reins ne peuvent éliminer l'apport alimentaire de sodium. Cette rétention sodée peut être responsable d'une majoration de l'hypertension artérielle voire d'œdèmes.

La diminution du sel dans l'alimentation permet de mieux contrôler la tension artérielle et de freiner la destruction du rein. Les apports recommandés en sel sont généralement de 4 à 6 g/jour. Cet apport est à adapter au cas par cas par votre médecin.

Il est donc important de connaître et de limiter les aliments riches en sel :

Liste des aliments riches en sel :

- sel d'assaisonnement et cuisson
- charcuterie, jambon crû et cuit
- crustacés et coquillages
- viandes et poissons salés et fumés.
- Pain et biscottes salés
- Plats cuisinés du commerce (quiche, pizza, plat du traiteur...)
- Toutes les conserves
- Biscuits apéritifs, chips, olives, cornichons...]
- Fromage
- Potages et bouillons déshydratés en sachet, en brique ou en cube.

- Beurre salé et ? sel
- Eaux minérales gazeuses contenant plus de 50 mg de sodium par litre.

Il est à noter que lorsqu'on exclut le sel et les aliments salés, il subsiste tout de même 2 g de sel naturellement dans l'alimentation. Ainsi pour arriver à 4 g de sel par jour, il convient d'ajouter 2 à 4 g de sel sous forme de sel de table ou d'aliments salés à votre consommation.

Voici une liste de quelques équivalences pour vous aider à gérer vos apports sodés :

- 1 g de sel est apporté par :
- 1 sachet de 1 g de chlorure de sodium acheté en pharmacie
- 60 g de pain blanc (? de baguette)
- 75 g de pain de mie soit 4 petites tranches ou 2 grandes tranches
- 1 croissant
- 35 g de corn-flake
- 50 g de jambon de Paris
- 30 g de jambon sec type Bayonne
- 20 g de saucisson soit 2 tranches fines
- 200 g de légumes verts en conserve
- 40 g de crevettes roses cuites
- 100 g de thon au naturel en conserve
- 40 g de fromage (soit 1/6 de camembert)
- 250 ml de Vichy Celestin

L'utilisation d'épices et d'herbes aromatiques vous permettra de cuisiner sans sel en donnant de la saveur à vos préparations (ex : poivre, muscade, basilic, thym, laurier...)

Les sels dits « de régime » contiennent du potassium. Ils vous sont donc interdits.

Les trois réseaux de néphrologie organisent des ateliers diététiques animés par des diététiciennes. 3 thèmes sont alors présentés.

Le calendrier et les lieux de ces ateliers sont consultables sur le site www.nephronest.fr ou www.renif.fr.

N'hésitez pas à vous inscrire par téléphone au 01 48 01 93 00 ou par mail à dietetique@renif.fr

MME FRIGOUT
(DIÉTÉTICIENNE DE NÉPHROCAR,
MEMBRE DE NÉPHRONEST)

Rein échos
REVUE SEMESTRIELLE GRATUITE REIN & SANTÉ

ÉDITION ET GESTION PUBLICITAIRE

ASSOCIATION

La Ligue Rein et Santé

10 rue Montéra 75012 Paris

Tél. : 06 87 93 21 54

www.rein-echos.com

ADRESSE MAIL ANNONCEURS

lrsasso@orange.fr

Écrire à la revue auprès de l'association
ou e-mail : rein.echos@orange.fr

ISSN : 1958-3184, dépôt légal 2006-2007

REVUE REIN ÉCHOS

DIRECTEUR DE LA PUBLICATION

Michel Raoult

COMITÉ DE RÉDACTION (bénévoles) :

Virginie Dumont, Marie Rampnoux.

RELECTURES SCIENTIFIQUES : Gilles Hufnagel, Anne-Marie Girard, Catherine Michel.

Ont collaboré gracieusement à ce numéro

Les médecins néphrologues suivants :

MM. Bensmann, Broyer, Bourquelot, Mesdames Depraetre, Gagnadoux, Macher, Nérét (Madame M.F. Gagnadoux nous a permis de coordonner le dossier pédiatrie), MM. Bouissou, Fiscbach, Guyot, Tsimaratos, MM. Frimat et Glotz. Mesdames Graftiaux, la maman de Marina, Mesdames Guiheu et Parmentier.

Nous leur dédions ce numéro qui sans eux n'aurait pu se réaliser.

CRÉDITS PHOTOS : Hôpitaux pédiatriques, parents enfants pour témoignages, Pr Broyer et Bourquelot, Fresenius Médicale Care centres Néphrocare, Michel Raoult, Benoît Barrou...

/// CRÉDITS PHOTOS COUVERTURE : Laurent de Sars.

RÉALISATION GRAPHIQUE

Laurent de Sars

17, rue Robert Aylé 92 600 Asnières

06 73 68 06 32 - LDESARS@wanadoo.fr

IMPRIMEUR ET ROUTEUR

Imprimerie Chirat, 42540 Saint-Just-la-Pendue

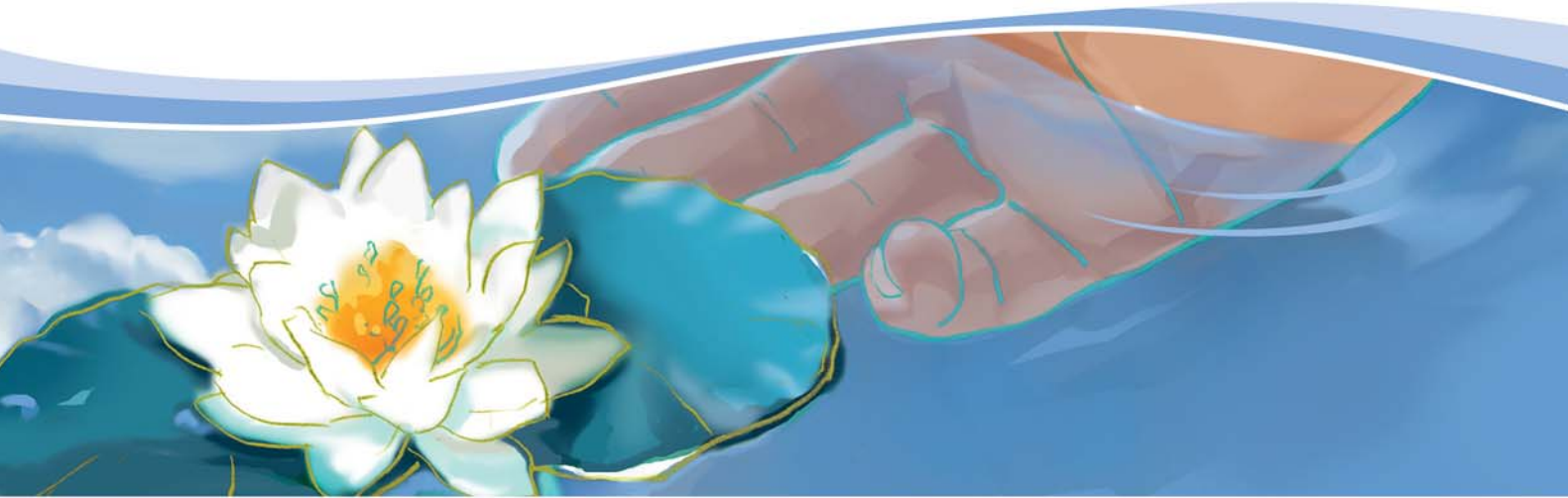
REIN ÉCHOS DEMANDE INDULGENCE POUR LES ARTICLES CONTENUS DANS CE NUMÉRO SUSCEPTIBLE D'ERRATUM À NOUS ADRESSER.

ONT PERMIS LA GRATUITÉ DE CETTE REVUE, NOS SPONSORS : Amgen, B. Braun Avitum, Genzyme, Janssen Cylag, Frésenius Médical Care, Gérard Pons Voyages.

Merci à tous ceux qui distribuent Rein échos auprès des patients.

The way of Caring

“Prendre soin de Vous”



Notre premier engagement :

l'amélioration permanente de la qualité des soins

Dans nos centres de dialyse NephroCare, les équipes médicales et notre personnel se sont engagés dans une démarche d'amélioration continue de la qualité, visant à améliorer l'espérance et la qualité de vie de nos patients.

“Prendre soin de Vous” est notre devise et nous la mettons en application tous les jours en vous offrant des soins individualisés de qualité dans nos 32 unités de dialyses.

Notre organisation et nos équipements répondent à trois grandes priorités :

- le souci d'une évolution technologique permanente,
- la recherche du plus haut niveau de sécurité et de qualité des soins,
- le concours de médecins-néphrologues et la présence d'un personnel soignant expérimenté en dialyse.

— www.nephrocare.com

- **Ile de France**

Contact : 01 49 84 77 90

- **Languedoc Méditerranée**

Contact : 04 67 10 15 00

- **Nord-Pas de Calais**

Contact : 03 21 95 11 44

- **Polyclinique de Lagny**

Contact : 01 64 12 64 12

- **Rhône-Alpes**

Contact : 04 72 32 31 30

- **Occitanie**

Contact : 05 34 46 36 15

B. Braun Avitum

La qualité et la sécurité des soins en dialyse



Un réseau de centres en France

Vacances en France Faites confiance au groupe B. Braun Avitum

Antibes (06)

Centre d'hémodialyse de la Riviera
Tél. : 04 93 95 12 93

Blois (41)

CIRAD
Tél. : 02 54 90 35 00

Brest (29)

Centre de néphrologie-dialyse d'Armorique
Tél. : 02 98 44 86 62

Sallanches (74)

Centre de Néphrologie-hémodialyse du Mont Blanc
Tél. : 04 50 53 22 00

Châteauroux (36)

Centre de néphrologie
Tél. : 02 54 22 46 26

Manosque, Sisteron et Digne-les-Bains (04)

Centre d'hémodialyse des Alpes
Tél. : 04 92 70 84 50

Montargis (45)

Centre de néphrologie
Tél. : 02 38 95 27 20

Paris (75)

Unité d'autodialyse René Moreau
Tél. : 01 45 26 53 55

Villefranche-sur-Saône et Beaujeu (69)

Centre de dialyse Atirra
Tél. : 04 74 68 15 15



- ▲ centres et unités de dialyse médicalisée
- unités d'autodialyse

B | BRAUN
SHARING EXPERTISE

B. Braun Avitum
204, avenue du Maréchal Juin
92100 Boulogne Billancourt
France
Tél. : 01 41 10 75 00
Fax : 01 41 10 74 99
www.bbbrun-avitum.fr
www.bbbrun.fr