



# NEPHROLOGIE PEDIATRIQUE

[Etienne Sokal](#)

Secteur Uro-Nephro, MED22

Mise à jour 01 Novembre 2002

[HOMEPAGE](#)

[Pediatrie.be](#)

Ce cours reprend les entités les plus spécifiques de l'enfant. Elles ne lui sont pas exclusives, et d'autres pathologies présentées au cours de néphrologie de l'adulte peuvent aussi se rencontrer chez l'enfant.

## I: La Fonction Rénale Chez L'Enfant

- [Le rein en période néonatale](#)
- [Composition corporelle du nouveau né & du nourrisson](#)
- [Formules utiles pour évaluer la fonction rénale et sites webs](#)
- [Diagnostic d'une maladie rénale en période néonatale](#)
- [Répercussion d'une maladie rénale chronique sur la croissance](#)

## II: L'Infection Urinaire

Sepsis, pyélonéphrite aiguë et chronique

## III: Insuffisance rénale aiguës

- Causes prérénales
- Glomérulonéphrite aiguë post infectieuse
- Syndrome Hémolytique et Urémique
- Thrombose des veines rénales

## IV: Glomérulonéphrites de l'enfant

- Glomérulonéphrite aiguë
- Purpura d'Henoch Schoenlein
- Autres glomérulonéphrites

## V: Néphropathies héréditaires

- Le syndrome d'Alport
- Oxalose
- Acidose Tubulaire de de Toni Debré Fanconi.- Néphronoptise, cystinose
- Polykystose infantile

## VI: Le syndrome néphrotique à lésions glomérulaires minimes

# La Fonction Rénale Chez L'Enfant

## **Le Rein en période néonatale**

La **filtration glomérulaire** est basse chez le nouveau né, et encore moindre en cas de prématurité. A la naissance, elle est de  $\pm 20$  ml/min/m<sup>2</sup> 73 et va rapidement doubler dans les premières semaines, suite aux modifications hémodynamiques.

**==> Il faut adapter les dosages médicamenteux en conséquence (aminosides,....)**

De même, le **pouvoir de concentration** maximale des urines ( $\pm 650$  mOsm/L) est moindre que chez l'adulte, et n'atteint sa maturité que vers l'âge de un an.

Pour rappel, la pression osmotique du milieu intérieur est de  $\pm 293$  mOsm/L

**==> Le nourrisson est sensible à une charge osmotique trop grande- risque de déshydratation; ex: régime hyperprotéiné, lait de vache pur non adapté, petits suisses.....**

La **fraction excrétée du sodium** atteint rapidement la valeur normale de l'adulte. Chez le nourrisson, surtout prématuré, cette fonction immature peut nécessiter un apport sodé plus important. La maintenance de sodium chez un nouveau né est de l'ordre de 3 meq/kg/jour

La fonction rénale atteint sa maturité "adulte" vers 2 ans.

La clearance des xénobiotiques, et donc de nombreux médicaments est différente chez l'enfant. Lorsqu'il s'agit d'une élimination rénale, la clearance de type adulte est atteinte avec la maturation rénale vers l'âge de 2 ans. La clearance peut toutefois aussi être liée au métabolisme hépatique (CYP) avec une clearance plus importante chez le jeune enfant. Il est donc insuffisant d'adapter la dose selon le poids, et tout médicament doit faire l'objet d'une étude pharmacocinétique pédiatrique spécifique.

### Composition corporelle-Besoins en eau & électrolytes

Le nourrisson est constitué de 75% d'eau, et ce pourcentage diminue vers la proportion adulte (60%) vers l'âge de 1 an.

Son apport quotidien d'eau doit être de 10 à 15% (=100 à 150 cc/kg) de son poids (=100 à 150 cc/kg), versus 2-4% chez l'adulte

Les pertes rénales sont de 50 %, le reste étant éliminé par les selles, la peau, les poumons. Les besoins augmentent donc en cas de diarrhée, T°, hyperventilation.

### Comment calculer une perfusion de maintenance chez un nourrisson mis à jeun ?

- Maintenance hydrique: 100 ml/kg/jour jusque 10 kg, ensuite 50cc/kg.
- Maintenance Na+: 2-3 meq/kg/jour (NaCl)
- Maintenance K+: 1-2 meq/kg/jour (KCl)
- Maintenance Ca<sup>++</sup>: 50-100 mg/kg/jour (Gluconate de Ca)
- Autres ions (Mg<sup>++</sup>, PO<sub>4</sub><sup>--</sup>, oligoéléments à ajouter en cas de prolongation

**!!!: dans une perfusion, la concentration en K+ ne pourra en aucun cas dépasser 10 meq/100 ml .**

- **Pertes accrues de sodium par voie rénale**: Addison, Hyperplasie congénitale des surrénales, pseudo-hypoaldostéronisme ou extra-rénales: : Sueur (mucoviscidose), iléostomies, drainage d'ascite, diarrhée...
- **Pertes accrues de K+**: vomissements, anorexie, diurétiques, hyperaldostéronisme, syndrome de Bartter, déficience en Magnésium.
- Le calcium est présent dans les os. Il est aussi lié à l'albumine: **en cas d'hypoalbuminémie, il faut se baser sur le Calcium ionisé.** Hypocalcémies liées à un déficit d'absorption (déficit en vitamine D) ou des pertes accrues: hyperparathyroïdie, immobilisation, thiazides, hypercalciurie idiopathique, hypersensibilité à la vitamine D.

**Le volume circulant** est maintenu grâce à la pression osmotique, et plus particulièrement par la pression oncotique (= pression osmotique liée aux colloïdes): Ces colloïdes, principalement l'albumine, ne passent normalement pas les membranes capillaires ni glomérulaires. La pression colloïde diminue en cas de pertes protéiques (rénale, digestive), en cas de vasoplégie dans le choc (fuite dans le milieu interstitiel) ou en cas de déficit de synthèse (insuffisance hépatique, malnutrition). Le turnover aqueux est élevé chez le nouveau né et le nourrisson, qui sont très sensibles à la déshydratation: rapide oligoanurie, et rapide insuffisance rénale en cas de maladie grave.

### Formules et mesures utiles pour évaluer la fonction rénale de l'enfant

- GFR: filtration glomérulaire calculée: (formule de Schwartz) :  
< 2 ans:  $0.45 \times \text{Taille(cm)} / \text{créatine sanguine (mg/dl)}$  ; > 2ans:  $0.55 \times \text{Taille(cm)} / \text{créatinine sanguine (mg/dl)}$
- Clearance de la créatinine:  $(\text{Cr ur} \times \text{Volume(ml)}) / \text{Cr pl} \times 1440$  X 1,73/SC (! ne pas oublier l'adaptation selon Surface Corporelle)
- Surface corporelle:  $4 \times \text{poids(kg)} + 7 / \text{Poids} + 90$  ou selon abaques.
- TRP: Taux de réabsorption du phosphore:  $\text{P ur} \times \text{Cr pl} / \text{Cr ur} \times \text{P pl}$
- Aminoacidurie, glucosurie
- Calciurie de 24 heures: normalement < 4 mg/ kg
- Rapport Ca/Cr urinaire: < 0.3
- Débit urinaire normal : 1 à 2 ml/kg/heure
- Excrétion fractionnelle du Na:  $(\text{Na ur} \times \text{Cr pl} / \text{Na pl} \times \text{Cr ur}) \times 100$  : nl < 1%
- Rétention sodée: Na urinaire < 10 meq/L: hyperaldostéronisme, hypovolémie, .
- Fuite sodée urinaire > 40 meq/L (**cf supra**)
- Calculer on line: <http://www-users.med.cornell.edu/~spon/picu/calc/crclcalc.htm>
- Courbes de croissances on line: <http://www.cdc.gov/nchs/about/major/nhanes/growthchart/Powerpp.htm>
- **Sémiologie pédiatrique - croissance**

### Diagnostic sémiologique d'une maladie rénale chez le nouveau né et le nourrisson

- Antécédents familiaux dans les néphropathies héréditaires: syndrome néphrotique congénital, polykystose infantile....
- Antécédents obstétricaux: Oligamnios en cas de réduction du débit urinaire in utéro, hydramnios en cas de diabète insipide.. , placenta volumineux dans le syndrome néphrotique congénital, thromboses des veines rénales en cas de souffrance foetale aigüe....
- Masse unilatérale et héli-hypertrophie dans la tumeur de Wilms
- Uropathies malformatives: examen systématique néonatal, échographies anténatales (hydronéphroses, reins uniques, petits reins...)
- Examen clinique : miction, force du jet, recherche d'un globe vésical, d'une masse rénale, oedèmes, TA
- Exagération de la perte de poids "physiologique": trouble du pouvoir de concentration ?

- T°, sepsis: infection urinaire sur uropathie malformative ?
- Cholestase: parfois liée à une infection urinaire
- Etude du débit urinaire au moindre doute . Oligurie si  $< 1\text{ml/kg/h}$  . Polyurie si  $> 2\text{ml/kg/h}$ .
- Tout enfant hospitalisé doit être pesé chaque jour, et son débit urinaire évalué.

### Répercussions d'une maladie rénale chronique sur la croissance

La retard de croissance est bien entendu une caractéristique propre aux affections rénales pédiatriques. Il faut toujours tracer la [courbe de croissance](#) d'un nourrisson / enfant, tant lorsqu'il va bien qu'en cas de maladie. L'absence de données anthropométriques antérieures rend l'interprétation des points actuels difficile. Une maladie rénale chronique, surtout au stade d'insuffisance rénale (cfr chapitre insuffisance rénale chronique) ou encore en cas de tubulopathie, interfère avec la croissance. Qui plus est, une malnutrition protéino-calorique accompagne la plupart des maladies chroniques. La recherche des causes néphrologiques suivantes de retard de croissance font partie du bilan d'un retard de croissance chez l'enfant.

- L'acidose tubulaire distale
- Le rachitisme hypophosphorémique vitaminorésistant
- Le syndrome de Bartter
- Le syndrome de Toni Debré Fanconi: tubulopathie complexe: Phosphore,  $\text{K}^+$ , acides aminés, Bicarbonate...,
- Cystinose
- Syndrome néphrotique
- Toute néphropathie au stade d'insuffisance rénale

### QUESTIONS

Quelle est la filtration glomérulaire à la naissance ?

A quel âge l'enfant a-t-il un pouvoir de concentration urinaire égale à celui de l'adulte ?

Comment calculer une perfusion pour une enfant de 10 kg mis à jeun pour une intervention ?

Que rechercher à l'anamnèse obstétricale d'un patient atteint de néphropathie ?

Un souffrance foetale peut elle se répercuter sur la fonction rénale ?

Quelle pathologie peut entraîner un syndrome de perte de sel dès les premiers jours de vie ?

Comment évaluer la fonction de filtration en fonction de la taille ?

Comment diagnostiquer une oligoanurie ?

Comment évaluer la fonction tubulaire ?

Quelle répercussion générale aura une insuffisance rénale ou une tubulopathie ?