

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
Maladie Rénale Chronique (MRC) de l'Enfant

Centres de Références des Maladies Rénales rares
Sous l'égide de la filière ORKiD

Novembre 2018

Sommaire

Liste des abréviations	3
Synthèse à destination du médecin traitant	4
1 Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins	6
2 Introduction	7
2.1 Définition	7
2.2 Etiologies de la MRC de l'enfant	7
2.3 Progression de la MRC	7
3 Complications et conséquences	8
3.1 Anémie	8
3.2 Métabolisme osseux et minéral	9
3.3 Croissance et troubles nutritionnels	9
3.4 Maladies cardiovasculaires et HTA	11
3.5 Infections et vaccins	11
4 Différentes étapes de la prise en charge	12
4.1 Dépistage et diagnostic	12
4.1.1 Objectifs	12
4.1.2 Professionnels impliqués	12
4.1.3 Dépistage de la MRC chez l'enfant	12
4.1.4 Confirmation du diagnostic et recherche de complications	14
4.1.5 Evaluation de la sévérité et du pronostic	14
4.1.6 Annonce du diagnostic et information du patient	14
4.2 Prise en charge thérapeutique	16
4.2.1 Objectifs	16
4.2.2 Professionnels impliqués	16
4.2.3 Principes généraux	16
4.2.4 Traitement symptomatique des complications	17
4.3 Etapes de suivi : parcours de soin	22
4.3.1 Objectifs	22
4.3.2 Professionnels impliqués	22
4.3.3 Rythme et contenu des consultations	23
4.3.4 Traitement de suppléance	23
4.3.5 Préparation à l'épuration extra-rénale et à la transplantation	24
4.3.6 Transition enfant-adulte	25

4.4	Prise en charge du prématuré et de l'enfant de moins de 2 ans	26
5	Qualité de vie : éducation, scolarité et vie quotidienne	28
	Annexe 1. Liste des participants	30
	Annexe 2. Classification et risque de progression de la MRC	31
	Annexe 3. Modalités de prise de la PA et valeurs de référence	32
	Annexe 4. Formules d'évaluation du débit de filtration glomérulaire chez l'enfant	45
	Annexe 5. Principes généraux de la prise en charge de la MRC ...	46
	Annexe 6. Coordonnées des centres de référence, des associations de patients et autres sites utiles	47

Liste des abréviations

AINS	Anti-Inflammatoires Non Stéroïdiens
ALD	Affection de Longue Durée
AMM	Autorisation de mise sur le marché
ARA2	Antagoniste du récepteur de l'angiotensine II
ARS	Agence Régionale de Santé
CAKUT	Congenital Abnormalities of the Kidney and Urinary Tract
CAMSP	Centre d'Action Médico-Sociale Précoce
CLIS	Classe d'Inclusion Scolaire
DFG	Débit de Filtration Glomérulaire
DFGe	Débit de filtration glomérulaire estimé
DP	Dialyse Péritonéale
EER	Épuration Extra-Rénale
EPO	Érythropoïétine
EIs	Effets Indésirables secondaires
ETP	Éducation Thérapeutique du Patient
HAS	Haute Autorité de Santé
HD	Hémodialyse
HTA	Hypertension Artérielle
IEC	Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion
IMC	Indice de Masse Corporelle
IRT	Insuffisance Rénale Terminale
IRCT	Insuffisance Rénale Chronique Terminale
KDIGO	Kidney Disease: Improving Global Outcomes
MG	Médecin Généraliste
MRC	Maladie Rénale Chronique
PA	Pression artérielle
PAI	Projet d'Accueil Individualisé
PC	Périmètre Crânien
P/C	Protéinurie/Créatininurie
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
PPS	Programme Personnalisé de Scolarité
VGM	Volume Globulaire Moyen

Synthèse à destination du médecin traitant

La maladie rénale chronique (MRC) est définie **par la présence, pendant plus de 3 mois, de marqueurs d'atteinte rénale** qui peuvent être des anomalies morphologiques, histologiques, urinaires, ou un DFG anormal. La MRC est classée en stades de sévérité croissante selon le niveau de débit de filtration glomérulaire (DFG) et de protéinurie (Annexe 2).

Les causes de la MRC peuvent être variées mais les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires sont les plus fréquentes. Le principal risque de la MRC, indépendamment de sa cause, est l'évolution vers l'insuffisance rénale chronique voire terminale (IRT).

La MRC peut rester longtemps silencieuse ; cependant, son dépistage précoce permet une prise en charge appropriée des complications dès leur apparition, avec pour objectif de ralentir l'évolution vers l'IRT. Les prises en charges très spécialisées relevant d'une prise en charge hospitalière par le néphrologue pédiatre ne sont pas détaillées.

Le dépistage de la MRC doit être proposé dans les **populations à risque** : enfants nés avec un poids de naissance < 2,5 kg, antécédent de malformation rénale ou des voies urinaires en pré- ou post-natal, antécédent familial de MRC, infections urinaires à répétition, antécédent personnel de néphrectomie partielle ou totale, d'épisode d'insuffisance rénale aiguë, de traitement de cancer, d'HTA, de cardiopathie congénitale, de maladie de système, de traitement prolongé par médicaments néphrotoxiques, ou d'obésité. En dehors de ces circonstances, une cassure de la courbe de croissance, une HTA, une asthénie, un syndrome polyuro-polydypsique doivent faire évoquer une MRC.

Le dépistage doit comporter la réalisation d'une **bandelette urinaire** (qui peut être complétée par une mesure sur échantillon urinaire du rapport protéinurie (ou albuminurie) sur créatininurie), la mesure de la **pression artérielle** (Annexe 3), et éventuellement une estimation du **débit de filtration glomérulaire** (DFGe) par la formule Schwartz (Annexe 4). Le bilan peut être complété par une imagerie (échographie) rénale et des voies urinaires. **En cas d'anomalie du bilan** de dépistage, le médecin généraliste doit **référer l'enfant en consultation de néphrologie pédiatrique**.

Le rôle du néphrologue pédiatre est de confirmer la MRC, de préciser le diagnostic étiologique et les complications éventuelles, puis d'assurer le suivi de l'enfant, adapté au stade de la MRC, en coordination avec le médecin généraliste et/ou le pédiatre traitant.

Le traitement de la cause, s'il existe, est instauré par le néphrologue, ainsi que le traitement des complications (anémie, troubles du métabolisme osseux, troubles nutritionnels, retard de croissance, hypertension artérielle). Tout traitement doit être adapté au DFG. Le médecin expliquera aux parents la nécessité d'effectuer les prélèvements sanguins sur le dos des mains pour préserver le capital veineux dans l'hypothèse d'une dialyse à venir.

Le suivi par le médecin généraliste/pédiatre doit comporter une évaluation régulière de l'état nutritionnel (courbe de croissance, respect des apports nutritionnels conseillés pour l'âge), du risque cardio-vasculaire (mesure de la PA, recherche de surpoids/obésité, aide au sevrage tabagique si besoin). Les vaccinations doivent être à jour selon le calendrier vaccinal recommandé dans la population générale. Les mesures de néphroprotection doivent être rappelées : éviction du tabac, dangers de l'automédication (notamment avec les AINS), information sur les traitements (et vérification de l'observance), risques liés aux produits de contraste iodés. La modification du mode de vie et l'éducation thérapeutique sont des points essentiels de la prise en charge et impliquent le médecin généraliste/pédiatre, le néphrologue, le diététicien. Le suivi biologique (DFGe, protéinurie, hémogramme...) dépend du stade de la MRC.

Un accompagnement et un soutien psychologique de l'enfant, de ses parents et de la fratrie peuvent être nécessaires, ainsi que le recours à une assistance sociale. Le médecin généraliste, le pédiatre traitant ou le néphrologue pédiatre font également le lien avec le médecin scolaire. Les patients avec MRC grave bénéficient d'une ALD 30.

La MRC pédiatrique, outre les complications habituelles de l'IRC (anémie, os, dénutrition, cardio-vasculaire...) nécessite une prise en charge spécifique en raison des enjeux cruciaux à cet âge que sont : la croissance et le développement psychomoteur, la scolarité et l'insertion sociale de l'enfant. **Les coordonnées des centres de références, de la filière et des associations de patients sont dans l'Annexe 6.**

1. Objectifs du protocole national de diagnostic et de soins

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale actuelle et le parcours de soins d'un enfant atteint de maladie rénale chronique. Il a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en charge et le suivi du patient sur l'ensemble du territoire. Il permet également d'identifier les spécialités, produits ou prestations nécessaires à la prise en charge des patients mais non habituellement pris en charge ou remboursés.

Ce PNDS peut servir de référence au médecin traitant (médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une ALD pour la MRC grave.

Ce PNDS décrit la prise en charge de référence d'un enfant atteint de MRC, il doit être mis à jour en fonction des données nouvelles validées. Les prises en charges très spécialisées relevant d'une prise en charge hospitalière par le néphrologue pédiatre ne sont pas détaillées. Ce PNDS ne peut pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités ou complications, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers. Il ne peut, ni revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient.

Le présent PNDS a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr).

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire scientifique) est disponible sur le site internet de la HAS (www.has-sante.fr).

2. Introduction

2.1 Définition de la MRC

La MRC est définie au niveau international **par la présence, pendant plus de 3 mois, de marqueurs d'atteinte rénale** qui peuvent être des anomalies morphologiques (à l'échographie ou autres examens), des anomalies histologiques (sur une biopsie rénale), des anomalies biologiques (protéinurie, albuminurie, hématurie, leucocyturie), ou la baisse isolée du débit de filtration glomérulaire (DFG) en dessous de 60 ml/min/1,73 m².

La MRC est classée en stades de sévérité croissante selon le niveau de DFG et de protéinurie (Annexe 2). Cette définition ne s'applique pas aux enfants de moins de 2 ans dont le DFG physiologique est inférieur à celui des enfants plus âgés et des adultes, il n'existe donc pas de classification dans cette catégorie d'âge. La prévalence de la MRC aux stades 2 à 4 n'est pas connue dans la population pédiatrique ; au stade 5 (traitement de suppléance), l'incidence est d'une centaine de nouveaux patients par an et la prévalence est de 900 patients pédiatriques en France.

2.2 Etiologies de la MRC de l'enfant

Les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires, correspondant principalement aux hypodysplasies rénales et uropathies et dénommées CAKUT (Congenital Abnormalities of the Kidney and Urinary Tract), représentent 50 à 60% des causes de MRC de l'enfant. Les autres causes principales sont les **néphropathies glomérulaires** (5 à 15%) et **les néphropathies héréditaires** (10 à 20%).

Il existe en général une prédominance masculine dans la MRC de l'enfant (ratio garçons/filles de 1,5 à 3) reflétant notamment la prépondérance de garçons parmi les enfants avec CAKUT.

2.3 Progression de la MRC

La progression de la MRC vers l'IRT est variable et dépend notamment de la maladie rénale initiale (progression plus rapide des néphropathies glomérulaires), de la sévérité de l'atteinte rénale et de la présence de facteurs de risque additionnels (présence d'une hypertension artérielle (HTA), protéinurie, obésité). Chaque année, une centaine d'enfants et adolescents âgés de moins de 18 ans débutent un traitement de suppléance en France, c'est-à-dire qu'ils atteignent le stade d'IRT

nécessitant une mise en dialyse ou une transplantation rénale pré-emptive. Le risque de progression vers l'IRT est décrit dans l'Annexe 2. L'évolution de la MRC s'accompagne de complications qu'il convient de prendre en charge de façon précoce et adaptée.

3. Complications et conséquences

3.1 Anémie

L'anémie (classiquement normochrome, normocytaire, arégénérative) est observée chez la majorité des enfants ayant une MRC, et les causes en sont multiples. La prévalence varie en fonction du stade de MRC : elle concerne 30% des patients aux stades 1 et 2, 66% au stade 3 et 93% aux stades 4 et 5. L'anémie dans la MRC est reconnue comme étant un facteur de comorbidité important, en particulier cardiovasculaire.

Les concentrations d'hémoglobine variant au cours de la croissance, des valeurs normales au cours de la MRC ont été fixées selon l'âge et sont différentes de celles attendues chez l'enfant sain (normes en 4.2.4).

► Dépistage et évaluation initiale

L'évaluation initiale consiste à rechercher des symptômes pouvant faire évoquer une anémie : asthénie, dyspnée, tachycardie et pâleur cutanéomuqueuse.

Le dépistage se fait par la surveillance de l'hémogramme selon le DFG :

- DFG > 60 mL/min/1,73 m² : en cas de point d'appel clinique
- DFG entre 30 et 59 mL/min/1,73 m² : au moins 1 fois par an
- DFG < 30 mL/min/1,73 m² : au moins 2 fois par an

L'évaluation initiale inclut le bilan suivant :

- Hémogramme avec plaquettes et compte des réticulocytes,
- Volume globulaire moyen (VGM),
- Au moins 2 marqueurs parmi : ferritine sérique, fer sérique, transferrine pour le calcul du coefficient de saturation de la transferrine.

3.2 Métabolisme osseux et minéral

Le métabolisme osseux et minéral est très perturbé au cours de la MRC, entraînant un retentissement potentiel important sur la croissance et la taille finale des enfants, mais également sur leur état osseux et cardiovasculaire (augmentation du risque de fractures, ostéodystrophie rénale, augmentation du risque de calcifications vasculaires).

Les anomalies minérales et osseuses sont définies par l'existence d'une ou plusieurs des anomalies suivantes :

- anomalies du calcium (hypocalcémie), du phosphore (hyperphosphatémie), de la PTH (hyperparathyroïdie en l'absence de traitement) ou de la vitamine D (déficit en vitamine D native et active)
- anomalies de l'os ou de la croissance
- calcifications vasculaires ou des tissus mous.

L'impact de ces anomalies peut être immédiat ou retardé, c'est ce qu'on appelle dans la littérature anglo-saxonne le CKD-MBD (*Chronic Kidney Disease, Mineral and Bone Disorders*).

► Dépistage et évaluation initiale

Le dépistage comprend la surveillance des concentrations sériques de calcium, phosphore, phosphatases alcalines, PTH et 25-OH vitamine D au minimum dès le stade 3, tous les 6 à 12 mois. Au fur et à mesure du déclin de la fonction rénale, la fréquence des contrôles doit être rapprochée. La phosphatémie doit toujours être interprétée en fonction de l'âge de l'enfant, en se rappelant que plus l'enfant est jeune, plus la phosphatémie est physiologiquement élevée.

Dans tous les cas, la carence en vitamine D native doit être recherchée et corrigée avec un objectif de 25-OH vitamine D entre 75 et 120 nmol/L ou > 30 µg/L. L'existence possible de troubles de la minéralisation en lien avec l'ostéodystrophie rénale justifie le caractère remboursable (à préciser sur l'ordonnance) du dosage de la 25 OH vitamine D dans le cadre de la MRC.

3.3 Croissance et troubles nutritionnels

Le retard de croissance est une complication spécifique de la MRC chez l'enfant dont l'impact clinique et psychosocial est important et qui nécessite une prise en charge spécialisée précoce et adaptée.

► Causes et conséquences de la dénutrition

L'intoxication urémique entraîne l'accumulation de cytokines pro inflammatoires. Cette inflammation chronique s'accompagne d'un hypercatabolisme avec réduction en premier lieu de la masse maigre. Par ailleurs, les enfants ont précocement des troubles de l'oralité et une anorexie en lien avec une altération du goût, parfois des nausées ou des vomissements. La réduction des apports caloriques inférieure à 80% des apports conseillés entraîne une diminution de la vitesse de croissance. Chez les jeunes enfants, la carence nutritionnelle et le ralentissement de la vitesse de croissance entraînent une altération et un retard du développement cognitif. Chez les plus âgés, l'asthénie est la principale conséquence avec un retentissement sur la vie sociale et scolaire. Enfin, la dénutrition est associée à un taux plus élevé de mortalité et d'hospitalisation.

► Causes et conséquences du ralentissement de la croissance

Les facteurs déterminant la croissance staturo-pondérale varient selon l'âge de l'enfant. Jusqu'à 2-3 ans, la vitesse de croissance est rapide et soumise à un impact nutritionnel majeur ; c'est à ce moment que des retards sévères se constituent en l'absence de prise en charge. La vitesse de croissance diminue dans les années qui suivent et dépend alors de l'hormone de croissance ; elle ré augmente enfin au moment de la puberté sous l'influence des hormones sexuelles. En plus du facteur nutritionnel évoqué précédemment, la croissance des enfants porteurs d'une MRC est retardée par l'acidose métabolique, un éventuel déficit hydrosodé (notamment dans les uropathies malformatives) mais aussi par une résistance à l'hormone de croissance et une modification de l'axe de l'IGF1. La puberté est retardée et l'intensité du pic pubertaire diminuée. Le risque principal est la réduction de la taille finale des enfants.

► Surcharge pondérale

Il faut évaluer à part le risque d'obésité. En effet, une proportion d'enfants (entre 15 et 40% selon les pays et les stades de la MRC) peut être en surpoids voire obèse ce qui aggrave le risque cardio-vasculaire.

► Evaluation initiale

Les symptômes digestifs doivent être recherchés à chaque consultation : nausées, vomissements, anorexie, dégoûts alimentaires, douleurs abdominales.

- Une évaluation de la croissance et du statut nutritionnel pour tous les enfants avec MRC, dès le stade 2, est nécessaire par :
Recueil des mensurations : taille, poids, vitesse de croissance, IMC, périmètre crânien (PC) mensuellement chez les nourrissons, tous les 3 mois jusqu'à 2 ans, et au moins annuellement ensuite jusqu'à 5 ans. La fréquence de cette évaluation est adaptée au stade de la MRC. Plusieurs courbes de croissance sont disponibles et utilisables, notamment celle mise à disposition par l'organisation mondiale de la santé. Le déficit en taille est quantifié par rapport aux courbes standards et/ou à la taille cible de l'enfant (formule : [taille mère (cm) + taille père (cm) +/- 13] /2)
- Une évaluation des apports caloriques par une diététicienne hospitalière est nécessaire pour les stades les plus sévères.

3.4 Maladies cardiovasculaires et HTA

La MRC est associée chez l'adulte à une morbidité cardiovasculaire importante. Même si les conséquences ne sont pas visibles à l'âge pédiatrique, l'atteinte cardio-vasculaire débute précocement et doit donc être prévenue le plus précocement possible.

► Evaluation

Le risque cardio-vasculaire doit être évalué précocement (dès le stade 2) et à chaque consultation de suivi de la MRC par :

- mesure de la pression artérielle (brassard adapté à la taille de l'enfant, dans des conditions standardisées), et éventuellement holter tensionnel et échographie cardiaque en cas d'anomalies ou lors du bilan annuel de la MRC avancée (Annexe 3),
- recherche de surpoids ou obésité,
- surveillance annuelle de la survenue d'une dyslipidémie, d'une hyperuricémie ou d'un diabète en cas d'obésité,
- exposition aux facteurs de risque cardio-vasculaires « classiques » et notamment le tabagisme et une faible activité physique.

3.5 Infections et vaccins

La MRC s'accompagne à des degrés divers d'anomalies de la régulation immunitaire : immunodéficiência avec susceptibilité accrue aux infections, et immuno-activation entraînant un état inflammatoire chronique. Les infections sont une complication fréquente chez l'enfant avec MRC. Chez les enfants avec CAKUT, les infections urinaires sont

prédominantes et doivent être prises en charge rapidement en raison de leur possible rôle sur la progression de la MRC.

Les enfants avec MRC ont également un risque plus élevé de maladies infectieuses évitables par la vaccination et doivent donc être vaccinés selon les recommandations du calendrier vaccinal pour la population générale de janvier 2018. Le schéma vaccinal sera adapté à la pathologie sous-jacente, au degré d'immunosuppression actuel ou à venir et à la notion de voyages potentiels dans certaines zones géographiques.

4. Différentes étapes de la prise en charge

4.1 Dépistage et diagnostic

4.1.1 Objectifs

- Prévenir ou retarder la nécessité d'un traitement de suppléance rénale en favorisant le diagnostic précoce et le traitement approprié des stades moins avancés de la maladie.
- Vérifier l'absence de complication et prévenir leur apparition.
- Mettre en route la prise en charge thérapeutique
- Adopter une stratégie de suivi

4.1.2 Professionnels impliqués

- Le dépistage de la MRC concerne tous les médecins qui sont amenés à prendre en charge des enfants à risque rénal : médecins généralistes et pédiatres notamment.
- Prise en charge spécialisée par le néphrologue pédiatre selon les stades de la MRC.
- Suivi régulier et conjoint entre la médecine de proximité et l'équipe de néphrologie pédiatrique.

4.1.3 Dépistage de la MRC chez l'enfant

Le dépistage doit porter sur la mesure de la PA, la courbe de croissance et la bandelette urinaire, à compléter, si besoin, par le rapport protéinurie/créatininurie sur miction. La mesure de la PA doit faire partie de l'examen clinique de tout enfant à partir de 3 ans avec des brassards adaptés au gabarit et dans une situation calme (Annexe 3).

La PA normale de l'enfant est inférieure ou égale au 90^{ème} percentile des valeurs de références pour son sexe et sa taille, en cas de MRC une PA inférieure ou égale au 50^{ème} percentile est recommandée.

En cas d'anomalie d'un de ces éléments, le bilan sera complété par une estimation du débit de filtration glomérulaire (DFGe).

Un dépistage de la MRC doit être pratiqué dans les populations pédiatriques à risque suivantes :

- antécédent personnel de CAKUT
- antécédent personnel de néphrectomie partielle ou totale
- antécédent de poids de naissance faible < 2,5 kg
- antécédents familiaux au 1^{er} degré de MRC
- antécédent d'épisode d'insuffisance rénale aiguë, de traitement de cancer, d'HTA, de cardiopathie congénitale, de maladie de système, de traitement prolongé par médicaments néphrotoxiques, ou d'obésité (IMC \geq 30 kg/m²)

La fréquence de ce dépistage, tous les un à cinq ans, doit être adaptée au type de risque présenté par le patient.

► Le rapport protéinurie/créatininurie

Le dépistage de la protéinurie peut être effectué sur une miction (au mieux sur la 1^{ère} miction du matin), par mesure du rapport protéinurie/créatininurie ou albuminurie/créatininurie.

Un recueil urinaire sur 24h peut être proposé dans certaines circonstances. L'électrophorèse des protéines urinaires ne doit pas être réalisée en 1^{ère} intention.

Valeurs normales de protéinurie et d'albuminurie

Age	protéinurie	prot/creat	alb/creat
6- 24 mois	< 150 mg/ m ² /24h ≤ 4mg/ m ² /h	< 50 mg/mmol (< 500 mg/g)	ND
> 24 mois	< 150 mg/ m ² /24h (< 4 mg/ m ² /h)	< 20 mg/mmol (< 200 mg/g)	< 3 mg/mmol (< 30 mg/g)

prot/creat : protéinurie/créatininurie ; alb/creat : albuminurie/créatininurie

► Estimation du DFG

La créatininémie, idéalement mesurée par les techniques enzymatiques traçables IDMS, est le marqueur de DFG le plus utilisé en pratique

courante et doit être interprété avec une formule de calcul du DFG (normes de créatininémie du laboratoire non utilisables de façon isolée). L'estimation du débit de filtration glomérulaire (DFGe) doit être réalisée avec une formule adaptée aux enfants, le plus souvent en utilisant la formule de Schwartz révisée en 2009 avec un coefficient unique (DFGe = $36,5 \times \text{taille (cm)} / \text{créatininémie } (\mu\text{mol/L})$) (Annexe 4).

Dans certaines circonstances où la créatininémie n'est pas suffisamment fiable, ou pour confirmer un résultat paraissant en inadéquation avec la clinique, d'autres formules d'estimation du DFG reposant à la fois sur la cystatine C, la créatininémie et l'urée peuvent être utilisées, dans le cadre d'une consultation spécialisée (Annexe 4).

4.1.4 Confirmation du diagnostic et recherche des complications

Pour répondre à la définition de MRC, la maladie rénale sera confirmée après la mise en évidence de l'anomalie, le plus souvent dans un délai de 3 mois. Certains patients nécessiteront cependant une prise en charge spécialisée en urgence, notamment en cas d'argument en faveur d'une pathologie aiguë, rapidement évolutive ou d'emblée sévère.

Lorsque le diagnostic a été établi, et selon la sévérité de la MRC, les complications évoquées précédemment doivent être dépistées.

4.1.5 Evaluation de la sévérité et du pronostic

La sévérité de la MRC dépend du DFG et du niveau d'albuminurie (Annexe 2). L'évolution de la MRC est difficilement prévisible et dépend entre autres de la cause et des complications.

4.1.6 Annonce du diagnostic et information du patient

► Annonce du diagnostic

Elle doit faire l'objet d'une consultation dédiée et doit être organisée par des professionnels spécialisés qui connaissent le patient et son histoire médicale. Elle peut associer les différents membres de l'équipe multidisciplinaire, notamment pédiatre, psychologue spécialisé dans la MRC de l'enfant et assistante sociale. La présentation des associations de patients peut être faite à cette occasion. L'accompagnement des parents et des soignants de proximité par l'équipe pluridisciplinaire est indispensable.

L'annonce comprend l'explication du diagnostic et la planification de la prise en charge et du suivi. Elle peut être faite dans certaines circonstances pendant la période anténatale, certains cas graves nécessiteront un parcours de soin adapté. Un conseil génétique pourra être proposé en cas de suspicion de maladie héréditaire.

► **L'information des enfants et de l'entourage doit porter sur :**

- l'histoire naturelle et la cause (si identifiée) de la MRC, les traitements prescrits et leurs effets indésirables possibles,
- la nécessité d'un suivi régulier et la planification des examens nécessaires au diagnostic, au suivi de la maladie ou au dépistage des complications éventuelles,
- la possibilité de demande d'ALD.

Chaque étape du développement ou chaque phase difficile nécessite un accompagnement singulier et personnalisé. Au-delà de la transmission d'informations médicales, l'entretien d'annonce nécessite une adaptabilité afin de prendre en considération la temporalité et les réactions de chacun. Transmettre un diagnostic à un patient et sa famille reste une annonce de mauvaises nouvelles. Il est possible de rendre ce moment le moins traumatique et le moins douloureux possible en prenant le temps pour l'annonce, en favorisant une écoute active afin de proposer un accompagnement tenant compte des caractéristiques personnelles, socioprofessionnelles et environnementales du patient.

4.2 Prise en charge thérapeutique

4.2.1 Objectifs

- Débuter précocement un traitement spécifique lorsqu'il existe (selon les causes de MRC)
- Prévenir et traiter les complications
- Ralentir la progression de la maladie
- Eduquer le patient et ses parents pour la surveillance et le traitement de la MRC
- Anticiper l'épuration extra-rénale et la transplantation rénale

4.2.2 Professionnels impliqués

- Quel que soit le stade de la MRC, un avis spécialisé du néphrologue pédiatre s'impose.
- Les modalités et la fréquence du suivi conjoint organisé entre le néphrologue pédiatre et le pédiatre ou le médecin traitant dépendent de la cause et du stade de la maladie.
- Prise en charge multidisciplinaire médicale coordonnée par le néphrologue pédiatre, au mieux avec l'aide d'un infirmier de coordination : urologue pédiatre, anesthésiste pédiatre, radiologue pédiatre, anatomopathologiste, généticien...
- Prise en charge interdisciplinaire coordonnée par le néphrologue pédiatre et le pédiatre ou médecin traitant, au mieux avec l'aide d'un infirmier de coordination : psychologue /pédopsychiatre spécialisés dans la MRC de l'enfant, assistant social, diététicien, infirmiers formés en néphrologie pédiatrique, éducateurs, enseignants et dans certaines situations psychomotricien, kinésithérapeute, orthophoniste...

4.2.3 Principes généraux (Annexe 5)

- Explication des mesures de néphroprotection :
 - Eviter l'automédication en général (AINS)
 - Adaptation de la posologie de certains médicaments à la fonction rénale
 - Risque d'interactions médicamenteuses
 - Sensibilisation du médecin traitant à l'utilisation prudente et raisonnée de médicaments potentiellement néphrotoxiques
 - Risques des produits de contraste iodés et contenant du gadolinium

- Eviction du tabac
 - Maintien d'une activité physique régulière et adaptée
 - Lutte contre le surpoids et l'obésité
 - Apports protidiques normaux pour l'âge
-
- Nécessité d'une bonne adhésion thérapeutique
 - Eviter dans la mesure du possible les transfusions en vue du recours à la transplantation rénale
 - Anticiper la dialyse : préservation du capital veineux (recommandation d'effectuer les prélèvements sanguins sur le dos des mains)
 - Anticiper la transplantation rénale : vaccinations, bilan pré-greffe
 - Soutien psychologique, social et scolaire

4.2.4 Traitement symptomatique des complications

► L'anémie

La supplémentation en fer doit être initiée en première intention par voie orale ou intraveineuse selon la situation clinique afin d'obtenir une ferritinémie supérieure à 100 µg/L ou un coefficient de saturation de la transferrine supérieur à 20%. Elle peut être associée à un traitement par **folates ou vitamine B12** en cas de carence ou d'hyperhomocystéinémie.

Les agents stimulants de l'érythropoïèse sont systématiquement associés à une supplémentation martiale. Leur prescription initiale est réservée aux médecins hospitaliers.

Les doses initiales recommandées sont de :

- 20-50 UI/kg 3 fois par semaine pour les époétine-alfa et béta
- 0,45 µg/kg 1 fois par semaine ou 0,75 UI/kg toutes les 2 semaines pour la darbépétine-alfa

L'objectif est d'augmenter le taux d'hémoglobine de 1 à 2 g/dL par période de 4 semaines jusqu'aux valeurs recommandées. Les posologies maximales sont de 450 UI/kg/semaine mais peuvent être augmentées jusqu'à 600 UI/kg/semaine chez certains patients.

Valeurs normales au cours de la MRC selon l'âge :

Age	Hémoglobine (g/dL)
6 mois à 5 ans	11,0
5 à 12 ans	11,5
12 à 15 ans	12,0
Fille âgée de plus de 15 ans non enceinte	12,0
Garçon âgé de plus de 15 ans	13,0

► **Métabolisme osseux et minéral**

Le traitement de l'hyperphosphatémie doit permettre de maintenir la phosphatémie dans les normes physiologiques correspondant à l'âge de l'enfant (valeurs physiologiquement plus élevées de phosphatémie chez les nourrissons).

Ce traitement associe une restriction des apports en phosphore adaptée à l'âge et à la fonction rénale, des chélateurs à prendre pendant les repas à base de calcium et dans un second temps des chélateurs non calciques (et sans aluminium). De nouvelles perspectives thérapeutiques sont en cours de développement comme les inhibiteurs de l'absorption rénale ou intestinale du phosphate.

Le traitement de l'hypocalcémie repose sur des apports alimentaires suffisants, une supplémentation en sels de calcium (en dehors des repas) et en dérivés actifs de la vitamine D. En cas d'hypercalcémie il convient d'arrêter les dérivés actifs de la vitamine D, et d'arrêter (ou de diminuer) les chélateurs à base de calcium.

Les apports en calcium minimum pour l'âge sont :

ANC/jour	0-6 mois	6-12 mois	2-3 ans	4-6 ans	7-9 ans	10-18ans	
						G	F
Calcium (mg)	400	500	500	700	900	1200	1200

Le traitement de la carence en vitamine D native repose sur une supplémentation indifféremment par vitamine D2 (ergocalciférol) ou vitamine D3 (cholécalfiérol). Il est conseillé une supplémentation quotidienne. En cas de traitement ponctuel, la préférence va à la vitamine D3 du fait de la pharmacocinétique différente entre vitamine D2 et D3.

La cible de 25-OH circulante est de 75-120 nmol/L (30-50 µg/L). La fréquence de suivi de la 25-OH varie de tous les 3 à 12 mois en fonction des concentrations antérieures.

Le traitement de l'hyperparathyroïdie se fait indirectement par la correction de l'hypocalcémie, de l'hyperphosphatémie et de la carence en vitamine D. Les dérivés actifs de la vitamine D sont très largement utilisés en pédiatrie dans cette indication ; en cas d'échec de ces mesures, les calcimimétiques oraux sont autorisés chez l'enfant en dialyse.

Métabolisme phosphocalcique chez l'enfant (valeurs normales) :

Age	Phosphatémie (mmol/L)	Calcémie ionisée (mmol/L)	Calcémie totale (mmol/L)
J0-J7	1,15-2.50	1.22-1.40	1.80-2.75
0-3mois	1.55-2.39	1.22-1.40	2.20-2.83
1-5ans	1.45-2.10	1.22-1.32	2.35-2.70
6-12ans	1.16-1.87	1.15-1.32	2.35-2.57
13-20ans	0.74-1.45	1.12-1.30	2.20-2.55
Adulte	0.85-1.50	1.20-1.34	2.25-2.60

Les valeurs de PTH seront interprétées en fonction des valeurs de référence données par le laboratoire, avec l'objectif d'avoir des PTH normales en pré-dialyse et des PTH entre 2 et 3 fois la limite normale supérieure du kit en dialyse.

Pour la 25-OH vitamine D, l'objectif est d'avoir des concentrations entre 75 et 120 nmol/L. Le dosage de la 1,25-OH vitamine D n'est pas recommandé en situation de MRC.

A ces mesures s'ajoute **la correction des facteurs aggravant l'atteinte osseuse** que sont l'acidose métabolique, l'anémie, le déficit en hormone de croissance, la consommation de sodas, le tabagisme, et la sédentarité.

► Croissance et troubles nutritionnels

Le traitement par hormone de croissance recombinante (rhGH) est débuté après optimisation des apports caloriques, correction de l'anémie, des troubles du métabolisme minéral et osseux, de l'acidose métabolique (objectif de réserve alcaline > 22 mmol/L), mesurée chez un enfant non déshydraté et sur un prélèvement non hémolysé.

Si après la correction de ces anomalies, la taille reste < - 2 DS (Déviation Standard) ou la vitesse de croissance < - 1 DS / an, le traitement par rhGH est débuté à la posologie maximale de 28 UI/m²/semaine (ou 0,05 mg/kg/jour).

En cas d'hyperparathyroïdie sévère, le traitement par rhGH doit être utilisé avec prudence.

Les apports caloriques doivent être au minimum de 100% des apports nutritionnels conseillés pour l'âge, et être adaptés ensuite selon le gain de croissance et de poids.

Les apports caloriques journaliers minimum sont de :

0 - 12 mois : 100 kcal/kg

2 - 3 ans : 1200 à 1350 kcal

4 - 6 ans : 1400 à 1700 kcal

7 - 9 ans : 1700-2000 kcal

10 - 12 ans : 2000 kcal

13 - 15 ans : Garçon : 2400, Fille : 2000 kcal

16 - 18 ans : Garçon : 2600, Fille : 2000 kcal

Un support nutritionnel doit être envisagé lorsque les ingesta sont spontanément insuffisants en privilégiant la voie orale, ou par une nutrition entérale si nécessaire. Dans ce cas, une gastrostomie est préférable à la mise en place d'une sonde nasogastrique (réduction des vomissements). Elle doit être mise en place avant la mise en route d'une dialyse péritonéale.

Les apports protéiques recommandés vont de 8 à 13% de l'apport énergétique total normal selon le stade de la MRC et le type de dialyse (pertes protéiques en dialyse péritonéale).

Les apports sodés sont adaptés au cas par cas. Il est recommandé une supplémentation hydrique et sodée en cas de polyurie, alors qu'en cas d'hypertension artérielle (> 95^{ème} percentile) ou au stade pré-hypertension (90-95^{ème} percentile), une limitation des apports sodés est généralement préconisée.

Les apports en vitamines et oligo-éléments devraient être de 100% des apports recommandés journaliers pour les vitamines B1, B2, B3, B5, B6, B8, B12, C, A, E, K, B9, le zinc, et le cuivre. Des suppléments peuvent être administrés si les apports sont insuffisants. Attention néanmoins au risque d'accumulation de la vitamine A avec la MRC, qui peut induire une toxicité, rendant les poches de nutrition parentérale

standardisées difficiles à utiliser le cas échéant en IRC avancée et en IRT.

Un dosage et une supplémentation (si nécessaire) en carnitine peuvent être proposés en raison des bénéfices potentiels sur la fonction cardiaque et l'anémie.

► **Maladies cardiovasculaires**

Le contrôle de la pression artérielle doit être strict, au maximum au 50^e percentile (Annexe 3). Il est suggéré d'utiliser en première intention un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou un antagoniste du récepteur de l'Angiotensine II (ARA2) quel que soit le niveau de protéinurie associée, sous réserve d'une surveillance de l'ionogramme sanguin et d'une augmentation prudente et progressive des doses.

La consommation en sel doit être adaptée au cas par cas en fonction de la pathologie de l'enfant et de son contrôle tensionnel.

En cas d'anomalie lipidique, des mesures correctives diététiques peuvent être proposées. L'utilisation de statines chez l'enfant reste discutée.

En parallèle, **une bonne hygiène de vie** est recommandée avec activité physique régulière, lutte contre l'obésité et information vis-à-vis des effets néfastes du tabagisme.

► **Infections et vaccinations**

Les antibiotiques à élimination rénale nécessitent une adaptation de la posologie à la fonction rénale, contrairement aux médicaments à métabolisme hépatique.

Une antibioprophylaxie des infections urinaires fébriles en cas de MRC associée à une uropathie malformative peut être discutée au cas par cas.

Les enfants avec MRC doivent recevoir l'ensemble **des vaccins recommandés dans la population générale** selon le calendrier vaccinal. Les vaccins vivants doivent être évités en cas de traitement immunosuppresseur y compris après transplantation rénale.

En plus des vaccins recommandés en routine en France, nous préconisons de compléter par :

- **vaccination contre la varicelle, le méningocoque C, rattrapage pour le pneumocoque (VPP23, VPC13)** chez les enfants à un stade avancé de MRC et candidats à une transplantation rénale.
- **vaccination contre les papillomavirus humains** à partir de 9 ans chez les filles et les garçons.
- **vaccination annuelle contre la grippe saisonnière** à partir du stade 3 de la MRC.
- **surveillance régulière du titre des anticorps anti-HBs** après vaccination contre l'hépatite B en cas de traitement de suppléance, pour proposer un rappel vaccinal si le titre des anticorps est insuffisant.
- **vaccination contre la fièvre jaune** à proposer aux enfants originaires des zones d'endémie de la fièvre jaune, à faire avant la transplantation (contre-indication toute la durée de l'immunosuppression de la greffe).
- **vaccination contre le méningocoque A, B, Y, W135 et l'hépatite A** à discuter au cas par cas.

4.3 Etapes de suivi : parcours de soin

4.3.1 Objectifs

- Détecter une aggravation de la MRC ou de ses complications et préparer au traitement de suppléance
- S'assurer de l'adhésion au traitement et de sa surveillance
- S'assurer de l'adhésion aux mesures hygiéno-diététiques
- Vérifier la tolérance au traitement et dépister la survenue de complications liées au traitement
- Veiller au respect du calendrier vaccinal
- Amener l'enfant à l'âge adulte avec une taille et un cursus scolaire satisfaisants

4.3.2 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

- Le suivi du patient est du domaine du néphrologue pédiatre et du pédiatre ou du médecin généraliste
- Les modalités et la fréquence du suivi conjoint organisé entre le néphrologue pédiatre et le médecin traitant dépendent de la cause et du stade de la maladie
- Prise en charge multidisciplinaire médicale coordonnée par le néphrologue pédiatre, au mieux avec l'aide d'un infirmier de

- coordination : urologue pédiatre, anesthésiste pédiatre, radiologue pédiatre, anatomopathologiste, généticien...
- Prise en charge interdisciplinaire coordonnée par le néphrologue pédiatre, au mieux avec l'aide d'un infirmier de coordination : psychologue spécialisé dans la MRC de l'enfant, assistant social, diététicien, infirmiers formés en néphrologie pédiatrique, éducateurs, enseignants et dans certaines situations psychomotricien, kinésithérapeute, orthophoniste...

4.3.3 Rythme et contenu des consultations

La surveillance du patient avec MRC doit être clinique et biologique. Le rythme des consultations spécialisées est guidé par le stade de la MRC et des comorbidités.

A chaque consultation, il convient d'évaluer le retentissement de la maladie (asthénie physique et psychique, retard dans les acquisitions, état nutritionnel, difficultés de concentration...) ainsi que l'évolution des éventuelles comorbidités.

Les paramètres cliniques à surveiller à chaque consultation sont : poids et taille (à reporter sur la courbe de croissance adaptée), mesure de la PA, recherche de signes d'infection, de signes de surcharge hydrosodée, ou de déshydratation, mesure du PC jusqu'à l'âge de 5 ans. Une évaluation des ingesta doit être faite (idéalement avec l'aide d'un diététicien). L'adhésion au traitement doit être vérifiée ainsi que la bonne tolérance des traitements.

4.3.4 Traitement de suppléance

Lorsque l'enfant atteint le stade d'IRT, trois modalités de traitement de suppléance peuvent être proposées : hémodialyse, dialyse péritonéale ou transplantation rénale pré-emptive. En pratique, cela sera discuté sur des critères biologiques ($DFGe < 10-15 \text{ ml/min/1,73 m}^2$), mais surtout sur des critères cliniques et biologiques de tolérance de l'IRT.

Les signes cliniques devant faire discuter la mise en place d'un traitement de suppléance sont les signes d'intoxication urémique, et notamment une asthénie importante, une perte d'appétit et des vomissements, une perte de poids, ou à l'inverse une surcharge hydrosodée symptomatique.

Les signes biologiques devant faire discuter rapidement la mise en place d'un traitement de suppléance sont la présence d'une hyperparathyroïdie et/ou d'une anémie mal contrôlées malgré un

traitement médical maximal, et en urgence l'existence d'anomalies hydro-électrolytiques mettant en jeu le pronostic vital (hyperkaliémie). Bien qu'il ne soit pas toujours possible de la proposer (notamment en cas de découverte tardive au stade d'insuffisance rénale terminale), le traitement de suppléance à privilégier est la transplantation rénale pré-emptive d'où l'intérêt d'anticiper le bilan pré-greffe.

La dialyse péritonéale permet une dialyse quotidienne à domicile, sans à-coup hémodynamique avec un régime alimentaire plus libre, adaptée au rythme de l'enfant et de la famille, limitant ainsi l'absentéisme scolaire, et permet de préserver le capital veineux de l'enfant. Elle limite également les consultations à l'hôpital (une toutes les 1 à 4 semaines). Les inconvénients principaux sont les risques de dysfonction du cathéter et de péritonite. L'implication des parents doit être totale et leur formation est indispensable lors de la mise en route de la technique pour apprendre à repérer et réagir face aux signaux d'alerte.

L'hémodialyse est réalisée à l'hôpital par l'équipe médicale et paramédicale, nécessitant de 3 à 6 séances de 2 à 4 heures par semaine, via un abord vasculaire (fistule artério-veineuse ou cathéter veineux central) qui peut s'infecter et détériorer le capital vasculaire sur le long terme. Même si l'absentéisme scolaire est important avec cette technique, une prise en charge socio-psycho-éducative doit être proposée pendant les séances de dialyse, notamment en lien avec l'établissement scolaire de l'enfant.

Le choix du mode de dialyse dépend des possibilités techniques (poids de l'enfant, abords vasculaires, utilisation du péritoine...), de la configuration familiale (autonomie, degré de compréhension, distance du CHU) et bien sûr du choix de l'enfant lorsqu'il est en âge de participer aux soins. Le passage d'une technique à l'autre sera envisagé en cas de complications.

4.3.5 Préparation à l'épuration extra-rénale et à la transplantation rénale

Comme précisé dans le paragraphe précédent, dans l'objectif d'une transplantation pré-emptive, il est important d'anticiper autant que possible le bilan pré-greffe. Le délai de réalisation du bilan ne doit pas infliger au patient un passage par la dialyse si celui-ci est évitable. Actuellement la durée moyenne d'attente sur la liste de l'agence de biomédecine pour une greffe est de 6 - 9 mois (selon le poids de l'enfant, son groupe sanguin, et une immunisation éventuelle). Le délai d'organisation d'une greffe intrafamiliale est au minimum de 3 mois.

Dès les stades précoces de la MRC, l'enfant et ses parents doivent avoir compris l'importance de la préservation du capital veineux, avec la consigne de réaliser les prélèvements sanguins sur le dos de la main et non au pli du coude. Il est primordial également de limiter les transfusions et de prévoir une surveillance immunologique si une transfusion doit malgré tout être réalisée.

A partir de 20 ml/min/1.73 m² de DFG, ou lorsqu'on assiste à une dégradation rapide du DFG, il est licite d'envisager le bilan pré-greffe, qui sera coordonné par le néphrologue pédiatre. La précocité de la réalisation de celui-ci dépend aussi de la pathologie de l'enfant : la dégradation vers l'IRT est en général rapide en cas de glomérulopathie alors qu'elle peut être très lente dans les uropathies malformatives, avec un risque de décompensation à la puberté.

Ce bilan comporte une consultation pré-greffe pendant laquelle les résultats de la greffe, ses complications, ses contraintes, ses modalités sont expliquées à l'enfant et aux parents. Un bilan sanguin accompagne celle-ci (sérologies, facteurs de prédisposition aux thromboses, HLA et anticorps anti-HLA, groupe sanguin), ainsi qu'un bilan morphologique (doppler des vaisseaux iliaques et abdominaux et anatomie urologique), une consultation avec le chirurgien pédiatre et l'anesthésiste. Les vaccinations sont vérifiées.

Une consultation avec le psychologue spécialisé dans la MRC de l'enfant du service de néphrologie pédiatrique est nécessaire en pré-greffe tant avec le patient, ses parents que la fratrie afin d'élaborer ce projet de greffe et de poursuivre cet accompagnement spécifique pendant et en post greffe.

4.3.6 Transition enfant-adulte

Quel que soit le stade de la MRC, l'entourage de l'enfant (famille, professionnels de santé...) doit l'accompagner en ne perdant pas de vue qu'il est un adulte en devenir. Outre l'équilibre organique, biologique et la gestion des complications, les enjeux de la prise en charge sont le développement psychomoteur et cognitif, la scolarisation, l'intégration sociale, et la croissance.

Le suivi pédiatrique des pathologies chroniques peut se prolonger au-delà de 18 ans : le transfert vers une équipe de néphrologie adulte dépend plus de la maturité psychoaffective, de l'autonomie, du statut

scolaire de l'enfant et de la stabilité de sa pathologie plutôt que de son âge civil.

Le processus de transition commence tôt, à la pré-adolescence. On peut proposer aux jeunes de faire une partie de la consultation sans leurs parents, notamment l'examen clinique et une partie de l'interrogatoire. Progressivement, l'équipe essaie d'apprécier la compréhension de la pathologie et le degré d'autonomie dans la prise des médicaments, le régime, la gestion des complications, des rendez-vous.

Quand cela est possible pour l'équipe soignante, cela peut être réalisé lors de séances d'éducation thérapeutique dans le cadre de programmes validés par l'ARS. Des supports à type de questionnaire sont disponibles sur le site de la filière ORKiD (<http://www.filiereorkid.com/transition/>).

4.4 Prise en charge du prématuré et de l'enfant de moins de 2 ans

► Spécificités périnatales

L'enfant né prématurément est à risque d'oligonéphronie (diminution de la masse néphronique) puisque la néphrogénèse se termine aux environs de la 36^{ème} semaine d'aménorrhée. De plus, les facteurs de risque d'atteinte rénale néonatale sont nombreux dans cette population (infections, déshydratation, canal artériel persistant, ventilation mécanique, anémie, médicaments néphrotoxiques...) et l'insuffisance rénale est souvent sous-diagnostiquée car asymptomatique (non oligurique).

L'évaluation de la fonction rénale est difficile en période postnatale immédiate. Une forte réabsorption de la créatinine maternelle et du nouveau-né et l'adaptation vasculaire à la vie extra-utérine ne permettra d'atteindre un taux stable de créatinine plasmatique qu'en 10 à 15 jours chez les nouveau-nés avec insuffisance rénale.

Le nouveau-né et le nourrisson sont des êtres en croissance. Le fonctionnement ultérieur de leurs organes sera marqué de manière permanente par leur poids de naissance (impact notamment vasculaire : rigidification vasculaire tout au long de la vie chez les sujets de faible poids de naissance), leur croissance staturo-pondérale et leur diététique actuelle et antérieure.

► **Dépistage : cas particulier des nouveau-nés prématurés**

A ce jour, il n'y a pas de consensus pour le dépistage de la MRC dans cette population d'enfants nés grands prématurés. Bien que le suivi de la protéinurie ne semble pas adapté pour mesurer l'évolution de la sclérose glomérulaire chez ces enfants encore sains mais porteurs d'un capital néphronique moindre, dans l'attente de la détermination d'un meilleur paramètre, la mesure de la pression artérielle annuelle et le dosage du rapport albuminurie/créatininurie tous les 5 ans sont préconisés.

► **Prise en charge de l'enfant de moins de 2 ans insuffisant rénal**

Le grand défi de l'enfant de moins de 2 ans atteint de MRC est de lui assurer une croissance staturo-pondérale optimale dans un contexte d'apports nutritionnels spontanés insuffisants du fait de l'association fréquente d'une anorexie, de vomissements et de troubles de l'oralité. Le statut nutritionnel est particulièrement important à prendre en compte car les carences diététiques sont un facteur péjoratif pour le développement neurocognitif et la fonction ultérieure des autres organes.

Les mesures sociales sont essentielles en cas de MRC sévère du nourrisson, pour permettre une prise en charge optimale de ces enfants par leurs parents, car les visites médicales sont fréquentes, les traitements espacés sur le nycthémère, la prise en charge globale lourde à domicile (branchement de la nutrition entérale, mise en place de la dialyse péritonéale tous les jours le cas échéant...), et le retentissement familial important.

Pour le suivi biologique, nous rappelons que le jeune enfant est considéré comme ambidextre. Les prélèvements sanguins se font de préférence sur la face dorsale des mains.

Le néphrologue pédiatre s'appuiera sur les compétences d'un diététicien. Le lait maternel est à favoriser mais sera souvent complété pour en augmenter la valeur nutritive. Si du lait maternisé est utilisé, le lait 1^{er} âge est à maintenir chez le nourrisson (il existe des laits plus pauvres en phosphore et en potassium).

Un complément calorique par nutrition entérale à débit continu nocturne sera souvent utile (cf. chapitre 4.2.4 : croissance et troubles

nutritionnels). En ce qui concerne les vaccins, il faut suivre au mieux le calendrier vaccinal (cf. chapitre 4.2.4 : infections et vaccinations).

Un accompagnement psychologique peut également être proposé afin de soutenir et préserver le lien parents-bébé dans cette période de vie où les liens parentaux sont primordiaux et souvent mis à mal par la maladie et sa prise en soins. La préservation et le maintien des liens familiaux peuvent également être pensés et élaborés avec la fratrie.

5. Qualité de vie : éducation, scolarité et vie quotidienne

La prise en charge du patient doit être globale en tenant compte de son niveau économique et social et dans le respect de sa culture, son environnement affectif et ses croyances.

Les spécificités pédiatriques à prendre en compte sont le développement psychomoteur du jeune enfant, la scolarité, la famille, ainsi que le développement psychoaffectif de l'enfant quel que soit son âge. Une prise en charge multidisciplinaire est coordonnée par le néphrologue pédiatre.

Selon le stade de la MRC, les conséquences peuvent être différentes, notamment dans le cas d'une MRC avancée chez le nourrisson, où la nécessité d'un support nutritionnel à type de nutrition entérale à débit continu peut conduire l'un des parents à restreindre voire stopper son activité professionnelle. Chez un enfant plus grand ce sont les conséquences scolaires qu'il faut évaluer et prendre en charge.

Il est recommandé que le néphrologue pédiatre fasse la demande de prise en charge à 100% (ALD) par la CPAM dès l'annonce de la maladie, et que selon la lourdeur de la maladie, le contexte familial et socio-économique, il organise rapidement une rencontre avec **une assistante sociale** pour la mise en place, si besoin, des aides disponibles telles que Maison départementale pour le handicap (MDPH), allocations journalières de présence parentale, aménagement du temps travail...

La mise en place **d'un accompagnement et d'un soutien psychologique** auprès de l'enfant et de sa famille, parents et fratrie, est nécessaire dès l'annonce de la maladie, en vue de verbaliser, d'élaborer et d'accompagner le vécu singulier de la maladie. La douleur et la peur de celle-ci sont des éléments à ne pas négliger. Il faut favoriser le

recours à des techniques de soins de support (crèmes analgésiantes, protoxyde d'azote, hypnose, méditation ...), selon la technique qui convient le mieux à l'enfant et à son âge.

L'accès à l'information des familles doit être facilité en leur remettant des documents quand ils existent, et en leur indiquant **les noms d'associations**, de site internet, de forum de discussion (Annexe 6). La réalisation de projets pour les enfants peut être accompagnée par d'autres associations non spécialisées dans la MRC.

Il est recommandé, particulièrement pour le jeune enfant, une évaluation régulière des acquisitions avec selon les cas un bilan orthophonique et auditif, psychomoteur, kinésithérapique. En cas de retard, une prise en charge multidisciplinaire est organisée rapidement afin de favoriser le développement de l'enfant, par exemple dans le cadre d'un CAMPS avant l'âge de 6 ans. Dès l'entrée à l'école, en cas de difficultés rencontrées par l'enfant et par l'enseignant, la mise en place d'une **auxiliaire de vie scolaire** peut être demandée dans le cadre de la maladie rénale. Pour l'adolescent, la prise en compte des projets scolaires et professionnels est indispensable dans le suivi. Ces éléments peuvent faire l'objet d'un **projet personnalisé de scolarité, ou plan d'accueil individualisé** (PPS/PAI). Parfois, une scolarité adaptée est nécessaire (exemple : CLIS). Une adaptation des soins à la scolarité est recommandée, et non le contraire, dans la limite de l'état de santé du patient.

La mise en place des programmes d'**éducation thérapeutique** (ETP) est recommandée avec une coordination par le néphrologue pédiatre, afin que le patient soit acteur de sa prise en charge, afin de renforcer ou développer chez le patient des compétences de savoir (compréhension, connaissances), savoir-faire (adaptation aux situations, autonomie dans la prise de décisions, auto-soins) et savoir-être (gestion du stress, expression, communication). Ces programmes d'ETP sont soumis à une autorisation de l'ARS ainsi qu'à un processus d'évaluation.

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Pietrement, coordonnatrice du centre de compétences maladies rénales rares de Reims et par le Pr Bacchetta, Centre de référence des maladies rénales rares Néphrogones sous la direction du Pr Cochat.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Dr Emma Allain-Launay, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de référence SORARE, Nantes
- Pr Justine Bacchetta, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de référence Néphrogones, Lyon-Bron
- Dr Aurélia Bertholet-Thomas, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de référence Néphrogones, Lyon-Bron
- Pr Laurence Dubourg, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de référence Néphrogones, Lyon-Bron
- Pr Jérôme Harambat, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de référence SORARE, Bordeaux
- Pr Christine Pietrement, néphrologue pédiatre, coordonnateur du centre de compétence maladies rénales rares, Reims
- Pr Rachel Vieux, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de compétence maladies rénales rares, Besançon

Groupe de travail multidisciplinaire

- Dr Anne Claire Benoteau, médecin généraliste, Nantes
- Dr Olivia Boyer, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de référence MARHEA, Paris
- Dr Noëlle Cognard, néphrologue adulte, Strasbourg
- Mr. Pierre Cuevas, association France Rein, Paris
- Mme Clemmie Flahauw, psychologue, CHRU Lille
- Mme Gwenola Billy, puéricultrice, APNP, Nantes
- Mme Louise Gosselin, diététicienne, APNP, APHP, Paris
- Dr Annie Lahoche, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de compétence maladies rénales rares, APNP, Lille
- Dr Maher Abou tara, pédiatre libéral, Charleville-Mézières
- Dr Gwenaëlle Malgorn, pédiatre libéral, Nantes
- Pr Denis Morin, néphrologue pédiatre, équipe médicale du centre de référence SORARE, responsable de la filière ORKiD, Montpellier

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet de la filière ORKiD.

Annexe 2. Classification et risque de progression de la MRC

Evaluation du risque de progression de la MRC en fonction du débit de filtration glomérulaire (DFG) et de l'albuminurie				Albuminurie : stades, description et valeurs		
				A1	A2	A3
				Normale ou légèrement augmentée	Modérément augmentée	Sévèrement augmentée
				< 30 mg/g ou < 3 mg/mmol [protéinurie/créatininurie < 20 mg/mmol (<200 mg/g)]	30-300 mg/g ou 3-30 mg/mmol	> 300 mg/g ou > 30 mg/mmol
DFG estimé : stades, description et valeurs (ml/min/1,73 m ²)	G1	Normal ou augmenté	> 90			
	G2	Légèrement diminué	60-89			
	G3 a	Légèrement à modérément diminué	45-59			
	G3 b	Modérément à sévèrement diminué	30-44			
	G4	Sévèrement diminué	15-30			
	G5	Insuffisance rénale terminale	<15			

Risque de progression de la MRC (maladie rénale chronique) : faible (blanc), modéré (gris clair), important (gris foncé), très important (noir).

Annexe 3. Modalités de prise de PA et valeurs de références

➤ Conditions de mesure

- Mesures répétées au cours de la consultation (au moins 3) et lors de plusieurs consultations, sauf en cas d'hypertension artérielle d'emblée sévère
- Au calme, chez un enfant assis avec les pieds au sol ou couché depuis au moins 5 min, déshabillé
- Au bras droit (comparer les valeurs aux 2 bras en cas de chiffre élevé)
- Avec un brassard adapté à la circonférence du bras ; la largeur du brassard doit couvrir au moins les 2/3 de la longueur du bras (distance acromion- olécrane), la longueur de la partie gonflable doit encercler au moins 80% de la circonférence du bras
- Méthode de référence auscultatoire, mesure oscillométrique automatisée utilisable avec un appareil validé et vérifié annuellement (notamment chez le nouveau-né et le nourrisson)

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

➤ Valeurs de référence de la PA chez les garçons

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure						DBP (mm Hg) diastolic blood pressure							
		Height Percentile or Measured Height						Height Percentile or Measured Height							
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	Height (in)	30.4	30.8	31.6	32.4	33.3	34.1	34.6	30.4	30.8	31.6	32.4	33.3	34.1	34.6
	Height (cm)	77.2	78.3	80.2	82.4	84.6	86.7	87.9	77.2	78.3	80.2	82.4	84.6	86.7	87.9
	50th	85	85	86	86	87	88	88	40	40	40	41	41	42	42
	90th	98	99	99	100	100	101	101	52	52	53	53	54	54	54
	95th	102	102	103	103	104	105	105	54	54	55	55	56	57	57
	95th + 12 mm Hg	114	114	115	115	116	117	117	66	66	67	67	68	69	69
2	Height (in)	33.9	34.4	35.3	36.3	37.3	38.2	38.8	33.9	34.4	35.3	36.3	37.3	38.2	38.8
	Height (cm)	86.1	87.4	89.6	92.1	94.7	97.1	98.5	86.1	87.4	89.6	92.1	94.7	97.1	98.5
	50th	87	87	88	89	89	90	91	43	43	44	44	45	46	46
	90th	100	100	101	102	103	103	104	55	55	56	56	57	58	58
	95th	104	105	105	106	107	107	108	57	58	58	59	60	61	61
	95th + 12 mm Hg	116	117	117	118	119	119	120	69	70	70	71	72	73	73
3	Height (in)	36.4	37	37.9	39	40.1	41.1	41.7	36.4	37	37.9	39	40.1	41.1	41.7
	Height (cm)	92.5	93.9	96.3	99	101.8	104.3	105.8	92.5	93.9	96.3	99	101.8	104.3	105.8
	50th	88	89	89	90	91	92	92	45	46	46	47	48	49	49
	90th	101	102	102	103	104	105	105	58	58	59	59	60	61	61
	95th	106	106	107	107	108	109	109	60	61	61	62	63	64	64

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure						DBP (mm Hg) diastolic blood pressure							
		Height Percentile or Measured Height						Height Percentile or Measured Height							
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
4	95th + 12 mm Hg	118	118	119	119	120	121	121	72	73	73	74	75	76	76
	Height (in)	38.8	39.4	40.5	41.7	42.9	43.9	44.5	38.8	39.4	40.5	41.7	42.9	43.9	44.5
	Height (cm)	98.5	100.2	102.9	105.9	108.9	111.5	113.2	98.5	100.2	102.9	105.9	108.9	111.5	113.2
	50th	90	90	91	92	93	94	94	48	49	49	50	51	52	52
	90th	102	103	104	105	105	106	107	60	61	62	62	63	64	64
	95th	107	107	108	108	109	110	110	63	64	65	66	67	67	68
5	95th + 12 mm Hg	119	119	120	120	121	122	122	75	76	77	78	79	79	80
	Height (in)	41.1	41.8	43.0	44.3	45.5	46.7	47.4	41.1	41.8	43.0	44.3	45.5	46.7	47.4
	Height (cm)	104.4	106.2	109.1	112.4	115.7	118.6	120.3	104.4	106.2	109.1	112.4	115.7	118.6	120.3
	50th	91	92	93	94	95	96	96	51	51	52	53	54	55	55
	90th	103	104	105	106	107	108	108	63	64	65	65	66	67	67
	95th	107	108	109	109	110	111	112	66	67	68	69	70	70	71
6	95th + 12 mm Hg	119	120	121	121	122	123	124	78	79	80	81	82	82	83
	Height (in)	43.4	44.2	45.4	46.8	48.2	49.4	50.2	43.4	44.2	45.4	46.8	48.2	49.4	50.2
	Height (cm)	110.3	112.2	115.3	118.9	122.4	125.6	127.5	110.3	112.2	115.3	118.9	122.4	125.6	127.5
	50th	93	93	94	95	96	97	98	54	54	55	56	57	57	58
	90th	105	105	106	107	109	110	110	66	66	67	68	68	69	69
	95th	108	109	110	111	112	113	114	69	70	70	71	72	72	73
95th + 12 mm Hg	120	121	122	123	124	125	126	81	82	82	83	84	84	85	

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure						DBP (mm Hg) diastolic blood pressure							
		Height Percentile or Measured Height						Height Percentile or Measured Height							
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
7	Height (in)	45.7	46.5	47.8	49.3	50.8	52.1	52.9	45.7	46.5	47.8	49.3	50.8	52.1	52.9
	Height (cm)	116.1	118	121.4	125.1	128.9	132.4	134.5	116.1	118	121.4	125.1	128.9	132.4	134.5
	50th	94	94	95	97	98	98	99	56	56	57	58	58	59	59
	90th	106	107	108	109	110	111	111	68	68	69	70	70	71	71
	95th	110	110	111	112	114	115	116	71	71	72	73	73	74	74
	95th + 12 mm Hg	122	122	123	124	126	127	128	83	83	84	85	85	86	86
8	Height (in)	47.8	48.6	50	51.6	53.2	54.6	55.5	47.8	48.6	50	51.6	53.2	54.6	55.5
	Height (cm)	121.4	123.5	127	131	135.1	138.8	141	121.4	123.5	127	131	135.1	138.8	141
	50th	95	96	97	98	99	99	100	57	57	58	59	59	60	60
	90th	107	108	109	110	111	112	112	69	70	70	71	72	72	73
	95th	111	112	112	114	115	116	117	72	73	73	74	75	75	75
	95th + 12 mm Hg	123	124	124	126	127	128	129	84	85	85	86	87	87	87
9	Height (in)	49.6	50.5	52	53.7	55.4	56.9	57.9	49.6	50.5	52	53.7	55.4	56.9	57.9
	Height (cm)	126	128.3	132.1	136.3	140.7	144.7	147.1	126	128.3	132.1	136.3	140.7	144.7	147.1
	50th	96	97	98	99	100	101	101	57	58	59	60	61	62	62
	90th	107	108	109	110	112	113	114	70	71	72	73	74	74	74
	95th	112	112	113	115	116	118	119	74	74	75	76	76	77	77
	95th + 12 mm Hg	124	124	125	127	128	130	131	86	86	87	88	88	89	89
10	Height (in)	51.3	52.2	53.8	55.6	57.4	59.1	60.1	51.3	52.2	53.8	55.6	57.4	59.1	60.1

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure						DBP (mm Hg) diastolic blood pressure							
		Height Percentile or Measured Height						Height Percentile or Measured Height							
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	Height (cm)	130.2	132.7	136.7	141.3	145.9	150.1	152.7	130.2	132.7	136.7	141.3	145.9	150.1	152.7
	50th	97	98	99	100	101	102	103	59	60	61	62	63	63	64
	90th	108	109	111	112	113	115	116	72	73	74	74	75	75	76
	95th	112	113	114	116	118	120	121	76	76	77	77	78	78	78
	95th + 12 mm Hg	124	125	126	128	130	132	133	88	88	89	89	90	90	90
11	Height (in)	53	54	55.7	57.6	59.6	61.3	62.4	53	54	55.7	57.6	59.6	61.3	62.4
	Height (cm)	134.7	137.3	141.5	146.4	151.3	155.8	158.6	134.7	137.3	141.5	146.4	151.3	155.8	158.6
	50th	99	99	101	102	103	104	106	61	61	62	63	63	63	63
	90th	110	111	112	114	116	117	118	74	74	75	75	75	76	76
	95th	114	114	116	118	120	123	124	77	78	78	78	78	78	78
	95th + 12 mm Hg	126	126	128	130	132	135	136	89	90	90	90	90	90	90
12	Height (in)	55.2	56.3	58.1	60.1	62.2	64	65.2	55.2	56.3	58.1	60.1	62.2	64	65.2
	Height (cm)	140.3	143	147.5	152.7	157.9	162.6	165.5	140.3	143	147.5	152.7	157.9	162.6	165.5
	50th	101	101	102	104	106	108	109	61	62	62	62	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	121	122	75	75	75	75	75	76	76
	95th	116	117	118	121	124	126	128	78	78	78	78	78	79	79
	95th + 12 mm Hg	128	129	130	133	136	138	140	90	90	90	90	90	91	91
13	Height (in)	57.9	59.1	61	63.1	65.2	67.1	68.3	57.9	59.1	61	63.1	65.2	67.1	68.3
	Height (cm)	147	150	154.9	160.3	165.7	170.5	173.4	147	150	154.9	160.3	165.7	170.5	173.4

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure						DBP (mm Hg) diastolic blood pressure							
		Height Percentile or Measured Height						Height Percentile or Measured Height							
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	50th	103	104	105	108	110	111	112	61	60	61	62	63	64	65
	90th	115	116	118	121	124	126	126	74	74	74	75	76	77	77
	95th	119	120	122	125	128	130	131	78	78	78	78	80	81	81
	95th and 12 mm Hg	131	132	134	137	140	142	143	90	90	90	90	92	93	93
14	Height (in)	60.6	61.8	63.8	65.9	68.0	69.8	70.9	60.6	61.8	63.8	65.9	68.0	69.8	70.9
	Height (cm)	153.8	156.9	162	167.5	172.7	177.4	180.1	153.8	156.9	162	167.5	172.7	177.4	180.1
	50th	105	106	109	111	112	113	113	60	60	62	64	65	66	67
	90th	119	120	123	126	127	128	129	74	74	75	77	78	79	80
	95th	123	125	127	130	132	133	134	77	78	79	81	82	83	84
95th and 12 mm Hg	135	137	139	142	144	145	146	89	90	91	93	94	95	96	
15	Height (in)	62.6	63.8	65.7	67.8	69.8	71.5	72.5	62.6	63.8	65.7	67.8	69.8	71.5	72.5
	Height (cm)	159	162	166.9	172.2	177.2	181.6	184.2	159	162	166.9	172.2	177.2	181.6	184.2
	50th	108	110	112	113	114	114	114	61	62	64	65	66	67	68
	90th	123	124	126	128	129	130	130	75	76	78	79	80	81	81
	95th	127	129	131	132	134	135	135	78	79	81	83	84	85	85
95th and 12 mm Hg	139	141	143	144	146	147	147	90	91	93	95	96	97	97	
16	Height (in)	63.8	64.9	66.8	68.8	70.7	72.4	73.4	63.8	64.9	66.8	68.8	70.7	72.4	73.4
	Height (cm)	162.1	165	169.6	174.6	179.5	183.8	186.4	162.1	165	169.6	174.6	179.5	183.8	186.4
	50th	111	112	114	115	115	116	116	63	64	66	67	68	69	69

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure						DBP (mm Hg) diastolic blood pressure							
		Height Percentile or Measured Height						Height Percentile or Measured Height							
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	90th	126	127	128	129	131	131	132	77	78	79	80	81	82	82
	95th	130	131	133	134	135	136	137	80	81	83	84	85	86	86
	95th and 12 mm Hg	142	143	145	146	147	148	149	92	93	95	96	97	98	98
17	Height (in)	64.5	65.5	67.3	69.2	71.1	72.8	73.8	64.5	65.5	67.3	69.2	71.1	72.8	73.8
	Height (cm)	163.8	166.5	170.9	175.8	180.7	184.9	187.5	163.8	166.5	170.9	175.8	180.7	184.9	187.5
	50th	114	115	116	117	117	118	118	65	66	67	68	69	70	70
	90th	128	129	130	131	132	133	134	78	79	80	81	82	82	83
	95th	132	133	134	135	137	138	138	81	82	84	85	86	86	87
	95th and 12 mm Hg	144	145	146	147	149	150	150	93	94	96	97	98	98	99

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

➤ Valeurs de référence de la PA chez les filles

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure							DBP (mm Hg) diastolic blood pressure						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	Height (in)	29.7	30.2	30.9	31.8	32.7	33.4	33.9	29.7	30.2	30.9	31.8	32.7	33.4	33.9
	Height (cm)	75.4	76.6	78.6	80.8	83	84.9	86.1	75.4	76.6	78.6	80.8	83	84.9	86.1
	50th	84	85	86	86	87	88	88	41	42	42	43	44	45	46
	90th	98	99	99	100	101	102	102	54	55	56	56	57	58	58
	95th	101	102	102	103	104	105	105	59	59	60	60	61	62	62
	95th + 12 mm Hg	113	114	114	115	116	117	117	71	71	72	72	73	74	74
2	Height (in)	33.4	34	34.9	35.9	36.9	37.8	38.4	33.4	34	34.9	35.9	36.9	37.8	38.4
	Height (cm)	84.9	86.3	88.6	91.1	93.7	96	97.4	84.9	86.3	88.6	91.1	93.7	96	97.4
	50th	87	87	88	89	90	91	91	45	46	47	48	49	50	51
	90th	101	101	102	103	104	105	106	58	58	59	60	61	62	62
	95th	104	105	106	106	107	108	109	62	63	63	64	65	66	66
	95th + 12 mm Hg	116	117	118	118	119	120	121	74	75	75	76	77	78	78
3	Height (in)	35.8	36.4	37.3	38.4	39.6	40.6	41.2	35.8	36.4	37.3	38.4	39.6	40.6	41.2
	Height (cm)	91	92.4	94.9	97.6	100.5	103.1	104.6	91	92.4	94.9	97.6	100.5	103.1	104.6
	50th	88	89	89	90	91	92	93	48	48	49	50	51	53	53
	90th	102	103	104	104	105	106	107	60	61	61	62	63	64	65

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure							DBP (mm Hg) diastolic blood pressure						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	95th	106	106	107	108	109	110	110	64	65	65	66	67	68	69
	95th + 12 mm Hg	118	118	119	120	121	122	122	76	77	77	78	79	80	81
4	Height (in)	38.3	38.9	39.9	41.1	42.4	43.5	44.2	38.3	38.9	39.9	41.1	42.4	43.5	44.2
	Height (cm)	97.2	98.8	101.4	104.5	107.6	110.5	112.2	97.2	98.8	101.4	104.5	107.6	110.5	112.2
	50th	89	90	91	92	93	94	94	50	51	51	53	54	55	55
	90th	103	104	105	106	107	108	108	62	63	64	65	66	67	67
	95th	107	108	109	109	110	111	112	66	67	68	69	70	70	71
	95th + 12 mm Hg	119	120	121	121	122	123	124	78	79	80	81	82	82	83
5	Height (in)	40.8	41.5	42.6	43.9	45.2	46.5	47.3	40.8	41.5	42.6	43.9	45.2	46.5	47.3
	Height (cm)	103.6	105.3	108.2	111.5	114.9	118.1	120	103.6	105.3	108.2	111.5	114.9	118.1	120
	50th	90	91	92	93	94	95	96	52	52	53	55	56	57	57
	90th	104	105	106	107	108	109	110	64	65	66	67	68	69	70
	95th	108	109	109	110	111	112	113	68	69	70	71	72	73	73
	95th + 12 mm Hg	120	121	121	122	123	124	125	80	81	82	83	84	85	85
6	Height (in)	43.3	44	45.2	46.6	48.1	49.4	50.3	43.3	44	45.2	46.6	48.1	49.4	50.3
	Height (cm)	110	111.8	114.9	118.4	122.1	125.6	127.7	110	111.8	114.9	118.4	122.1	125.6	127.7
	50th	92	92	93	94	96	97	97	54	54	55	56	57	58	59
	90th	105	106	107	108	109	110	111	67	67	68	69	70	71	71

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure							DBP (mm Hg) diastolic blood pressure						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	95th	109	109	110	111	112	113	114	70	71	72	72	73	74	74
	95th + 12 mm Hg	121	121	122	123	124	125	126	82	83	84	84	85	86	86
7	Height (in)	45.6	46.4	47.7	49.2	50.7	52.1	53	45.6	46.4	47.7	49.2	50.7	52.1	53
	Height (cm)	115.9	117.8	121.1	124.9	128.8	132.5	134.7	115.9	117.8	121.1	124.9	128.8	132.5	134.7
	50th	92	93	94	95	97	98	99	55	55	56	57	58	59	60
	90th	106	106	107	109	110	111	112	68	68	69	70	71	72	72
	95th	109	110	111	112	113	114	115	72	72	73	73	74	74	75
	95th + 12 mm Hg	121	122	123	124	125	126	127	84	84	85	85	86	86	87
8	Height (in)	47.6	48.4	49.8	51.4	53	54.5	55.5	47.6	48.4	49.8	51.4	53	54.5	55.5
	Height (cm)	121	123	126.5	130.6	134.7	138.5	140.9	121	123	126.5	130.6	134.7	138.5	140.9
	50th	93	94	95	97	98	99	100	56	56	57	59	60	61	61
	90th	107	107	108	110	111	112	113	69	70	71	72	72	73	73
	95th	110	111	112	113	115	116	117	72	73	74	74	75	75	75
	95th + 12 mm Hg	122	123	124	125	127	128	129	84	85	86	86	87	87	87
9	Height (in)	49.3	50.2	51.7	53.4	55.1	56.7	57.7	49.3	50.2	51.7	53.4	55.1	56.7	57.7
	Height (cm)	125.3	127.6	131.3	135.6	140.1	144.1	146.6	125.3	127.6	131.3	135.6	140.1	144.1	146.6
	50th	95	95	97	98	99	100	101	57	58	59	60	60	61	61
	90th	108	108	109	111	112	113	114	71	71	72	73	73	73	73

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure							DBP (mm Hg) diastolic blood pressure						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	95th	112	112	113	114	116	117	118	74	74	75	75	75	75	75
	95th + 12 mm Hg	124	124	125	126	128	129	130	86	86	87	87	87	87	87
10	Height (in)	51.1	52	53.7	55.5	57.4	59.1	60.2	51.1	52	53.7	55.5	57.4	59.1	60.2
	Height (cm)	129.7	132.2	136.3	141	145.8	150.2	152.8	129.7	132.2	136.3	141	145.8	150.2	152.8
	50th	96	97	98	99	101	102	103	58	59	59	60	61	61	62
	90th	109	110	111	112	113	115	116	72	73	73	73	73	73	73
	95th	113	114	114	116	117	119	120	75	75	76	76	76	76	76
	95th + 12 mm Hg	125	126	126	128	129	131	132	87	87	88	88	88	88	88
11	Height (in)	53.4	54.5	56.2	58.2	60.2	61.9	63	53.4	54.5	56.2	58.2	60.2	61.9	63
	Height (cm)	135.6	138.3	142.8	147.8	152.8	157.3	160	135.6	138.3	142.8	147.8	152.8	157.3	160
	50th	98	99	101	102	104	105	106	60	60	60	61	62	63	64
	90th	111	112	113	114	116	118	120	74	74	74	74	74	75	75
	95th	115	116	117	118	120	123	124	76	77	77	77	77	77	77
	95th + 12 mm Hg	127	128	129	130	132	135	136	88	89	89	89	89	89	89
12	Height (in)	56.2	57.3	59	60.9	62.8	64.5	65.5	56.2	57.3	59	60.9	62.8	64.5	65.5
	Height (cm)	142.8	145.5	149.9	154.8	159.6	163.8	166.4	142.8	145.5	149.9	154.8	159.6	163.8	166.4
	50th	102	102	104	105	107	108	108	61	61	61	62	64	65	65
	90th	114	115	116	118	120	122	122	75	75	75	75	76	76	76

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure							DBP (mm Hg) diastolic blood pressure						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	95th	118	119	120	122	124	125	126	78	78	78	78	79	79	79
	95th and 12 mm Hg	130	131	132	134	136	137	138	90	90	90	90	91	91	91
13	Height (in)	58.3	59.3	60.9	62.7	64.5	66.1	67	58.3	59.3	60.9	62.7	64.5	66.1	67
	Height (cm)	148.1	150.6	154.7	159.2	163.7	167.8	170.2	148.1	150.6	154.7	159.2	163.7	167.8	170.2
	50th	104	105	106	107	108	108	109	62	62	63	64	65	65	66
	90th	116	117	119	121	122	123	123	75	75	75	76	76	76	76
	95th	121	122	123	124	126	126	127	79	79	79	79	80	80	81
	95th + 12 mm Hg	133	134	135	136	138	138	139	91	91	91	91	92	92	93
14	Height (in)	59.3	60.2	61.8	63.5	65.2	66.8	67.7	59.3	60.2	61.8	63.5	65.2	66.8	67.7
	Height (cm)	150.6	153	156.9	161.3	165.7	169.7	172.1	150.6	153	156.9	161.3	165.7	169.7	172.1
	50th	105	106	107	108	109	109	109	63	63	64	65	66	66	66
	90th	118	118	120	122	123	123	123	76	76	76	76	77	77	77
	95th	123	123	124	125	126	127	127	80	80	80	80	81	81	82
	95th + 12 mm Hg	135	135	136	137	138	139	139	92	92	92	92	93	93	94
15	Height (in)	59.7	60.6	62.2	63.9	65.6	67.2	68.1	59.7	60.6	62.2	63.9	65.6	67.2	68.1
	Height (cm)	151.7	154	157.9	162.3	166.7	170.6	173	151.7	154	157.9	162.3	166.7	170.6	173
	50th	105	106	107	108	109	109	109	64	64	64	65	66	67	67
	90th	118	119	121	122	123	123	124	76	76	76	77	77	78	78

PNDS Maladie Rénale Chronique de l'Enfant

Age (y)	BP Percentile Blood pressure	SBP (mm Hg) systolic blood pressure							DBP (mm Hg) diastolic blood pressure						
		Height Percentile or Measured Height							Height Percentile or Measured Height						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
	95th	124	124	125	126	127	127	128	80	80	80	81	82	82	82
	95th + 12 mm Hg	136	136	137	138	139	139	140	92	92	92	93	94	94	94
16	Height (in)	59.9	60.8	62.4	64.1	65.8	67.3	68.3	59.9	60.8	62.4	64.1	65.8	67.3	68.3
	Height (cm)	152.1	154.5	158.4	162.8	167.1	171.1	173.4	152.1	154.5	158.4	162.8	167.1	171.1	173.4
	50th	106	107	108	109	109	110	110	64	64	65	66	66	67	67
	90th	119	120	122	123	124	124	124	76	76	76	77	78	78	78
	95th	124	125	125	127	127	128	128	80	80	80	81	82	82	82
	95th + 12 mm Hg	136	137	137	139	139	140	140	92	92	92	93	94	94	94
17	Height (in)	60.0	60.9	62.5	64.2	65.9	67.4	68.4	60.0	60.9	62.5	64.2	65.9	67.4	68.4
	Height (cm)	152.4	154.7	158.7	163.0	167.4	171.3	173.7	152.4	154.7	158.7	163.0	167.4	171.3	173.7
	50th	107	108	109	110	110	110	111	64	64	65	66	66	66	67
	90th	120	121	123	124	124	125	125	76	76	77	77	78	78	78
	95th	125	125	126	127	128	128	128	80	80	80	81	82	82	82
	95th + 12 mm Hg	137	137	138	139	140	140	140	92	92	92	93	94	94	94

Annexe 4. Formules d'évaluation du débit de filtration glomérulaire chez l'enfant

► Formule de référence :

Formule de Schwartz simplifiée réajustée aux nouvelles méthodes de mesure de la créatininémie en 2009 :

- DFG_e (mL/min/1,73 m²) = taille (en cm) x 36,5 / créatininémie (en μmol/L)

ou

- DFG_e (mL/min/ 1,73m²) = taille (en cm) x 0,413 / créatininémie (en mg/dL)

► Formules à utiliser en cas de difficultés d'interprétation de la créatininémie :

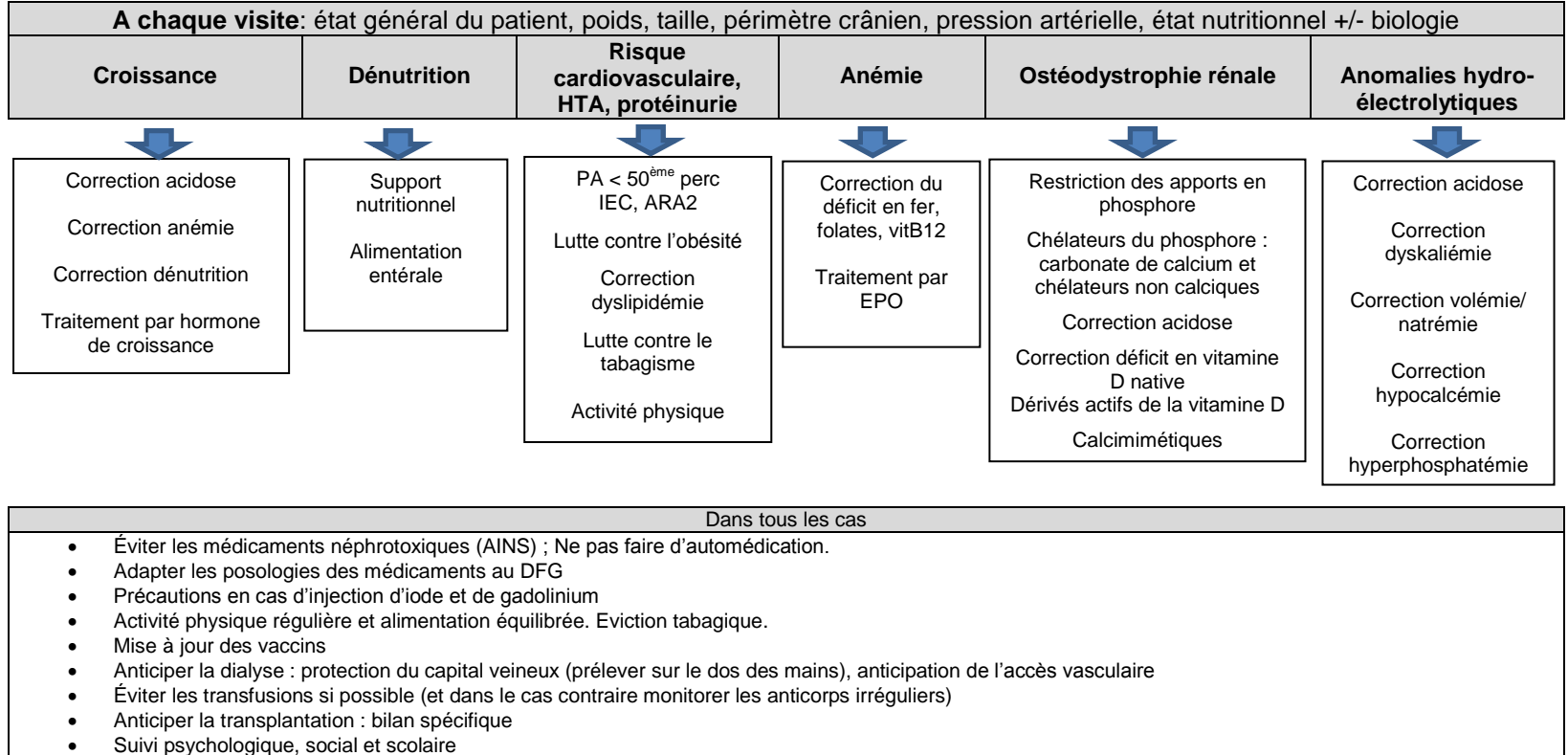
Formule de Schwartz 2012 utilisant la créatininémie et la cystatine C :

DFG_e (mL/min/1,73 m²) = 39,8 x [0,884 x taille (en cm) / créatininémie (en μmol/L)]^{0,456} x [1,8 / Cystatine C (en mg/L)]^{0,418} x [10,71 / (urée (mMol/L)]^{0,079} x (1,076)^{si garçon} x [taille (en cm)/140]^{0,179}

Formule de mesure du DFG avec la cystatine C seule :

DFG_e (mL/min/ 1,73 m²) = 70,69 x [cystatine C (en mg/L)]^{-0,931}

Annexe 5. Principes généraux de la prise en charge de la MRC



Annexe 6. Coordonnées

► Des centres de référence :

- **NEPHROGONES**

Responsable : Pr Cochat

Néphrologie pédiatrique, CHU de Lyon - Hôpital Femme Mère Enfant
59, Boulevard Pinel - 69677 BRON Cedex

Tel : 04 72 11 93 38 - Fax : 04 27 85 67 68

- **SORARE**

Responsable : Pr Chauveau

330, avenue de Grande-Bretagne - 31059 TOULOUSE Cedex 09

Tel : Enfants : 05 34 55 86 64

Tel : Adultes : 05 61 32 32 83 - Fax : 05 34 55 86 00

Email : bandin.f@chu-toulouse.fr

- **MARHEA**

Responsable : Pr Salomon

Service de Néphrologie Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades,
149, rue de Sèvres 75743 PARIS Cedex 15

Tel : 01 44 49 44 63

Email : centre.marhea@nck.aphp.fr

► Des centres de compétence et autres :

- Coordonnées du centre le plus proche sur le serveur www.orphanet.org
- Filière de santé maladies rénales rares : www.filiereorkid.com
- Coordonnées des associations de professionnels :
 - **APNP** : association des personnels de néphrologie pédiatrique www.asso-apnp.org
 - **SNP** : Société de néphrologie pédiatrique : www.sfndt.org
- Maladies Rares Info Services : 0 810 63 19 20

► Des associations de patients

- **France REIN** : www.francerein.org
- **AIRG** : Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies rénales Génétiques : www.airg.asso.fr
- **AMSN** : L'Association des Malades d'un Syndrome Néphrotique : amsn.ambitionrecherche.fr