

Dialyse

p é d i a t r i q u e

PARTICULARITÉS DE LA PRISE EN CHARGE DES ENFANTS EN DIALYSE

Dr F. BOUSSOU

Unité de Néphrologie pédiatrique - C.H.U. Purpan, Toulouse.

Le traitement s'inscrit dans le contexte particulier de l'enfance et devra tenir compte des priorités de développement physique et psychomoteur (croissance, développement intellectuel et psycho-affectif) qu'il faudra respecter impérativement. Les particularités sont également liées à la petite taille, ce qui demande des adaptations techniques. Enfin, la dialyse est actuellement considérée comme une étape préparatoire à la transplantation rénale qui reste chez l'enfant l'objectif prioritaire.

QUELQUES REPÈRES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

La survenue d'une insuffisance rénale est heureusement rare chez l'enfant. On dénombre en France une cinquantaine de nouveaux cas par an, et environ 500 sont actuellement traités par dialyse ou transplantation. Depuis l'avènement des techniques thérapeutiques, près de 2 000 enfants ont été pris en charge. La mortalité n'a pas été négligeable (19 % selon les statistiques de l'EDTA), mais elle est en nette diminution, et elle a été le fait des années pionnières. Le nombre des enfants jeunes augmente et la part des moins de 5 ans dépasse maintenant 30 %.

Les causes de l'insuffisance rénale sont multiples et se rapportent à 3 grandes catégories :

- pathologie congénitale pour 1/3 et bien souvent découverte à l'échographie anténatale ;
- pathologie héréditaire pour l'autre 1/3, il s'agit le plus souvent de maladies ré-

cessives pour lesquelles le dépistage anténatal apparaît difficile en l'absence d'antécédents familiaux ;

- le dernier 1/3 correspond à une pathologie acquise (néphrose, glomérulonéphrites...).

Les causes congénitales ou héréditaires sont un poids supplémentaire dans le vécu de la maladie où l'élément de culpabilité est très souvent présent dans les familles.

RÉPERCUSSIONS PARTICULIÈRES

Sur le plan physique, les complications de l'insuffisance rénale sont nombreuses.

- *Le retard de croissance* reste la complication la plus spécifique, il n'est pas toujours corrigé par une transplantation ; le retard statural peut être intense, d'autant plus grave que l'insuffisance rénale est précoce et sévère (+++) : l'étiologie est multiple, dominée par une résistance périphérique à l'hormone de croissance (HGH). Actuellement, il peut être corrigé par le traitement par hormone de croissance recombinante à doses supra-physiologiques. Il s'associe à un retard pubertaire.

- *L'anémie* autrefois constante est maintenant corrigée par l'érythropoïétine. Elle est quasi obligatoire chez l'enfant ; la fatigabilité reste fréquente et se manifeste surtout en phase post-dialytique.

- Enfin, la morbidité peut atteindre différents organes et entraîner des répercussions osseuses (ostéodystrophie rénale et

rachitisme), une hypertension artérielle ou une fragilité face aux infections.

- *Retentissement métabolique rapide* : le métabolisme basal est élevé, la nécessité d'un régime diététique est grande avec des besoins caloriques nutritionnels élevés (100 à 110 cal/kg/j.). Le régime doit éviter les carences et la restriction protéique est dangereuse (maintenir une ration de protide autour de 2 g/kg/j.). Ce fait impose une surveillance clinique et biologique rapprochée et une adaptation constante des thérapeutiques et du régime.

Le retentissement psychologique

Il est très fréquent du fait des *contraintes thérapeutiques*.

- ainsi le régime et la prise régulière de médicaments restent nécessaires tout au long de la maladie ;

- l'étape de la dialyse entraîne une dépendance vis-à-vis d'une machine (cycleur pour les dialyses péritonéales qui sont effectuées chaque nuit, ou séances 3 fois par semaine pour l'hémodialyse). L'autonomie de l'enfant est donc très réduite ;

- les agressions corporelles sont multiples et difficilement évitables. Les ponctions veineuses ou sous-cutanées sont fréquentes (injections sous-cutanées d'hormone de croissance, d'érythropoïétine, ponctions à répétition pour les hémodialyses, les prises de sang...). Bien souvent, des interventions chirurgicales itératives sont nécessaires (mise en place d'un cathéter de dialyse péritonéale, possibles réparations urologiques, création de fistule artério-veineuse, transplantation rénale...). Cela implique de fréquentes hospitalisations.

Le *retentissement psychologique peut revêtir des facettes diverses*, variables dans le temps et d'un enfant à l'autre (dépression, lassitude, angoisse, intolérance à la frustration, attitudes obsessionnelles, transgressions...). L'image corporelle est

Dialyse

p é d i a t r i q u e

modifiée, de même se projeter dans le futur est pour eux quasi impossible tant la maladie avec son traitement prend le devant de la scène. Les répercussions scolaires sont, on l'imagine, fréquentes du fait d'un absentéisme (hospitalisations, séances de dialyse) de la fatigabilité et de motivations inégales. Enfin, il faut imaginer que la famille vit autour de l'enfant insuffisant rénal ; l'équilibre familial en est perturbé et dans l'accompagnement il faudra prendre en considération les répercussions sur les parents et la fratrie.

Toutes ces répercussions surviennent de manière insidieuse. La prise de conscience de l'insuffisance rénale et de ces contraintes est progressive. Le handicap au départ n'est pas visible. Il s'agit d'un handicap à facettes pour le malade et l'entourage, et chaque technique thérapeutique, si elle permet une survie de qualité, apporte ses contraintes.

DES THÉRAPEUTIQUES ADAPTÉES À CHAQUE ÉTAPE

La panoplie thérapeutique est assez large pour s'adapter à des situations diverses. Classiquement, il y a trois étapes successives :

- la phase d'insuffisance rénale progressive qui peut durer plusieurs années ;
- puis l'insuffisance rénale terminale qui nécessite la mise en dialyse avec des possibilités techniques diverses : dialyse péritonéale ou hémodialyse ;
- et enfin la transplantation rénale. Cette dernière étape est la seule qui permette une réhabilitation à peu près complète et elle reste l'objectif thérapeutique. Elle peut s'envisager avant le stade d'insuffisance rénale terminale. La préparation de la transplantation ne s'improvise pas et obéit à des règles précises. Les reins greffés peuvent être ceux d'un adulte, sauf chez les tout petits. Il peut s'agir d'un rein d'origine cadavérique ou d'un donneur vivant parental (le père ou

la mère, il s'agit alors en terme d'immunologie d'un rein semi-identique avec l'enfant). Les résultats statistiques sont meilleurs. Les protocoles avec donneur vivant sont très stricts et nécessitent une évaluation immunologique, anatomique et psychologique ainsi qu'un programme de transfusion spécifique donneur-receveur. Malgré tout, le succès n'est pas toujours assuré et cette transplantation, si elle a de grandes chances de réussir, ne peut être envisagée que si la famille accepte le risque d'un éventuel échec.

La stratégie thérapeutique aux différentes étapes devra s'adapter à la pathologie mais devra également tenir compte des désirs de l'enfant et de la famille. Cela implique une information claire et la plus exhaustive possible. Elle est également variable selon l'environnement culturel et économique ; ainsi la pratique des transplantations familiales est très faible dans nos pays latins alors qu'elle est courante dans les pays scandinaves et anglo-saxons ; de même au Japon la transplantation n'est pas possible pour des raisons religieuses. Enfin, il faut savoir qu'aucune méthode n'est définitive et que le passage d'une technique à une autre est possible. Un échec de greffe se solde par un retour en dialyse avec l'espoir toujours possible d'une 2^e, voire d'une 3^e transplantation.

Ces programmes thérapeutiques ont un coût économique réel que seuls des pays industrialisés peuvent assumer.

CONTRAINTES TECHNIQUES DE LA DIALYSE CHEZ L'ENFANT

L'hémodialyse : principe et appareillage sont comparables à ceux de l'adulte.

L'abord vasculaire est un facteur limitant, du fait de la petite taille des vaisseaux. Les fistules artério-veineuses sont souvent réalisées sous microscope ; leur développement est lent pour les fistules radiales. Le

recours à des fistules humérales est fréquent. En cas de difficultés ou en attente de création de fistule, l'usage des cathéters veineux profonds est fréquent. Les cathéters une lumière sont seuls utilisables chez les petits. Cet abord vasculaire conditionne le confort et l'efficacité du traitement. Le capital veineux doit être économisé et la création d'un abord vasculaire doit toujours être discutée et s'inscrire dans une stratégie à long terme.

La miniaturisation du circuit extra-corporel est indispensable et son volume est < 10 cc/kg. Les lignes sont donc adaptées ainsi que les dialyseurs. La préférence va aux capillaires choisis selon une surface proche de la surface corporelle de l'enfant. Biocompatibilité et absence d'ETO sont privilégiés car les allergies sont plus fréquentes chez l'enfant.

La maîtrise du déroulement de la séance doit être parfaite et le générateur doit comporter un maîtreur d'UF, qui fonctionne même sous aiguille unique, et fabriquer un dialysat bicarbonate. Le recours à l'uni-puncture est fréquent et, si possible, il faut utiliser un système avec clamp alternatif, plus économe en volume qu'une double pompe.

Les modalités de durée de dialyse sont dictées par la tolérance et l'efficacité et surtout par la quantité d'UF. La compliance au régime est souvent élastique et les prises pondérales > 10 % sont fréquentes, nécessitant alors une prolongation. En moyenne 10 à 12 heures/semaine en 3 séances. L'adaptation du poids sec est un souci constant, modulable selon les pathologies intercurrentes et la croissance. L'écueil majeur est le risque de surcharge hydrosodée et son corollaire l'encéphalopathie hypertensive.

Dialyse péritonéale : en plein essor, du fait des progrès de la « connectique » et de la mise à notre disposition de cycleurs fiables et adaptés au domicile. C'est une technique incontournable chez les nourrissons. Les facteurs limitants sont l'infection, et le mauvais contrôle de l'ultrafiltration du

Dialyse

p é d i a t r i q u e

fait d'une diffusion rapide du glucose chez l'enfant. Cette technique est donc très souvent utilisée avec les cycleurs de nuit qui permettent des échanges rapides et elle est surtout adaptée aux enfants possédant encore une diurèse résiduelle. Son développement en France est encore très timide.

Choix de la technique :

Il existe de nombreux critères de choix, qui sont fonction de la stratégie de prise en charge, de la pathologie, de l'âge, de l'environnement familial et de la géographie.

L'ENVIRONNEMENT PÉDIATRIQUE — L'ACCOMPAGNEMENT DE L'ENFANT ET DE SA FAMILLE

Il faut tout d'abord se débarrasser d'une image idyllique bien souvent colportée et loin de la réalité quotidienne ; le mythe d'une médecine toute puissante, mécanicienne, indolore, est encore ancré dans bien des esprits. La dialyse, si elle permet une survie de bonne qualité, ne se fait pas sans contraintes ; de même la transplantation rénale, objectif thérapeutique chez l'enfant, n'est pas un acte simple et n'entraîne pas de guérison définitive. Il faut en effet considérer que seul un tiers des greffes a une durée prolongée de plus de 10 ans. L'insuffisance rénale reste un handicap à vie. Accepter et faire accepter cet handicap, vivre avec lui, tel est le rôle de l'accompagnement de l'enfant et de sa famille. Cet accompagnement reste un long cheminement marqué par des étapes successives, des joies et des désillusions, où

plus que la crainte de la mort, on se heurte à la chronicité. Si l'on retrouve des points communs dans chaque histoire, il apparaît bien que chaque parcours est différent.

La prise en charge vise à donner à l'enfant le meilleur traitement avec le minimum de morbidité inhérente aux différentes étapes. L'accompagnement a pour objectif de faire découvrir et accepter le handicap à l'enfant et à son entourage et obtenir, à terme, une prise en charge de la maladie par l'enfant lui-même.

Les moyens sont lourds et multiples. Ils demandent un investissement important de la part des soignants. La constitution d'une équipe pluridisciplinaire reste une condition essentielle. L'équipe soignante comprend les infirmières, les auxiliaires, les aides-soignantes, la diététicienne, la psychologue, l'assistante sociale, l'institutrice et les médecins. Chaque personne a son rôle thérapeutique et reste un interlocuteur privilégié et chacun à son niveau est source d'information réciproque.

Si le soin et la technicité sont essentiels, ils ne sont pas suffisants et la part d'un accompagnement personnalisé reste une dimension essentielle. L'information médicale et paramédicale est prioritaire dans cet accompagnement. Elle est apportée par chaque membre de l'équipe médicale et paramédicale sous des modalités diverses qu'il faut savoir sans cesse réinventer. Néanmoins, des relais non médicaux sont indispensables et il faut souligner le rôle très important de la vie associative, ainsi la rencontre avec des familles qui ont connu ce problème de l'insuffisance rénale reste précieuse.

L'accompagnement passe aussi par l'élaboration de projets, pour aménager la vie à la dialyse, faire cadrer les horaires de dialyse aux contraintes de la scolarité, former les projets de vacances et mettre en place des camps de vacances pour dialysés.

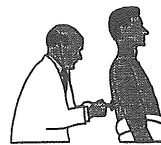
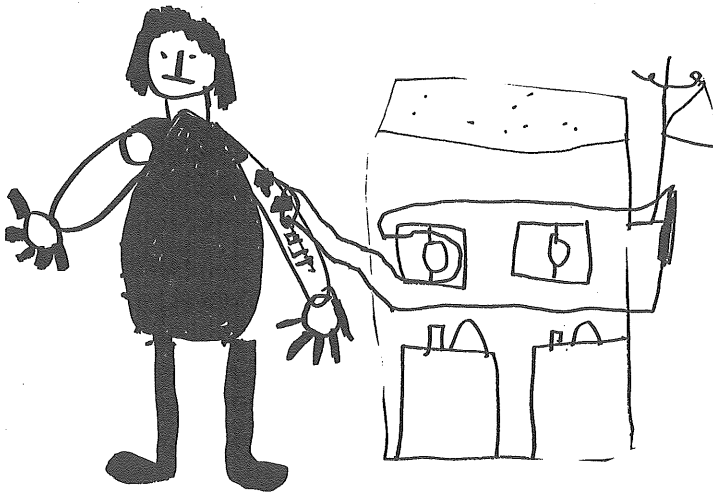
L'équipe médicale ne doit pas demeurer seule, et doit s'appuyer sur des relais à l'extérieur de l'hôpital, en faisant appel à nouveau à la vie associative, et à l'école. C'est important car si le handicap est « naturellement » accepté à l'hôpital, il faut qu'il le soit aussi à l'extérieur pour que le regard de l'autre intègre la différence.

Les écueils de cet accompagnement sont multiples. Ils peuvent aller d'une surprotection à un assistanat exagéré. L'« intimité des relations » par la longueur de la maladie et son emprise sur le quotidien peut être facteur de confusions entre le soin et la vie de tous les jours et de fait il faudra veiller à dissocier le projet médical du projet de la famille.

Les pièges sont nombreux : l'installation dans la routine, la lassitude ou au contraire dans l'autosatisfaction. Au niveau familial, il peut y avoir une surcompensation ou un déni et pour l'enfant il peut y avoir des attitudes de replis et de coupures... Il est donc très important d'évaluer régulièrement chaque situation et d'avoir l'éclairage, pour l'équipe, d'un regard extérieur. Confronter son émotion, partager ses interrogations, ses doutes, « regonfler les batteries » après un échec, telles sont les fonctions indispensables de l'accompagnement extérieur de l'équipe soignante (groupe Balint par exemple) pour qu'à son tour elle puisse plus sereinement accompagner l'enfant.

Dialyse

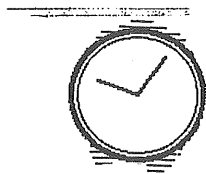
p é d i a t r i q u e



L'HÔPITAL

Impatience

Je regarde l'horloge :
Des heures encore ...
Ras le bol !
Je ne vois pas le temps passer,
Toujours allongé
J'en ai assez.



Assez du temps, assez de la télé,
Assez de dialyser.
Le temps, la télé le fait passer
Un peu-si peu...
Mes devoirs je les fais
Allongé
Faute de mieux.

Allongé, je pense:
Vivement que je débranche
Que plus jamais je pense
A la souffrance.



Mathilde A.
(dialyse)

