

# I. Particularités de la MRC chez l'enfant

Pour respecter la vie de l'enfant il est souhaitable d'optimiser le dépistage et la prévention des maladies rénales conduisant à l'insuffisance rénale chronique et ce dès la période anténatale.

## 1. Les causes les plus fréquentes de maladie rénale chronique chez l'enfant

L'extrême diversité et la complexité des maladies responsables d'une insuffisance rénale chez l'enfant rendent parfois leur diagnostic difficile. Le développement des techniques d'imagerie anténatale permet de dépister in utero de nombreuses pathologies urologiques et maladies rénales, dont la prise en charge précoce permet d'améliorer le devenir de ces enfants.

Schématiquement on peut identifier trois grandes causes responsables :

### 1.1. Les maladies de l'appareil urinaire.

Elles peuvent être découvertes pendant la grossesse ou chez le nouveau-né. Il s'agit le plus souvent d'un trouble de l'écoulement de l'urine qui arrivée dans la vessie remonte vers les reins au moment où le bébé ou l'enfant urine. C'est ce que l'on appelle un **reflux vesico-rénal** qui, pas ou



© Pavel Losevsky - Fotolia.com

tardivement diagnostiqué, va entraîner en 10 à 20 ans la destruction progressive des reins, si les deux sont atteints ce qui n'est pas toujours le cas, et être alors responsable d'une insuffisance rénale. Un autre exemple est la **valve de l'urètre postérieure** responsable, chez les garçons, d'un obstacle à l'écoulement de l'urine en dessous de la vessie. Cette anomalie nécessite une intervention chirurgicale dès les premiers jours de vie, mais l'évolution vers l'insuffisance rénale est possible du fait de séquelles irréversibles secondaires à l'obstacle durant la vie fœtale. D'autres anomalies malformatives de l'appareil urinaire diagnostiquées à l'échographie aboutissent aussi à une insuffisance rénale.

### 1.2. Les maladies héréditaires.

Elles peuvent être la conséquence d'une anomalie du développement rénal et se manifester chez le nouveau-né. Dans certains cas, le diagnostic peut être fait en anténatal par l'échographie fœtale notamment lorsqu'il s'agit de maladies avec des

kystes rénaux. Elles sont responsables à plus ou moins long terme, en l'absence d'une prise en charge appropriée, d'une insuffisance rénale sévère, de troubles neurologiques voire de décès.

Les maladies kystiques les plus souvent rencontrées sont la polykystose récessive, la néphronophtise et le syndrome de Bardet-Biedl.

Les progrès de la génétique ont permis une avancée dans la compréhension de ces maladies kystiques, notamment avec la découverte de nouveaux gènes impliqués.

Il existe aussi des atteintes glomérulaires dont le **syndrome néphrotique finlandais** et le syndrome néphrotique corticorésistant responsables d'un trouble de la perméabilité rénale qui laisse passer les protéines du sang dans les urines, mais aussi des atteintes tubulaires dont le **syndrome de Bartter** est le plus fréquent. Il existe enfin des lésions rénales associées à des troubles métaboliques, c'est le cas de la cystinose et de l'oxalose.