

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Transplantation rénale chez l'enfant

Novembre 2023

**Centres de Référence des Maladies Rénales Rares
Sous l'égide de la filière ORKiD**

Synthèse à destination du médecin traitant

La transplantation rénale est universellement reconnue comme le meilleur traitement de l'insuffisance rénale chronique de stade V (anciennement dite terminale (IRCT)) et le seul capable d'améliorer l'espérance de vie et de restituer une vie proche de la normale, ce que ne permet pas la dialyse qui est l'autre traitement de suppléance rénale. En pédiatrie les contre-indications à la transplantation sont très rares. Le traitement de choix, lorsqu'il est possible est la transplantation rénale préemptive (sans dialyse préalable).

Chaque année, en France, 100 à 120 transplantations rénales, soit 3% du total des transplantations rénales, sont réalisées chez des receveurs pédiatriques définis par un âge inférieur à 18 ans. Ceux-ci représentent 3% de la liste nationale d'attente (LNA). Cette petite population présente des spécificités qui justifient sa prise en charge par une équipe de transplantation pédiatrique. L'accès à la transplantation des enfants est largement favorisé par la priorité dont ils bénéficient dans la répartition des greffons de donneurs décédés. Les résultats de la transplantation rénale pédiatrique sont globalement bons avec une survie des patients excellente, 96% à 10 ans et une survie des greffons de 94%, 86 % et 72 % à respectivement 1 an, 5 ans et 10 ans soit une survie médiane du greffon de 16 ans (pour les patients greffés entre 2006 et 2020). Dans cette population jeune, la grande majorité des enfants auront besoin de plusieurs transplantations au cours de leur vie.

L'équipe de transplantation pédiatrique (néphrologues, urologues et anesthésistes pédiatres) est soumise à une autorisation, renouvelable tous les 5 ans. Elle est responsable de la validation du bilan pré-transplantation, de l'organisation de la transplantation et du suivi post-transplantation. Chaque équipe de transplantation en France doit enregistrer ses résultats dans la base de données de l'Agence de la biomédecine et est soumise à une évaluation de ses résultats par rapport aux résultats nationaux.

Le parcours des patients comporte cinq étapes au cours desquelles les différents acteurs devront informer de façon concertée la famille et l'enfant en fonction de son âge.

- **La découverte de la maladie rénale chronique** conduit à l'annonce du diagnostic de la maladie rénale primitive et de la maladie rénale chronique progressive avec l'évolution prévisible vers l'insuffisance rénale de stade V et la nécessité d'une transplantation. Une approximation des délais avant ces échéances est le plus souvent possible. Le diagnostic est parfois fait tardivement avec d'emblée la nécessité d'un traitement de suppléance. L'information est faite à ce stade par le néphrologue pédiatre et transmise aux pédiatres de proximité et au médecin traitant.

- **La réalisation du bilan pré-transplantation:** l'équipe de transplantation valide le dossier de chaque candidat. Mais le bilan peut être réalisé en collaboration avec le néphrologue pédiatre de proximité et le médecin traitant pour le programme de vaccination. D'autres spécialistes peuvent intervenir en cas de difficultés particulières. Au cours de cette étape, le choix d'une transplantation avec donneur vivant ou avec donneur décédé devra être fait.

- **L'inscription sur la liste nationale d'attente (LNA):** Lorsque le bilan est fini et que la situation médicale l'exige, le néphrologue de l'équipe de transplantation inscrit l'enfant sur la liste nationale d'attente et enregistre les données nécessaires à l'attribution d'un greffon.

- **L'organisation et la réalisation de la transplantation** est sous la responsabilité exclusive de l'équipe de transplantation pédiatrique qui accepte ou refuse la proposition de greffon. Cette responsabilité est partagée avec une équipe de transplantation d'adultes en cas de donneur vivant : celle-ci évalue l'éligibilité au don du donneur et assure le prélèvement du rein.

Le suivi post-transplantation: Le rythme des consultations suit des recommandations nationales et diminue progressivement au cours de la première année. Il doit permettre de vérifier la bonne prise du traitement et de dépister précocement les complications en particulier

les rejets et les infections. Il est principalement fait par un néphrologue de l'équipe et implique l'infirmière d'éducation thérapeutique. Après les premiers mois, une surveillance alternée avec

- proximité et le médecin traitant peuvent intervenir en première ligne en cas de complications intercurrentes.
- Tous les «contacts utiles» : adresses des sites internet des centres de référence ou de compétences, des associations de patients, d'Orphanet se trouvent dans l'Annexe 2.

Informations utiles

Des centres de référence

- **NEPHROGONES**

Responsable : Dr Aurélia Bertholet-Thomas

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 : 0534558539

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

Email : nephrohe.consult@chu-toulouse.fr

- **MARHEA**

Responsable : Dr Laurence Heidet

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

Site : <http://www.apnp-association.com/>

Mail : mail.apnp@gmail.com

SNP : Société de Néphrologie Pédiatrique : www.sfnfdt.org

- Maladies Rares Info Services : 0 810 63 19 20

Des associations de patients

- France REIN : www.francerein.org

- **AIRG-France** : Association pour l'Information et la Recherche sur les maladies Rénales

Génétiques : <http://www.airg-france.fr/>

- **Renaloo** : Association de patients maladies rénales, transplantation, dialyse

www.renaloo.com