

Spécificité en matière de transplantation rénale chez l'enfant.

G. PICON *, C. FIASCHI ***, J-M. GUYS ** - Travail de l'hôpital d'enfants de la Timone - MARSEILLE.

* Unité d'Hémodialyse Pédiatrique. Service de Pédiatrie et de génétique médicale. - ** Unité de Transplantation Pédiatrique, Département de Chirurgie Pédiatrique. - *** Psychologue, service de Pédiatrie et de Génétique médicale.

INTRODUCTION

Il est depuis longtemps établi que la transplantation apporte la meilleure solution au problème posé par l'insuffisance rénale à l'enfant. En comparaison de l'hémodialyse, elle apparaît moins contraignante tout en apportant une solution physiologiquement adaptée à l'enfant dont la croissance, la maturation, et le développement psycho-affectif doivent être harmonieusement accomplis.

La transplantation rénale chez l'enfant ne diffère pas fondamentalement de celle de l'adulte dans ses principes et sa réalisation. Son application à l'enfant fait apparaître certaines particularités :

- 1 - les particularités anatomiques et chirurgicales,
- 2 - les problèmes médicaux,
- 3 - les incidences psycho-affectives chez l'enfant et son entourage.

I LES PROBLEMES ANATOMIQUES ET CHIRURGI-CAUX DE LA TRANSPLANTATION PEDIATRIQUE

A) Le prélèvement rénal chez le donneur pédiatrique.

Les techniques sont identiques à celles de l'adulte. Les prélèvements multi-organes sont actuellement la règle vu le faible nombre de donneurs. Les techniques dites de prélèvement rapide sans dissection préalable des différents pédicules aussi bien pour le rein que le foie ont permis de faire gagner du temps et d'éviter les traumatismes artériels et veineux lors des dissections prolongées, très fréquents chez l'enfant, en particulier lorsque le poids est inférieur à 20 kg. Néanmoins, la notion même de prélèvement multi-organes impose des règles de "partage". La nécessité lors du prélèvement hépatique de disposer d'un greffon aortique comportant le tronc cœliaque et l'artère mésentérique supérieure doit inciter à une grande prudence chirurgicale car les lésions des artères rénales sont alors possibles. De même la section de la veine cave inférieure doit à la fois permettre de conserver une taille suffisante de veine cave inférieure sous-hépatique et d'obtenir des patchs veineux corrects pour les veines rénales. Ces détails techniques imposent le prélèvement systématique chez l'enfant de greffons artériels et veineux qui seront joints au rein lui-même : bifurcation aortique et iliaque.

Le prélèvement monobloc rénal permet dans les prélèvements chez le nourrisson ou le nouveau-né de ne pas séparer les greffons qui pourront dans certains cas être greffés sur le même receveur. La séparation des unités rénales doit penser à la reconstruction future : patch aortique sur les deux artères, patch veineux sur la veine rénale gauche, segment de veine cave inférieure pour la veine rénale droite.

B) La greffe rénale

Le bas appareil urinaire doit avoir été parfaitement exploré chez le receveur. Les reconstructions vésicales complexes sont

en effet de plus en plus fréquentes dans les pathologies urologiques congénitales sévères. L'existence d'une chirurgie antérieure vésicale (anti-reflux, modelage urétéral) d'un agrandissement vésical, les gestes associés sur le col vésical, ne contre-indiquent pas a priori la greffe rénale à condition d'en avoir débattu auparavant et d'en connaître les servitudes possibles (sondages intermittents en cas d'entérocystopastie).

Concernant la greffe proprement dite, les règles techniques de base sont les mêmes que chez l'adulte. La taille du greffon peut poser un problème lorsque celui-ci prélevé sur un adulte est destiné à un enfant de petit poids. La libération de la fosse iliaque devra certainement être plus importante afin de ne pas entraîner de compression ou de malposition au niveau des anastomoses réalisées. Celles-ci seront réalisées sur les axes iliaques primitifs le plus souvent, tout en sachant se servir des greffons artériels et veineux pour les reins de donneurs pédiatriques et en particulier s'il existe plusieurs axes artériels.

Les fils utilisés devront donner la possibilité au greffon de se développer avec la croissance. Chez le nourrisson l'anastomose se fait directement sur l'aorte et la veine cave inférieure en raison de la taille trop petite des vaisseaux iliaques. La réimplantation urétérale doit faire l'objet d'un soin extrême : le reflux vésico-urétéral est plus fréquemment rencontré chez l'enfant que chez l'adulte.

C) Les complications les plus fréquentes

Hormis le greffon non fonctionnel et le rejet aigu comme chez l'adulte, les complications vasculaires sont alors le plus fréquemment à l'origine d'une perte du greffon rénal dans la période postopératoire immédiate.

Elles sont pratiquement en période aiguë, toujours dues à une erreur technique : la thrombose artérielle doit être dépistée tôt (écho-doppler postopératoire précoce systématique) afin de permettre la réintervention rapide. La thrombose secondaire concerne le plus souvent les petits vaisseaux, en particulier en cas de réimplantation d'artère polaire. Ces thromboses sont au dessus des ressources thérapeutiques chez l'enfant mais ne compromettent pas toujours la fonction rénale. Les sténoses artérielles tardives bénéficient des mêmes méthodes thérapeutiques que chez l'adulte. La thrombose de la veine rénale reste une complication exceptionnelle. Elle est cependant plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte, notamment en cas de disproportion trop importante entre le greffon et la future loge rénale. Le poids du greffon dans la fosse iliaque peut après fermeture de la voie d'abord entraîner une traction anastomotique et favoriser la gêne au retour veineux. Le contrôle doppler peropératoire, en particulier pour les greffons les plus petits reste l'élément d'appréciation le plus objectif pour vérifier la bonne qualité des anastomoses.

Les autres complications sont celles pouvant survenir après toute intervention chirurgicale et ne présentent pas de spécificité pédiatrique.



II LES PROBLEMES MEDICAUX

Si la transplantation rénale chez l'enfant ne diffère pas fondamentalement de celle de l'adulte dans ses principes et sa réalisation, elle nécessite toutefois de se dérouler jusqu'à l'adolescence dans un environnement pédiatrique. Ceci est important pour l'adaptation des procédures thérapeutiques : doses et particularités pharmacocinétiques des médicaments, modalités de surveillance etc...Ça l'est tout autant et peut-être plus pour la pratique des soins nécessitant un personnel formé et entraîné. Ça l'est également pour l'impérieuse nécessité de replacer les actes réalisés dans le cadre de l'enfance et de son univers psycho-affectif.

Par ailleurs, certains problèmes médicaux nous ont paru suffisamment spécifiques pour être signalés.

1) Problèmes liés à la maladie causale :

Les maladies conduisant à l'insuffisance rénale terminale dans l'enfance se répartissent en 3 groupes : la pathologie congénitale malformative (35%), les maladies métaboliques et héréditaires (25%), et les néphropathies acquises généralement glomérulaires et vasculaires (40%).

a) La pathologie congénitale malformative pose peu de problèmes mise à part la nécessaire reconstruction du bas appareil urinaire ou les problèmes particuliers des associations syndromiques comme le syndrome de DRASH (néphroblastome, ambiguïté sexuelle et maladie glomérulaire).

b) Parmi les maladies métaboliques héréditaires deux situations très différentes peuvent se présenter :

- Soit la maladie se reproduit immédiatement sur le greffon et nécessite son ablation dans des délais rapides. C'est le cas de l'hyperoxalurie primitive. Le déficit enzymatique exclusivement exprimé dans les péroxysomes hépatiques ne permet plus la métabolisation de l'acide glyoxylique par sa voie normale, la glycine, et entraîne une élimination accrue d'acide oxalique par le rein. Lorsque le rein est détruit, véritablement pétrifié par les dépôts d'oxalate de calcium, va se développer une maladie thésaurismique invalidante et mortelle. C'est la raison pour laquelle s'est développé depuis quelques années un programme de transplantation combinée foie-rein dont les résultats apparaissent positifs.

- Soit la maladie métabolique continue à évoluer après la transplantation rénale mais n'intéresse plus le greffon. C'est le cas de la cystinose, maladie lysosomiale assez fréquente chez l'enfant. On observe une excellente tolérance du greffon rénal (durée de vie actuarielle des greffons atteignant 10 à 15 ans suivant les équipes). Malheureusement une pathologie multiple et complexe de la maladie s'exprime après plusieurs années et met en jeu le pronostic vital des malades (polyendocrinopathie, rétinopathie, encéphalopathie etc...).

c) Parmi les néphropathies acquises, la hyalinose segmentaire et focale lorsqu'elle aboutit à l'insuffisance rénale terminale pose un problème de récurrence de la maladie sur le greffon. Chez l'enfant la fréquence de cette récurrence est élevée (30% dans les séries de Cameron et Broyer). Le risque de récurrence est d'autant plus élevé que la maladie aboutit rapidement à l'insuffisance rénale terminale. Certains jugent donc prudent dans ces cas-là

d'observer un délai d'attente entre le début de la dialyse et la greffe. Cette attitude toutefois ne fait pas l'unanimité.

2) Problèmes particuliers posés par les infections :

a) La varicelle

La varicelle survenue chez un malade immunodéprimé est toujours grave, parfois mortelle. L'utilisation des globulines spécifiques au cours d'une varicelle déclarée a permis de réduire de façon considérable la gravité de cette affection. Actuellement l'utilisation systématique de l'acyclovir après un contage varicelleux est un très grand progrès. L'attitude actuelle est préventive. Elle consiste à vacciner tout enfant qui n'a pas présenté cette maladie avant la transplantation. Ce vaccin n'assure pas toujours une couverture suffisante (possibilité de zona ultérieur). Elle nécessite un délai d'attente de 3 mois avant la mise sur la liste d'attente de transplantation.

b) Le CMV

La séroconversion du CMV avant la greffe est d'autant plus faible que l'enfant est plus jeune. La fréquence de l'infection au cours de la greffe est donc élevée dans cette population. 70% des enfants séro-négatifs pour le CMV vont en cas de donneur séro-positif faire une infection symptomatique. Par contre le pourcentage de formes graves est relativement faible (5 à 10%) comparé à celui des adultes. Devant ces données la demande préventive et thérapeutique est légèrement différente pour les pédiatres. Le refus de la transplantation dans la situation receveur négatif donneur positif est controversé. Certaines équipes ne désirent pas priver les malades d'une source de rein non négligeable. La prévention en cas de transplantation à risque est réalisée actuellement plutôt grâce à un traitement par l'acyclovir que par les globulines spécifiques. L'attitude concernant la mise en route d'un traitement par le ganciclovir diffère suivant les équipes et leur expérience de la gravité de la maladie. Certains traitent dès la découverte du virus dans le sang, d'autres préfèrent surveiller et ne traiter qu'à l'apparition des premiers signes cliniques.

3) La croissance chez l'enfant transplanté :

Si la transplantation rénale a permis d'améliorer la croissance des enfants atteints d'insuffisance rénale terminale, on ne peut considérer les résultats comme entièrement satisfaisants. En effet chez les enfants en période pubertaire on observe un rattrapage de croissance dans un nombre limité de cas, le pic de croissance pubertaire étant souvent décalé dans le temps. Chez les enfants prépubères, en particulier chez les plus petits les résultats sont plus satisfaisants.

Les 2 paramètres les plus importants qui influencent le déroulement de la croissance sont la fonction du greffon et la corticothérapie. Depuis plus de 10 ans la presque totalité des équipes pédiatriques ont intégré dans leur protocole un passage en corticothérapie alternée. Quelques équipes ont décidé d'arrêter la corticothérapie quelques mois après la transplantation. Les résultats bien que fragmentaires sont encourageants sur la croissance.

L'utilisation de l'hormone de croissance recombinante est en voie d'autorisation. De nombreuses études montrent l'influence bénéfique de ce traitement sur la croissance. Il semble que l'on observe pas d'effets délétères sur le greffon à distance. Les résultats à long terme et les autres retentissements en particulier sur la métabolique glucidique restent à explorer.

III LES INCIDENCES PSYCHO-AFFECTIVES

L'ENFANT ET SON ENTOURAGE

Le travail psychologique auprès des enfants et des familles est un travail orienté vers ce que chacun a de plus particulier, de plus subjectif, vers les représentations mentales de la réalité.

- L'acte chirurgical de la greffe (l'agi et le discours sur cet acte) s'inscrit dans une histoire individuelle, familiale et prend sens selon les représentations d'expériences déjà vécues. Il n'y a là rien de spécifique à la transplantation.

- Une des choses spécifiques à la transplantation rénale est que cet acte survient après une période plus ou moins longue de dialyse avec un retour toujours possible vers ce traitement.

La représentation de la dialyse, chez l'enfant, les parents et les équipes - la façon dont elle est ressentie et parlée - participe à la construction de l'image de la greffe.

- Le discours sur la greffe, sa place psychique préexiste à sa réalisation. Avant cette réalisation, représentation de la dialyse et représentation de la greffe sont liées, comme si l'image de la greffe se développait par des pleins dans les creux de l'image de la dialyse à un moment où la dialyse est une réalité avec les souffrances qu'elle induit et la greffe est un acte à venir.

- La dialyse peut n'être vécue que comme l'attente de la greffe - un moment de vie suspendue - une réalité insupportable sans ce futur de la greffe.

- Si l'enfant ne se vit que comme un malade subissant, si le traitement par hémodialyse devient le support de l'expression de toutes les souffrances, physiques mais aussi relationnelles, scolaires etc... Si la dialyse occulte les autres réalités, ce "tout mauvais" va nourrir une idéalisation de la greffe. Dans cette situation de grande frustration et de carence narcissique profonde, la greffe peut venir occuper la place d'une réparation totale.

- L'impossibilité de se confronter à une réalité douloureuse et plus encore aux fantasmes qui s'y rattachent (punition - rejet - mauvaise image de soi...) peut induire une fuite dans un avenir idéalisé.

- A l'inverse, la dialyse peut être vécue comme un traitement contraignant, douloureux, mais qui laisse un champ de liberté où des choix de vie peuvent se faire et où le malade peut être sujet de son désir et non un objet de manipulation, un être qui continue à grandir avec les difficultés que cela implique.

- Nous sommes tous manquants et ce, dès notre naissance; dans certains cas la maladie peut être vécue comme la cause de tous les manques (qui renvoient tous au manque, à l'incomplétude originelle).

Si la maladie occupe toute la place - et donc cette place-là - elle constitue un évitement de l'application du sujet, car si tout n'est pas possible, tout n'est pas empêché.

- Le refus paroxystique de la dialyse est moins un refus de la réalité douloureuse de la dialyse que d'une réalité beaucoup plus difficile à supporter, une réalité psychique constituée de pensées qui témoignent d'une profonde atteinte narcissique.

- La réalité extérieure est le moyen par lequel cela s'exprime, et que des enfants formulent ainsi : "Je ne peux rien faire à cause de ma maladie".

- Parfois dans ces situations les équipes fonctionnent comme les patients et évacuent les difficultés actuelles, par un renvoi à la greffe future, au lieu d'ouvrir un espace de parole et d'aborder ce qui se présente au moment où cela se présente.

- Et il arrive que ce soit dans les cas où la dialyse est intolérable psychologiquement à l'enfant que la greffe soit parlée et perçue comme d'autant plus urgente.

- Or c'est là qu'il faut prendre le temps d'entendre ce qui s'exprime derrière le refus de ce traitement :

- pour restituer à l'enfant sa place de sujet malgré tout,
- pour ne pas renforcer la collusion totale entre cette réalité qui peut être très pénible et la difficulté de vivre de chaque humain,

• Pour permettre à la greffe d'occuper sa juste place : c'est justement parce que la greffe est porteuse d'un grand espoir qu'elle doit être parlée au plus près de sa réalité qui est souvent une libération non une guérison. Elle offre des possibilités nouvelles mais n'est pas un acte magique. Si nous ne permettons pas à l'enfant de faire la distinction entre son imaginaire et la réalité par un discours vrai - qui donc inclut les difficultés de la greffe - il y a là un risque de décompensation mentale après la greffe.

- L'idéalisation est une défense contre les angoisses, liées à la greffe elle-même - l'échec possible, l'angoisse de recevoir un organe provenant d'un autre corps (cet aspect suscite de nombreux fantasmes) - mais aussi contre les angoisses liées à la situation présente de la dialyse.

- La résolution des difficultés est différée dans un avenir débarrassé de ses propres difficultés et dans lequel la solution vient de l'extérieur.

Cette idéalisation est corrélative d'un clivage poussé à l'extrême entre le "tout mauvais" de la dialyse dont seuls les traits persécutifs sont retenus et le "tout bon" de la greffe idéalisée.

Face à la réalité - lorsque la greffe est effectuée - plus le décalage entre ce qui a été imaginé et ce qui est, est grand, plus le risque de décompensation est grand. Ce peut être un refus de compliance thérapeutique ("je ne suis pas malade") ou parfois la constitution d'un délire. Celui-ci s'origine dans le déni de cette réalité (ce qui est refusé) et constitue la création mentale d'une nouvelle réalité.

AU TOTAL :

De la même manière que nous veillons à greffer un enfant dans de bonnes conditions médicales en respectant des critères qui concernent le greffon, le receveur, qui prennent en compte des éléments de la période pré-greffe, nous devons prendre en compte les représentations de l'enfant et de sa famille et travailler dans le sens d'une préparation à cet acte - préparation qui n'est pas convaincre mais parler vrai.

CONCLUSION

La transplantation rénale est le meilleur traitement de l'insuffisance rénale terminale de l'enfant. Elle doit s'inscrire dans la durée d'une "vie entière", ce qui implique de ne pas gaspiller ses chances.

