

LE SYNDROME HÉMOLYTIQUE ET URÉMIQUE

Première cause d'insuffisance rénale aiguë de l'enfant

M. TRIPPAERTS (1), P. DEMARET (2), J. LOMBET (3), JM. CHANTRAINE (4), V. FRAIPONT (5), F. DAMAS (6)

RÉSUMÉ : Le Syndrome Hémolytique et Urémique (SHU) est la première cause d'insuffisance rénale chez l'enfant. Il associe une anémie hémolytique, une thrombopénie et une néphropathie aiguë : les symptômes d'une microangiopathie thrombotique. Sa forme classique est pédiatrique, précédée souvent d'une diarrhée glaireuse et sanglante.

La majorité des cas est causée par une infection à *Escherichia coli* O157:H7 produisant une exotoxine responsable de la microangiopathie.

Nous discutons la prise en charge de cette pathologie d'après l'expérience acquise depuis 1994 au sein du secteur Urgences et Réanimation du Département Universitaire de Pédiatrie de Liège. L'association fréquente d'une déshydratation, d'atteintes multi-systémiques, et d'une hypertension réno-vasculaire justifie une surveillance précoce aux soins intensifs pédiatriques. Ceci permet de gérer le délicat équilibre hydro-électrolytique dans un contexte d'insuffisance rénale et pré-rénale.

MOTS-CLÉS : Syndrome Hémolytique et Urémique – SHU – pédiatrie – IRA

INTRODUCTION

Le Syndrome Hémolytique et Urémique (SHU) est caractérisé par l'association d'une anémie hémolytique non-autoimmune, d'une thrombopénie et d'une néphropathie aiguë.

La forme classique survient le plus souvent, en été, chez un jeune enfant, qui présente une gastro-entérite glaireuse et sanglante. Elle est provoquée par des épidémies d'infections avec certaines souches d'*Escherichia coli* (*E. coli* O157:H7) qui produisent une vérotoxine, les verotoxin-producing *Escherichia coli* (VTEC). Cette vérotoxine est responsable de la microangiopathie caractéristique de la maladie (1-3) (Fig. 1). Il s'agit de la première cause d'insuffisance rénale aiguë chez l'enfant.

Entre 1994 et 1999, 25 enfants nous ont été confiés pour SHU. Nous avons donc un recul de plus de cinq ans pour le groupe étudié.

(1) Intensiviste-pédiatre, Urgences et réanimation pédiatrique, Département universitaire de Pédiatrie, CHR Citadelle, Liège.

(2) Assistant en pédiatrie, CHR Citadelle.

(3) Pédiatre, Chef de Service-adjoint, CHU Notre-Dame des Bruyères.

(4) Pédiatre, Chef de travaux à la Faculté de Médecine de l'Université de Liège, Chef de service retraité, Pédiatrie, CHR Citadelle.

(5) Intensiviste, Soins intensifs, CHR Citadelle.

(6) Intensiviste, Chef de clinique Université de Liège, Chef de service Soins intensifs, CHR Citadelle

THE HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME

PRIME REASON FOR ACUTE RENAL FAILURE IN CHILDREN

SUMMARY : The Hemolytic Uremic Syndrome (HUS) is the prime cause for acute renal failure in children. The HUS is a combination of hemolytic anemia, thrombopenia and acute nephropathy: all signs of a thrombotic microangiopathy. Onset occurs generally in infancy and is often associated with severe bloody diarrhea.

Most of those cases are caused by *Escherichia coli* O157:H7 which produces an exotoxin responsible for the microangiopathy.

We discuss the treatment of HUS based on the experience acquired since 1994 in our Paediatric Intensive Care Unit (PICU), University of Liège. The frequent association of dehydration, multi-systemic impairment and reno-vascular hypertension justifies the early admission for PICU-surveillance. This allows the difficult fluid balance management in a setting of renal and pre-renal failure.

KEYWORDS : Hemolytic uremic syndrome – HUS – Pediatrics – ARF

DÉFINITION DE L'ENTITÉ PATHOLOGIQUE

Il existe deux formes principales de la maladie (4) : l'une, fréquente dite forme typique, est la première cause d'insuffisance rénale pédiatrique, et l'autre, dite atypique, est plus hétérogène et plus proche de la forme adulte, le purpura thrombocytopénique thrombotique (PTT).

La forme typique du SHU avec diarrhée (D+SHU) représente 90% des cas et doit être soupçonnée chez un enfant présentant une altération de l'état général dans le décours d'une gastro-entérite. Elle touche surtout des enfants âgés de moins de 5 ans. L'agent causal le plus fréquent

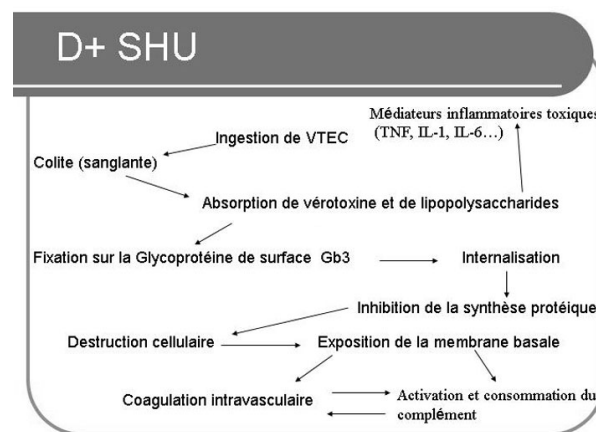


Fig. 1: physiopathologie d'une atteinte rénale par la vérotoxine (1-3)

est l'E. coli O157:H7, mais d'autres germes sont connus. L'incubation est de 3 jours. Elle est suivie de fièvre, d'une diarrhée aqueuse, de douleurs abdominales, et de vomissements. Une diarrhée glairo-sanglante apparaît dans un deuxième temps lorsque la toxine pénètre la microcirculation. Une minorité (15%) des patients développe un SHU plus ou moins sévère après ces prodromes lorsque cette exotoxine se lie à l'endothélium glomérulaire et y pénètre (1, 3, 5) (Fig. 1). Les récurrences sont très rares.

Les formes atypiques du SHU, sans diarrhée (D-SHU), représentent 10% des cas. Il existe des formes familiales (formes autosomiques récessives ou dominantes), post-infectieuses, médicamenteuses ou associées à certaines pathologies systémiques. L'affection est parfois d'apparition néonatale ou plus souvent tardive, après 5 ans. L'hémolyse et la thrombopénie sont alors prolongées (> 1 mois). Les récurrences sont fréquentes. Lorsqu'un patient évolue vers l'insuffisance rénale terminale, une récurrence est à craindre après transplantation rénale (de 5 à 50%).

Il faut souligner l'existence d'une forme D-SHU qui est la conséquence d'une infection urinaire de type VTEC et qui donc a la même physiopathologie que la forme typique.

L'atteinte rénale d'un SHU peut être plus ou moins marquée. Le patient présente une atteinte glomérulaire avec hématurie et protéinurie ainsi qu'une atteinte tubulaire avec oligurie ou polyurie. Les micro-thrombi diffus et la prolifération endothéliale réactionnelle provoquent des lésions organiques notamment au niveau du cerveau (D-SHU) et des reins (D+SHU).

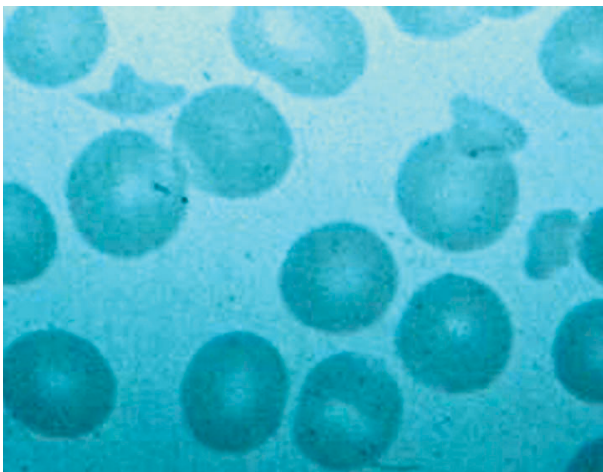


Fig. 2 : Les schizocytes sont des globules rouges altérés.

EXPLORATION

Les marqueurs biologiques essentiels à suivre sont axés sur la triade pathologique :

1. Anémie hémolytique : hémoglobine, LDH, Test de Coombs (négatif) bilirubine, haptoglobine, numération des schizocytes (Fig. 2).
2. Thrombopénie : valeur pronostique (défavorable si numération inférieure à 60 000/ mm³).
3. Atteinte rénale : urée et créatinémie, pH sanguin et ionogramme : Na⁺, K⁺, pH.

Accessoirement, la numération leucocytaire (valeur pronostique défavorable > 20 000/ mm³).

La recherche du facteur étiologique:

Culture de selles : recherche de VTEC auprès du laboratoire de référence (*)

Culture d'urine : recherche de VTEC si D-SHU (*)

En cas de SHU atypique :

- bactéries : streptocoque pneumoniae (en période hivernale), staphylocoques;
- viral : EBV, CMV, HAV, Hantavirus;
- toxique : venin de scorpion;
- médicaments : entre autres Ticlopidine, L-Asparaginase, Vincristine, Quinine;
- greffe de moelle : recherche d'*Helicobacter Pylori*;
- génétique : anomalie du métabolisme de la vitamine b12, déficit en facteur H du complément, déficit en protéase du facteur von Willebrandt;
- pathologies systémiques : vascularite, sclérodémie, lupus érythémateux disséminé.

(*)Laboratoire de référence : A.Z.-V.U.B.-Bruxelles

DESCRIPTION DES CAS

De 1994 à 1999, nous avons traité 25 patients atteints de SHU (Tableau I).

RÉSULTATS

EPIDÉMIOLOGIE

Le sexe ratio est de 6 garçons pour 19 filles soit environ 1 garçon pour 3 filles.

L'âge médian des patients est de 33 mois (4,5-11,5)

Un seul patient ne présentait pas de diarrhée (#8), il avait une infection urinaire à E. coli. La grande majorité des patients était donc D+SHU.

Nous n'avons rencontré qu'un cas secondaire dans la fratrie (#3).

TABLEAU I : PATIENTS ATTEINTS DE SHU, TRAITÉS DE 1994 À 1999

Nom	Sexe	Age	Diarrhée	Hôpital référent	Admis	Jours SIP	Techniques de Support	Jours EER	Complications
#1	F	1an 5mois	D+SHU	Verviers	févr-94	5	DP	4	
#2 (*)	F	3ans 6mois	D+SHU	Malmédy	mars-94	5			
#3 (*)	M	5ans	D+SHU	Malmédy	mars-94	14	DP	13	
#4	M	7ans 7mois	D+SHU	Liège	avr-94	5			
#5	F	4ans 3mois	D+SHU	Verviers	juin-94	9			
#6	F	10 mois	D+SHU	Huy	juil-94	10	DP	8	Epilepsie, IMC
#7	M	17mois	D+SHU	Eupen	août-94	11	DP	9	
#8	F	13mois	D-SHU	Liège	août-94	11			
#9	F	9mois	D+SHU	Huy	oct-94	13	DP, VA	13	
#10	F	4ans 9mois	D+SHU	Liège	janv-95	8			
#11	F	1an 10mois	D+SHU	Malmédy	juil-95	7			
#12	F	2ans	D+SHU	Liège	juil-95	37	DP	31	Epilepsie, IRC
#13	F	1an 9mois	D+SHU	Malmédy	juil-96	6	DP	>5	
#14	M	10ans 8mois	D+SHU	Verviers	juil-97	23	DP, CAVH, VA	52	Convulsions
#15	F	3ans 3mois	D+SHU	Malmédy	sept-97	12	DP, VA	22	Convulsions
#16	M	11ans 5mois	D+SHU	Liège	oct-97	11	DP, CVVH	11	
#17	F	4mois 1/2	D+SHU	Liège	juin-98	14	DP	12	
#18	F	2ans 9mois	D+SHU	Malmédy	juin-98	25	DP, VA	17	
#19	F	1an 9mois	D+SHU	Namur	juin-98	22	DP	14	
#20	F	8ans 9mois	D+SHU	Luxembourg	juil-98	17	DP, BIPAP	16	Hypertension artérielle
#21	F	3ans 7mois	D+SHU	Namur	juil-98	15	DP	14	
#22	F	4ans 1mois	D+SHU	Huy	juil-99	15	DP, CVVH, VA	11	
#23	M	1an 11mois	D+SHU	Malmédy	juil-99	19	DP	17	
#24	F	2ans 2mois	D+SHU	Malmédy	juil-99	15			
#25	F	4ans 7mois	D+SHU	Malmédy	nov-99	6			

- jours SIP: durée de séjour aux Soins Intensifs Pédiatriques.

- *: fratrie.

- D+SHU: prodromes avec Diarrhée.

- D-SHU: prodromes sans Diarrhée.

- jours EER: durée Epuration Extra-Rénale, toutes techniques confondues.

- ∑ DP: Dialyse Péritonéale.

- CAVHDF: Hémodiafiltration Continue Artério-Veineuse.

- CVVHDF: Hémodiafiltration Continue Veino-Veineuse.

- VA: Ventilation Assistée pour défaillance respiratoire.

- BiPAP: assistance respiratoire non invasive.

- IRC: Insuffisance Rénale Chronique.

- IMC: Infirmité Motrice Cérébrale.

- épilepsie: crises d'épilepsies séquellaires post-SHU.

- convulsions : épisodes convulsifs en phase aiguë du SHU.

Un patient (#14) souffre d'un déficit immunitaire complexe congénital.

La majorité (76%) des patients est adressée par transfert secondaire pour SIP depuis des hôpitaux pédiatriques. De nombreux patients viennent de zones rurales (Fig. 3), notamment des Cantons de l'Est de la Belgique, alors que la densité de population y est faible. Une des patientes (#13) y était en vacances. Après stabilisation, elle a poursuivi son traitement dans son pays d'origine.

Le caractère saisonnier habituel de la maladie est également retrouvé sur la période étudiée (Fig. 4).

La répartition en catégories d'âge confirme une atteinte plus fréquente de l'enfant jeune (Fig. 5).

SÉJOUR AUX SIP

Durant la période étudiée, 17 enfants ont dû être placés sous EER, soit 68% des SHU admis. La technique initiale employée était la dialyse péritonéale (DP). Cependant, l'incapacité de contrôler le bilan hydrique (résorption du bain de dialyse) a justifié trois passages vers une technique d'hémodiafiltration (2 CVVHDF et 1 CAVHDF).

Cinq patients ont reçu une assistance respiratoire invasive; un patient a reçu une assistance respiratoire par masque facial.

Durée moyenne de séjour aux SIP :

Tous patients confondus : 13.4 jours, écart type +/-7.50.

Patients non dialysés : 8.25 jours, écart type +/- 3.41.

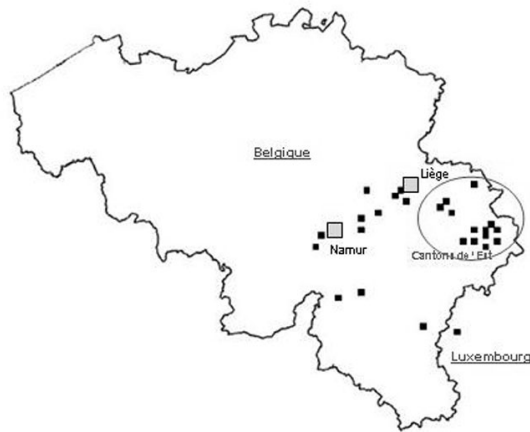


Fig. 3 : Répartition géographique

Patients dialysés : 15.82 jours, écart type +/- 7.74

Durée médiane de dialyse :

Tous patients dialysés : 13 jours (4-52) (#13 exclue).

Patients sans complications : 13 jours (4-17) (#13 exclue).

Patients avec complications : 22 jours (8-52).

MORTALITÉ ET MORBIDITÉ :

- Aucun patient n'est décédé durant la période étudiée.

- Parmi les enfants étudiés, quatre ont convulsé durant la phase aiguë, dont les deux qui ont gardé des séquelles graves :

- Le patient #6 souffre d'épilepsie et d'une infirmité motrice cérébrale. Les séquelles ont une origine vraisemblablement mixte, car il faut souligner qu'il avait présenté une souffrance fœtale aiguë *in utero*. Durant son séjour aux SIP, il a présenté un mal épileptique traité par coma barbiturique.

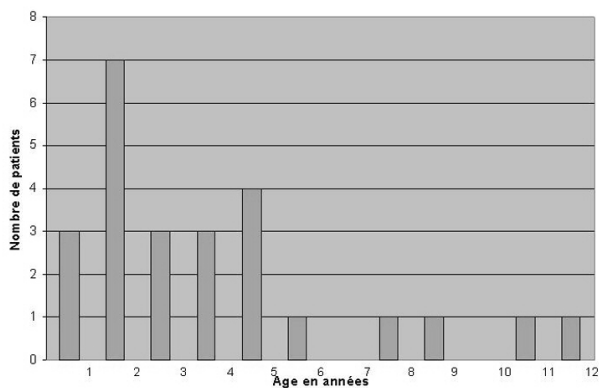


Fig. 5 : Age de la population

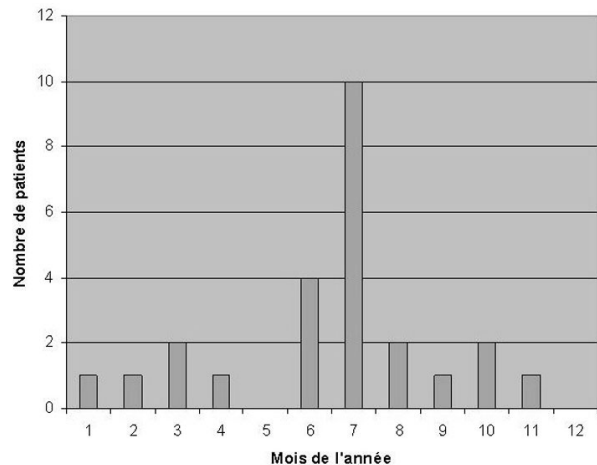


Fig. 4 : Caractère saisonnier

- Le patient #12 souffre d'épilepsie de type petit mal, d'hypertension artérielle, et d'une IRC avec acidose métabolique. Le SHU avait été compliqué chez lui par une septicémie à streptocoques pneumoniae et un arrêt cardiaque prolongé en phase aiguë.

- Le patient #20 souffrait d'hypertension de type réno-vasculaire lors de sa dernière visite de contrôle. Depuis lors, nous n'avons plus de nouvelle, elle est suivie au Luxembourg, son pays d'origine.

- Notons que le patient #13 est suivi en Hollande. Il a quitté le service après 5 jours de DP. Des nouvelles anecdotiques, venant des parents, nous ont confirmé sa guérison.

DISCUSSION

EPIDÉMIOLOGIE

Cette pathologie a un caractère saisonnier estival et endémique dans certaines régions du monde. Le réservoir principal est rural, 11 à 21% des bovidés sont porteurs du germe pathogène avec une augmentation du portage en période estivale. D'autres sources de contagion proviennent d'animaux également asymptomatiques (chevaux, chiens, moutons, cervidés et oiseaux).

Les modes de contamination expliquent certaines épidémies. La viande contaminée, les fruits et légumes, le lait non pasteurisé sont autant de moyens d'infection (6,7).

La contamination interhumaine est possible car l'inoculum nécessaire est faible. Dans ce contexte, un isolement des patients devrait être recommandé pendant la durée de la symptomatologie gastro-intestinale.

Dans une étude multicentrique belge de 1986, reprenant notamment tous les centres universitaires, l'incidence était de 4,3 cas/100 000 enfants âgés de moins de 5 ans, de 1,8 cas/100 000 enfants de moins de 15 ans et de 0.42%/100 000 habitants de tout âge. Le VTEC a été mis en évidence dans 64% des cas (2).

Dans notre série, un seul patient était D-SHU mais il a bien évolué. Le germe incriminé pourrait être un *E.coli* urinaire. Il n'a pas été typé par le laboratoire de référence.

La prévalence plus élevée dans les Cantons de l'Est avait déjà été rapportée en 1987 (8). La durée moyenne de séjour des patients présentant des complications dépasse trois semaines. Nous n'avons pas d'explication pour le sexe ratio défavorable pour les filles.

MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES

1) étiologique

Antibiotiques

Ils sont souvent déconseillés, car l'administration précoce d'antibiotiques chez des enfants atteints d'une GE due à *E.coli* O157:H7 pourrait favoriser le développement d'un SHU par libération de toxines lors de la lyse bactérienne. Une étude prospective de 71 enfants âgés de moins de 10 ans, ayant cet *E. coli* dans les cultures de selles, a montré que les enfants recevant des antibiotiques présentaient plus de SHU (56% versus 8%, $p=0,002$) (9). Cependant une méta-analyse conduite en 2002 n'a retrouvé aucune relation entre antibiothérapie et SHU (10). Ces patients peuvent présenter des translocations bactériennes ou des infections diverses (cathéters, dialysat). L'antibiothérapie garde une place dans le traitement pour toute surinfection bactérienne.

Plasma-thérapie

La plasmaphérese et la transfusion de plasma sont recommandées pour les SHU atypiques (D-SHU), en particulier dans les formes adultes (PTT) (11,12).

Autres

Ce sont des traitements basés sur des hypothèses étiologiques non vérifiées ou, dans l'hypothèse d'une microangiopathie, s'attaquant à un processus pathologique déjà installé. Ils se sont montrés inefficaces dans la prise en charge du SHU (corticostéroïdes, héparine, aspirine, dipyridamole, urokinase, streptokinase, immunoglobulines, agent oral fixant la toxine).

2) supportif

Balance hydro-electrolytique :

Les patients qui nous sont confiés souffrent d'une gastro-entérite, d'une anorexie et d'une microangiopathie. La déshydratation, les fuites capillaires (oedèmes) et de l'ascite peuvent donc être associées à cette pathologie. Ainsi, l'hypovolémie participe au tableau de l'insuffisance rénale aiguë (IRA) en temps que composante pré-rénale. La réhydratation est donc une partie essentielle de la prise en charge initiale. Elle diminue les lésions rénales et les douleurs abdominales. La gestion de la balance hydrique est un exercice délicat. D'une part, le patient présente une hypovolémie secondaire à la diarrhée et la fuite extra-capillaire et, d'autre part, il risque une hypervolémie, une hypertension artérielle et un œdème aigu du poumon dans un contexte d'oligo-anurie. Ceci justifie une admission et un suivi minutieux aux soins intensifs pédiatriques (SIP).

Diurétiques :

Ils sont controversés. Toutefois, la polyurie facilite largement la gestion d'un patient de soins intensifs. Les insuffisances rénales non-oliguriques ont meilleur pronostic que les insuffisances oligo-anuriques (13). De plus, les diurétiques de l'anse de Henle abolissent le transport actif du NaCl et pourraient protéger les cellules de l'anse ascendante des lésions secondaires à l'hypoxie et aux déficits de substrats énergétiques (14). Afin d'obtenir une polyurie, nous administrons du furosemide en perfusion continue jusqu'à un maximum de 1mg/kg/h.

Troubles ioniques et substitution :

Lorsqu'une polyurie peut être obtenue, une compensation hydrique est nécessaire afin d'éviter la déshydratation iatrogène du patient. La qualité des liquides administrés permet de contrôler les modifications d'ionogramme, sa quantité permet de gérer la balance hydrique. Pendant la phase de récupération, le patient passe souvent par une phase polyurique. Durant toute la période de SIP, il est donc essentiel de veiller à l'homéostasie du patient en attendant la récupération de sa fonction rénale. Lorsqu'un patient reste oligo-anurique, il convient de recourir à une technique d'épuration extra-rénale (EER).

Hypertension :

L'hypertension est souvent sévère, conséquence entre autres de l'activation de la cascade

rénine-angiotensine secondaire aux lésions pré-glomérulaires. Les inhibiteurs d'activation de l'enzyme de conversion ont logiquement une place de choix, mais ils ont une longue durée d'action et sont contre-indiqués en phase aiguë. Vu le caractère instable de ces patients, nous préférons donc initialement une perfusion continue d'hydralazine ou de nifédipine.

Inotropes

Une atteinte myocardique peut requérir un support inotrope

3) *TRANSFUSIONS*

Les transfusions de globules rouges sont à réserver aux anémies sévères et symptomatiques. Il doit s'agir d'unités de globules rouges déleucocytées. Elles risquent, en effet, d'allo-immuniser le patient et, par conséquence, de compromettre l'avenir d'un patient qui devrait être greffé après une évolution vers l'insuffisance rénale terminale (IRT). Les transfusions de plaquettes sont très rarement indiquées. On suspecte qu'elles pourraient aggraver l'évolution des PTT (15).

4) *ALIMENTATION*

L'altération initiale de la muqueuse digestive peut être telle que la tolérance digestive ne permet pas une alimentation orale. Si le jeûne est prolongé, une alimentation parentérale pourrait être initiée. Chez l'enfant oligo-anurique, il est cependant difficile de fournir les volumes nécessaires vu le manque de rendement d'une DP récemment débutée. Généralement, la qualité de la DP s'améliore alors que l'enfant récupère et recommence à manger.

5) *TECHNIQUES D'ÉPURATION EXTRA-RÉNALE (EER)*

L'apparition de signes neurologiques, d'une hypertension maligne, d'une hyperkaliémie (>6,5 mmol/l), d'une hyperuricémie (>36 mmol/l) ou d'une anurie réfractaires au traitement, justifient l'initiation d'une EER. Plusieurs techniques sont disponibles.

Dialyse péritonéale (DP)

Il s'agit de la technique d'EER la plus confortable pour le patient. Malheureusement, elle présente une série d'inconvénients :

Les volumes des bains initiaux ne permettent pas un contrôle rapide et fiable des problèmes volémiques. Une trop forte pression intra-abdominale risquerait de provoquer des fuites et une contamination bactérienne du bain de DP au niveau du site d'introduction du cathéter de DP (Tenkhoff). Nous sommes donc limités à de

petits volumes et à des échanges très fréquents les premiers jours. De plus, lorsqu'un patient présente une importante irritation péritonéale, les bains de DP peuvent être résorbés. L'enfant se met alors en rétention hydrique incontrôlable. Son efficacité initiale, en temps que technique de dialyse d'urgence, reste malheureusement aléatoire pour certains patients.

Hémodiafiltrations

- Veino-veineuse continue (CVVHDF): cette technique de dialyse de soins intensifs présente l'avantage d'être indépendante de la qualité de la membrane péritonéale. Elle est donc plus rapide et efficace, mais elle nécessite un patient parfaitement immobile. Le sang est poussé à travers une cartouche d'hémofiltration par une pompe externe. Elle est malheureusement difficilement praticable chez le jeune enfant actif dans son lit.

- Artério-veineuse continue (CAVHDF) : elle est moins souvent utilisée de nos jours, car il existe du matériel automatisé à faible volume d'amorçage de type CVVHDF adapté à des patients de petits poids. La perfusion de la cartouche de dialyse en CAVHDF dépend du gradient de pression entre la pression artérielle de l'enfant et sa pression veineuse. Le débit dans le système est donc soumis aux variations de pression inattendues (hypotension du patient ou placcage de cathéter p.ex.). La technique est très délicate à mettre en œuvre, mais elle réduit fortement le volume de sang extra-corporel.

- Hémodialyse : il s'agit de la technique de dialyse chronique la plus répandue. Malheureusement, elle impose des changements de volémie très mal tolérés chez l'enfant instable ou de petit poids. Elle est réservée à l'IRA du patient stable ou à l'insuffisance rénale chronique (IRC).

MORTALITÉ ET MORBIDITÉ

Pronostic à court terme : la dialyse s'impose dans 50% des cas. Lorsque l'anurie est inférieure à 7 jours, la guérison est fréquente et le patient récupère en 1 à 2 semaines. Par contre, une insuffisance rénale terminale est probable si l'anurie dépasse 6 semaines (16,17).

Le pronostic varie également en fonction du type de SHU :

D+SHU : la mortalité est de 3 à 5%. Par ailleurs, 5 à 10% vont garder des séquelles rénales ou neurologiques permanentes (1,16).

D-SHU : l'atteinte neurologique est plus fréquente et plus précoce. Selon l'étiologie, il existe des récurrences et les séquelles sont plus sévères tandis que la mortalité dépasse 25%.

Pronostic à long terme : une insuffisance rénale à l'âge adulte est malheureusement plus fréquente que ne laisse penser l'évolution initiale. Ceci est particulièrement vrai pour les patients ayant nécessité une dialyse péritonéale. Une biopsie rénale pourrait avoir une valeur prédictive : les patients avec des thrombi glomérulaires touchant moins de 50% des glomérules évoluent généralement bien. Les enfants souffrant de thromboses vasculaires et de nécroses corticales disséminées ont une maladie évolutive avec évolution défavorable (16-18).

Notre série comporte près de 70% de patients dialysés et 25% de ventilés pour cause de défaillance respiratoire. La sévérité et la fréquence de l'oligo-anurie initiale semblent plus élevées que celles rapportées dans la littérature (50% de DP). Les patients nous ont été référés dans 76% des cas par des hôpitaux pédiatriques pour les SIP, ce qui constitue un biais de sélection.

Nos patients présentant des séquelles graves ont, tous, présenté des convulsions durant la phase aiguë. Ceci pourrait être un indicateur de sévérité plus spécifique que la durée d'EER.

L'expérience a montré qu'une biopsie rénale pouvait ramener du matériel normal ou, au contraire, très altéré sans que l'on puisse en tirer des conclusions pronostiques pour le D+SHU. Nous n'en avons donc réalisé aucune dans ce contexte, les lésions résiduelles de ce type de SHU étant distribuées de manière hétérogène dans le parenchyme rénal.

La morbidité de notre série est proche de celle des D+SHU décrits dans la littérature récente. Nous n'avons déploré aucun décès malgré un arrêt cardiaque causé par un choc septique surajouté. L'enfant a survécu et fait partie des patients avec séquelles.

Malgré le faible nombre de patients, la mortalité et la morbidité semblent être moins importantes que celle rapportée pour une population locale comparable dans les années 1980 (8).

CONCLUSION

Le syndrome hémolytique et urémique est la première cause d'insuffisance rénale pédiatrique. La majorité de nos patients nous a été référée. Il existe une prévalence de la maladie plus importante en région rurale, notamment dans les Cantons de l'Est de la Belgique.

Durant la période étudiée, nous avons admis 25 patients atteints de SHU. Une dialyse péritonéale a été instaurée chez 17 patients et à 3 reprises nous avons dû employer une technique

d'hémodiafiltration en raison de l'échec de la DP.

Nous n'avons pas déploré de décès. Les patients qui ont gardé des séquelles graves avaient souffert de convulsions à la phase aiguë du SHU.

Ces résultats nous encouragent dans notre prise en charge rapide du SHU aux SIP. Le diagnostic et le traitement précoces pourraient être des facteurs pronostiques importants de cette affection.

Un suivi à l'âge adulte permet de dépister une évolution vers l'IRC. Elle est parfois décrite après un délai de plus de 20 ans, en particulier chez les patients ayant été dialysés.

Il faut «penser SHU» chez un enfant dans un contexte de diarrhée quand il présente un des signes suivants : il devient pâle, a du sang dans les urines (lange), des troubles de la conscience, un œdème, ou, une hypertension artérielle. Il faut alors envisager, son admission aux soins intensifs pédiatriques.

BIBLIOGRAPHIE

1. Boyce T, Swerdlow DL, Griffin P.— Escherichia coli O157:H7 and the haemolytic-uremic syndrome. *N Engl J Med*, 1995, **33**, 364-8.
2. Cornu G, Proesmans W, Dediste A, et al.— Hemolytic uremic syndrome in Belgium: incidence and association with verocytotoxin-producing Escherichia coli infection. *Clin Microbiol Infect*, 1999, **5**, 16-22.
3. Slutsker L, Ries AA, Greene KD, et al.— Escherichia coli O157:H7 diarrhea in the United States: Clinical and epidemiologic features. *Ann Intern Med*, 1997, **126**, 505-13.
4. Siegler R, Oakes R.— Hemolytic uremic syndrome : pathogenesis, treatment, and outcome. *Curr Opin Pediatr*, 2005, **17**, 200-204.
5. Karmali MA, Petric M, Lim C, et al.— The association between idiopathic haemolytic uremic syndrome and infection by verotoxin-producing Escherichia coli. *J Infect Dis*, 1985, **151**, 775-782.
6. Banatvala N, Magnano AR, Cartter ML, et al.— Meat grinders and molecular epidemiology: two supermarket outbreaks of Escherichia coli O157:H7 infection. *J Infect Dis*, 1996, **173**, 480-3.
7. Bell BP, Goldoft M, Griffin PM, et al.— Bp A multistate outbreak of Escherichia coli O157:H7-associated diarrhea and haemolytic uremic syndrome from hamburgers. The Washington experience. *JAMA*, 1994, **272**, 1349.
8. Seghaye MC, Voz J, Dechenne C et al.— Le syndrome hémolytique et urémique. *Rev Med Liège*, 1987, **42**, 809-17.
9. Fukushima H, Hashizume T, Morita Y, et al.— Clinical experiences in Sakai City Hospital during the massive outbreak of enterohemorrhagic Escherichia coli O157 infections in Sakai City, 1996. *Pediatr Int*, 1999, **4**, 213-7.

10. Safdar N, Said A, Gangnon RE et al.— Risk of hemolytic uremic syndrome after antibiotic treatment of *Escherichia coli* O157:H7 enteritis: a meta-analysis. *JAMA*, 2002, **288**, 996-1001.
11. Moake JL.— Thrombotic microangiopathies. *N Engl J Med*, 2002, **347**, 589-600.
12. George JN.— How I treat patients with thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome. *Blood*, 2000, **96**, 1223-9.
13. Dixon BS, Anderson RJ.— Nonoliguric acute renal failure. *Am J Kidney Dis*, 1985, **6**, 71-80.
14. Wittner M, Di Stefano A, Wangemann P, et al.— How do loop diuretics act? *Drugs*, 1991, **41** Suppl 3, 1-13.
15. Harkness DR, Byrnes JJ, Lian EC, et al.— Hazard of platelet transfusion in thrombotic thrombocytopenic purpura. *JAMA*, 1981, **246**, 1931-3.
16. Fitzpatrick MM, Shah V, Trompeter RS, et al.— Long term renal outcome of childhood haemolytic uraemic syndrome. *BMJ*, 1991, **303**, 489-92.
17. Gagnadoux MF, Habib R, Gubler MC, Bacri JLet al.— Long-term (15-25 years) outcome of childhood hemolytic-uremic syndrome. *Clin Nephrol*, 1996, **46**, 39-41.
18. Siegler RL, Milligan MK, Burningham TH et al.— Long Term renal outcome and prognostic indicators in the haemolytic-uremic syndrome. *J Pediatr*, 1991, **118**, 195-200.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. M. Trippaerts, Département de Pédiatrie, CHR Citadelle, 4000 Liège