

## Le Registre pédiatrique suisse du rein 1970–2010

Maurer E\*, Kuehni CE\*, Leumann EP\*\*, Neuhaus TJ\*\*\*, Laube GF\*\*\*\*, et le Groupe de travail de la Société Suisse de Néphrologie pédiatrique (SAPN)\*\*\*\*\*  
Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds et Pietro Scalfaro, Cully

### Préambule

Le Registre Pédiatrique Suisse du Rein (RPSR) du Groupe de travail de la Société Suisse de néphrologie pédiatrique récolte, depuis 1970, les données concernant tous les enfants et adolescents en Suisse avec une insuffisance rénale terminale ou après transplantation du rein. Depuis 2009 il a une autorisation spéciale de la Commission fédérale d'experts du secret professionnel en matière de recherche médicale. Il est géré par l'Institut de médecine sociale et préventive de l'université de Berne (ISPM). La nouvelle banque de données inclut un suivi à long terme et est compatible avec le registre pédiatrique européen du rein de la Société européenne de néphrologie pédiatrique (ESNP). Le RPSR est donc une source précieuse de données pour la recherche clinique et épidémiologique en Suisse et pour la planification de la prise en charge pédiatrique.

### Pourquoi faut-il un registre des enfants avec insuffisance rénale terminale?

L'insuffisance rénale terminale est rare chez l'enfant. En Suisse on observe 10 à 12 nouveaux cas par an. L'éventail diagnostique avec une forte proportion de malformations congénitales, ainsi que l'approche

thérapeutique pour l'organisme en croissance sont différents des ceux de l'adulte. En raison des nombreuses années que les enfants ont devant eux, il est essentiel d'obtenir une bonne qualité de vie par une thérapie optimale et l'évitement de complications tardives. L'échange des expériences entre médecins traitants n'est possible que lorsque les données cliniques et épidémiologiques sont collectées de manière centralisée, standardisée et évaluées régulièrement. Une telle base de données permet une analyse valide des résultats liés au traitement et est une condition préalable pour améliorer les thérapies et les résultats à long terme.

Le RPSR a été fondé en 1972 par E. Leumann à la clinique pédiatrique universitaire de Zurich. Depuis 1980 tous les néphrologues pédiatres participent à la collecte de données. Au cours des dernières années des registres pédiatriques nationaux du rein ont été créés dans d'autres pays européens (<http://www.espn-reg.org/index.jsp?p=lnk>). 31 pays européens au total fournissent des informations sur l'incidence, le traitement et la survie des patients inscrits au registre de l'European Society for Paediatric Nephrology (ESPN). Ce dernier travaille avec l'European Renal Association & European Dialysis and Transplant Association (ERA-EDTA).

### Objectifs, critères d'inclusion et méthodologie

Le RPSR recueille des données sur le diagnostic, la présentation clinique, le traitement et l'évolution de tous les enfants et adolescents souffrant d'insuffisance rénale terminale en Suisse. Ainsi il poursuit **des objectifs précis:**

1. Collecte de données représentatives sur l'incidence, les tendances temporelles et la répartition régionale;
2. Décrire les mesures appliquées, les fondements et les options thérapeutiques afin d'étudier la qualité des soins en

Suisse (complications, pronostic à long terme).

3. Fournir des données fiables pour la planification et le contrôle de qualité de la prise en charge des enfants atteints d'une maladie rénale en phase terminale en Suisse.
4. Collecter les informations valables sur l'évolution, le pronostic et les conséquences à long terme de l'insuffisance rénale survenue terminale en âge pédiatrique; détecter les facteurs de risque d'un mauvais pronostic et le développement de stratégies thérapeutiques pour la prévention des séquelles.
5. Coordination de la participation à des études multicentriques internationales.
6. Rendre possible des analyses économiques.

### Critères d'inclusion au registre

1. Insuffisance rénale au stade terminal (hémodialyse/dialyse péritonéale pendant au moins 3 mois et/ou transplantation rénale).
2. Age au moment du diagnostic entre 0 et 20 ans (bien que les patients ayant entre 16 et 20 ans sont enregistrés de façon incomplète).
3. Traitement effectué en Suisse.

### Collecte des données

Les données sont recueillies dans les services de néphrologie pédiatrique des hôpitaux universitaires de Bâle, Berne, Genève, Lausanne et Zurich, et des cliniques pédiatriques de Lucerne, St Gall et Zurich Triemli. Des cas isolés d'adolescents transplantés sont pris en charge par les néphrologues adultes et sont également enregistrés. Une ou deux fois par an, après consultation avec le chef du département concerné, le gestionnaire de données du RPSR visite les différentes cliniques pour saisir dans un ordinateur portable les données cryptées des dossiers médicaux des patients nouvellement diagnostiqués, ainsi que les informations de suivi pour les patients déjà enregistrés. Par la suite, ces données sont introduites dans la base de données centrale sur le serveur sécurisé de l'IMSP à Berne.

### Données liées au diagnostic et au traitement

Le RPSR enregistre les aspects démographiques, les antécédents familiaux et personnels, le diagnostic principal et sa date,

\* Institut de médecine sociale et préventive, Berne  
 \*\* Zurich  
 \*\*\* Clinique pédiatrique Lucerne  
 \*\*\*\* Clinique pédiatrique universitaire, Département de néphrologie, Zurich  
 \*\*\*\*\* <http://www.fmh.ch/fmh/aerzteorganisationen/fachgesellschaften/schwerpunkte.html>:  
 M.G. Bianchetti, Bellinzona, B. Bucher, Berne, F. Cachat, Vevey, H. Chehade, Lausanne, F. Egli, Riehen, J. Epée, Genève, E. Girardin, Genève, P. Goetschel, Zurich, E. Gonzalez, Genève, J-P. Guignard, Lausanne, C. Hefti-Rütsche, Yverdon, M. Kemper, Hambourg, M. Konrad, Münster, R. Laux-End, St Gall, S. Nef, Zurich, P. Parvex, Genève, C. Rudin, Bâle, B. Schnarwyler, Zurich, G. D. Simonetti, Berne, G. Spartà, Zurich, S. Tschumi, Berne, B. Utsch, Berlin, R. O. von Vigier, Berne, A. Wilhelm-Bals, Genève, A. Zingg-Schenk, Zurich

les diagnostics secondaires, des informations cliniques (taille, poids, pression artérielle, résultats de laboratoire), le centre qui coordonne la prise en charge, le traitement et ses changements, les informations sur l'évolution et le pronostic, les séquelles, la date et la cause du décès. Afin de permettre un suivi à vie, le nom et l'adresse du patient sont aussi collectés, cependant séparément des informations médicales et spécialement protégés.

**Evolution à long terme**

L'enregistrement se fait de la façon suivante:

- Mise à jour annuelle des données du dossier médical par la gestionnaire de la centrale de données. Le suivi des enquêtes après transfert du patient dans un centre de néphrologie adulte est prévu.
- Validation de l'adresse actuelle, du statut de vie et de la date du décès par l'intermédiaire du contrôle des habitants; de la cause du décès par la statistique de la mortalité suisse.
- Saisie par questionnaire envoyé aux patients tous les 5 à 10 ans de la qualité de vie, de l'état de santé somatique et mentale, des comportements liés à la santé et de la prise en charge médicale.

**Résultats et analyse**

Le registre contient 386 patients ayant eu une thérapie de dialyse pendant la période de 1970 à 2008 (Figure 1). Ceci correspond

à environ 11 nouveaux enfants et adolescents par an pour l'ensemble de la Suisse depuis 1980. Les garçons (57%) sont plus souvent touchés que les filles (43%). L'incidence est plus élevée chez les enfants plus âgés (Figure 2). Le tableau établi sur la base du codage ESPN / ERA-EDTA montre les diagnostics les plus fréquents.

**Protection des données**

Depuis le 16 Juillet 2009 le Registre pédiatrique suisse du rein a une autorisation spéciale de la Commission fédérale d'experts du secret professionnel en matière de recherche médicale pour recueillir, de façon non-anonyme, des données personnelles sur les patients concernés. Pour les nouveaux patients ou ceux qui sont encore en traitement, le néphrologue pédiatre traitant sollicite toujours un consentement écrit. Les données pour les patients qui ne sont plus joignables continuent à être évaluées, à moins que le patient n'ait exercé son droit de veto. Les médecins (notamment les centres de néphrologie adulte) sont encouragés à informer leurs patients par des moyens appropriés (par exemple affiche dans la salle d'attente) du Registre pédiatrique suisse du rein.

Une condition préalable pour l'octroi de l'autorisation générale pour registres est le respect des mesures strictes de protec-

tion des données. Il s'agit notamment de l'entreposage de tous les documents dans des locaux fermés à clé, de l'obligation de confidentialité pour tous les employés, de l'utilisation de la base de données sur un serveur hautement sécurisé, du stockage séparé des données personnelles avec un accès très restrictif, de la manipulation sécuritaire des données lors de la collecte et de leur transmission au serveur et du traitement des données personnelles sur papier. Seuls des instituts scientifiques, des universités ou institutions similaires peuvent recevoir, pour des évaluations, de données particulières sous forme anonymisée.

Les comités d'éthique cantonaux de Berne, Zurich et Bâle ont confirmé par écrit qu'il n'est pas nécessaire, pour le RPSR, d'obtenir en plus de l'octroi de l'autorisation par la Commission des experts, une autorisation supplémentaire par les comités d'éthique cantonaux.

**Obligation de renseignement par les médecins traitants; matériel d'information**

Tous les patients et leurs familles doivent être informés de leur droit de refuser l'acheminement des données au registre (information et droit de veto). Le devoir d'information s'applique principalement aux médecins traitants, qui sont en contact direct avec le patient. Il suffit d'utiliser une forme générale pour l'information des patients et de leurs représentants légaux quant à leurs droits. Par exemple une notice d'information, une affiche dans le cabinet ou un dépliant. Si un patient ou son représentant légal fait usage de son droit de veto, son médecin traitant a l'obligation de le signaler au registre, afin que les données concernant ce patient puissent être rendues anonymes. Cela empêche une deuxième saisie non autorisée de données puisse se faire par d'autres sources.

L'approbation de la Commission fédérale d'experts du secret professionnel en matière de recherche médicale se trouve sur le site internet de l'ISPM (<http://ispm.ch/index.php?id=3006>) et de la Société Suisse de Pédiatrie ([www.swiss-paediatrics.org](http://www.swiss-paediatrics.org)). Le site internet de la Commission d'experts de l'Office fédéral de la santé publique fournit des informations détaillées sur les as-

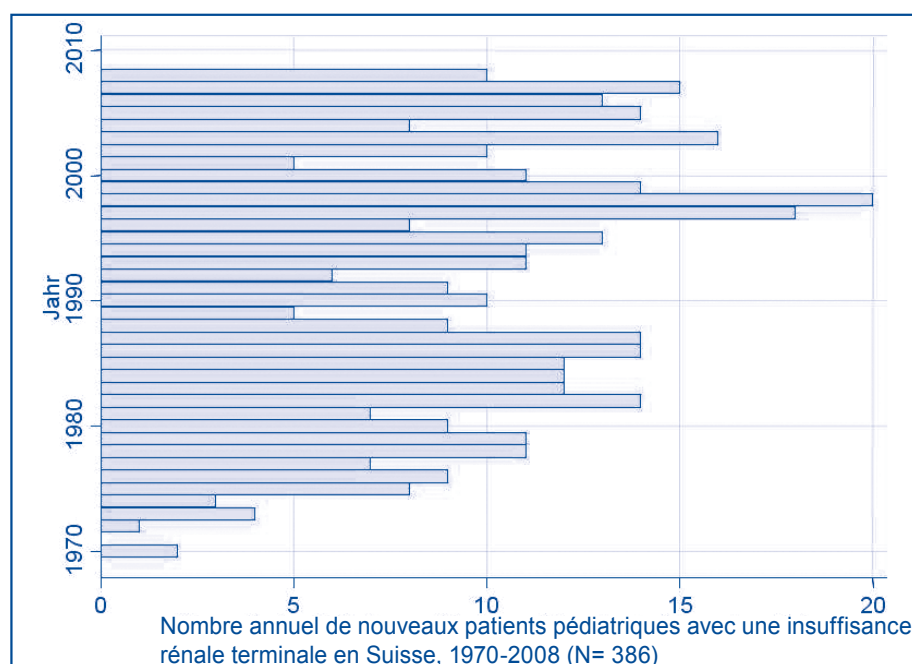


Figure 1: Nouveaux cas annuels d'enfants enregistrés (N = 432, dont 386 enfants en dialyse et 46 cas en pré-dialyse)

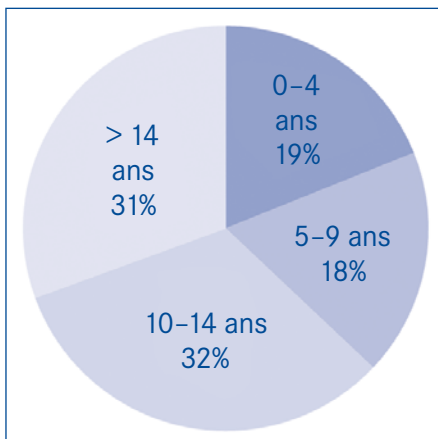


Figure 2: Ages des patients pédiatriques avec une insuffisance rénale terminale nouvellement acquise, de 1970–2008, N = 386

pects généraux de ces autorisations ([www.bag.admin.ch/org/02329/index.html?lang=fr](http://www.bag.admin.ch/org/02329/index.html?lang=fr)).

### Publications, projets en cours et perspectives d'avenir

Deux revues résument les résultats des 25 premières années de dialyse et de transplantation rénale chez l'enfant en Suisse<sup>1), 2)</sup>. Une publication est dédiée au donneur vivant pour la transplantation rénale pédiatrique<sup>3)</sup> et une thèse évalue en détail les données pour la période de 1972 à 1997<sup>4)</sup>. La coopération avec l'ESPN permet la participation de la Suisse à plusieurs publications internationales dans les trois prochaines années. Les premiers travaux ont été soumis, sur l'incidence, la prévalence, la survie des patients<sup>5)</sup> et l'hypertension chez les enfants atteints d'insuffisance rénale<sup>6)</sup>. D'autres publications sont prévues sur la

Nous avons préparé trois **documents d'information au patient**. Ils peuvent être utilisés selon besoin par le médecin traitant:

1. Une information au patient détaillée,
2. un formulaire de consentement écrit et
3. une affiche pour l'accrochage au cabinet ou à insérer dans une brochure patient. Ce matériel peut également être téléchargé à partir du site internet de l'ISPM (<http://ispm.ch/index.php?id=3006>) et la Société Suisse de Pédiatrie ([www.swiss-paediatrics.org](http://www.swiss-paediatrics.org)).

cystinose, l'hypertension artérielle, les effets secondaires du traitement immunosuppresseur, le risque cardiovasculaire, le métabolisme phosphocalcique et la mortalité. Dans une étude européenne (SAGHE; <http://saghe.aphp.fr/site/spip.php>) sur les résultats à long terme et les effets secondaires du traitement par l'hormone de croissance chez l'enfant, sont aussi inclus et examinés des enfants avec une insuffisance rénale terminale. De 2010 à 2012, nous allons recueillir les données sur la qualité de vie de ces enfants à l'âge adulte, l'incidence de cancers et la mortalité.

En même temps nous allons envoyer à tous les patients du RPSR un questionnaire sur leur santé physique et psychique et leur qualité de vie. Le but est d'obtenir des données représentatives pour toute la Suisse sur l'évolution à long terme de la morbidité et de la qualité de vie des enfants avec une insuffisance rénale terminale. Pour établir la fréquence de cancers chez les enfants en traitement de substitution de la fonction rénale, nous avons prévu un «datalinkage» avec les registres cantonaux des cancers. La mortalité à long terme sera obtenue grâce à l'aide de la statistique suisse de mortalité (Office fédéral de la statistique) et des bureaux du contrôle des habitants. Des suggestions et

idées pour d'autres publications ou collaborations sont les bienvenues. Elles peuvent être envoyées par écrit de manière synthétique à Elisabeth Maurer ou Guido Laube.

### Références

- 1) Leumann E. Die chronische Niereninsuffizienz im Kindesalter. Ergebnis einer Schweizerischen Rundfrage. Schweiz Med Wochenschr 1976; 106: 244–250.
- 2) Gämperli A, Leumann E, Neuhaus TJ, Schlumpf R, and Largiadier F. 25 Jahre Dialyse und Nierentransplantation bei Kindern und Jugendlichen in Zürich. Schweiz Med Wochenschr 1996; 126: 77–85.
- 3) Leumann E, Goetschel P, Neuhaus TJ, Ambühl PM, Candinas D. Pädiatrische Nierentransplantation und Lebendspende – aus der Not eine Tugend. Schweiz Med Wochenschr 2000; 130: 1581–9.
- 4) Schwab D. Die terminale Niereninsuffizienz bei Kindern in der Schweiz im Zeitraum 1972 bis 1997. Dissertation, Universität Zürich, 2001.
- 5) van Stralen, KJ; Verrina, E; Schaefer, F; Maurer, E; Seeman, T; Leivestad, T and Jager, K on behalf of the ESPN/ERA-EDTA registry study group. Incidence, prevalence and survival on renal replacement therapy in Europe. *Pediatr Nephrol*, resubmitted.
- 6) van Stralen KJ, Jaap Groothoff J, Seeman T, Ivanov, Kolvek G, Simonetti G, Böhm M, Verrina E, Schaefer F, Lewis M on behalf of the ESPN/ERA-EDTA registry study group. Blood Pressure in Children on Renal Replacement Therapy in Europe: A Report from the ESPN/ERA-EDTA Registry. *Kidney Int.*, submitted.

### Correspondance

#### Concernant base de données, protection de données, méthodologie

Dr. Elisabeth Maurer  
Schweizerisches Pädiatrisches Nierenregister (SPNR)  
Institut für Sozial- und Präventivmedizin  
Universität Bern,  
Finkenhubelweg 11, 3012 Bern  
Tél. +4131 631 35 25, Fax +4131 631 74 56  
[emaurer@ispm.unibe.ch](mailto:emaurer@ispm.unibe.ch)

#### Concernant aspects cliniques

PD Dr. Guido Laube  
Universitäts-Kinderklinik  
Abteilung Nephrologie  
Steinwiesstrasse 75, 8032 Zürich  
Tél. +41 44 266 73 91, Fax +41 44 266 78 61  
[Guido.Laube@kispi.uzh.ch](mailto:Guido.Laube@kispi.uzh.ch)

| Malformations   | %          | nombre (N) |
|---|------------|------------|
| Dysplasie rénale  | 16%        | 71         |
| Hypoplasie rénale   | 10%        | 42         |
| Dysplasie/Hypoplasie avec reflux vésico-urétéral (le RVU isolé n'induit pas une insuffisance rénale terminale). | 6%         | 26         |
| <b>Maladies héréditaires</b>  |            |            |
| Néphronophtise  | 8%         | 34         |
| Cystinose   | 4%         | 17         |
| Maladie polykystique rénale autosomique récessive   | 3%         | 13         |
| <b>Maladies acquises</b>  |            |            |
| Glomérulosclérose focale segmentaire  | 10%        | 42         |
| Glomérulonéphrite   | 8%         | 34         |
| Syndrome hémolytique-urémique   | 7%         | 30         |
| <b>Autres Diagnostics</b>   | <b>28%</b> | <b>123</b> |

Tableau 1: Diagnostics les plus fréquents de patients avec une insuffisance rénale en Suisse (1970–2008, N = 432).