



Université de Constantine  
Faculté de médecine

# Les uropathies malformatives

Pr Hichem **Choutri**

Service de chirurgie pédiatrique – EHS SMK Constantine

# Intérêt de la question

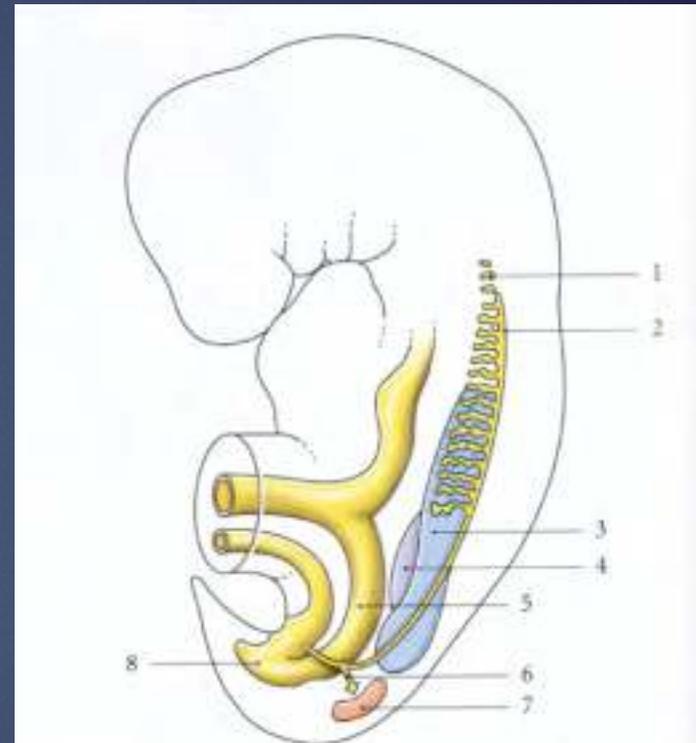
- ▶ **Incidence** : parmi les malformations congénitales les plus fréquentes (*1/200 naissances vivantes ; 20 à 30 % de l'ensemble des malformations*).
- ▶ **Gravité** : le plus grand pourvoyeur d'insuffisance rénale et d'HTA à l'adolescence (30 à 50% des IRC terminales de l'enfant).
- ▶ **Latence** : l'absence d'expression clinique n'est pas synonyme d'absence de gravité
- ▶ **Diagnostic** : diagnostic accessible (radiologie). Possible déjà en période anténatale → **Prise en charge précoce**

# Épidémiologie

- ▶ 1/200 Naissances
- ▶ 80% Garçons
  - ▶ Hypospadias
  - ▶ hydronéphrose
- ▶ Syndromes polymalformatifs fréquents

# Malformations urinaires et génitales de l'enfant

- ▶ Rein
- ▶ Voie excrétrice
- ▶ Vessie
- ▶ Urètre
- ▶ Prépuce
- ▶ Autres

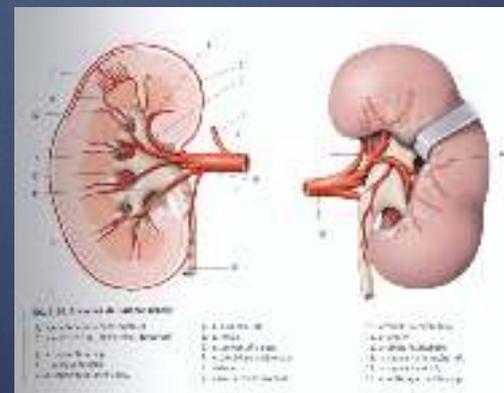
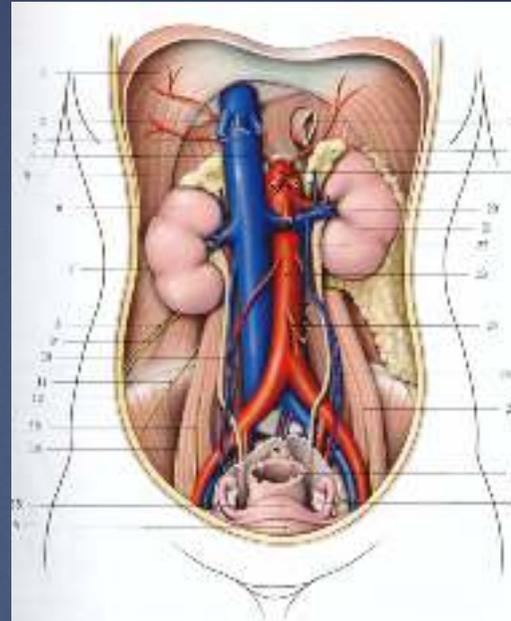


**FIG. 3.3.** Ébauches uro-génitales d'un embryon de 4 semaines (vue latérale)

- |                          |                               |
|--------------------------|-------------------------------|
| 1. pronéphros            | 5. intestin primitif          |
| 2. conduit mésonephrique | 6. diverticule métanéphrique  |
| 3. mésonephros           | 7. blastème métanéphrogène    |
| 4. crête gonadique       | 8. sinus uro-génital primitif |

# Anatomie normale

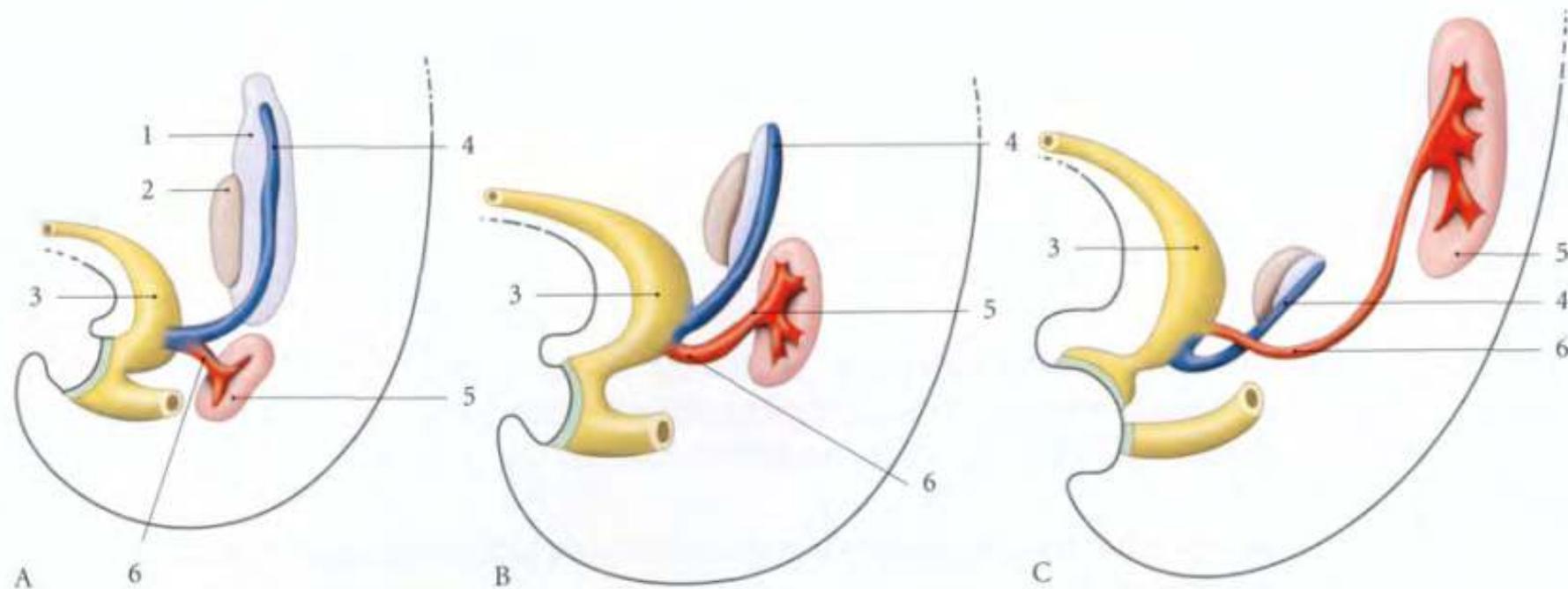
- Position spécifique pour chaque rein dans l'espace lombaire rétropéritonéal
- Parenchyme et hile vasculaire
- Système de collection et d'évacuation des urines



# Rappel embryologique

- ▶ Reins en place à la 9<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée
- ▶ Sécrétion rénale: 9-12 SA
- ▶ Diurèse pendant la vie embryonnaire 12ml--> 28ml/h: permet de maintenir le volume du liquide amniotique
- ▶ Chute de la diurèse -->> Oligoamnios ou anamnios

# La migration rénale du pelvis vers la région lombaire



**FIG. 4.2. Formation de l'uretère**

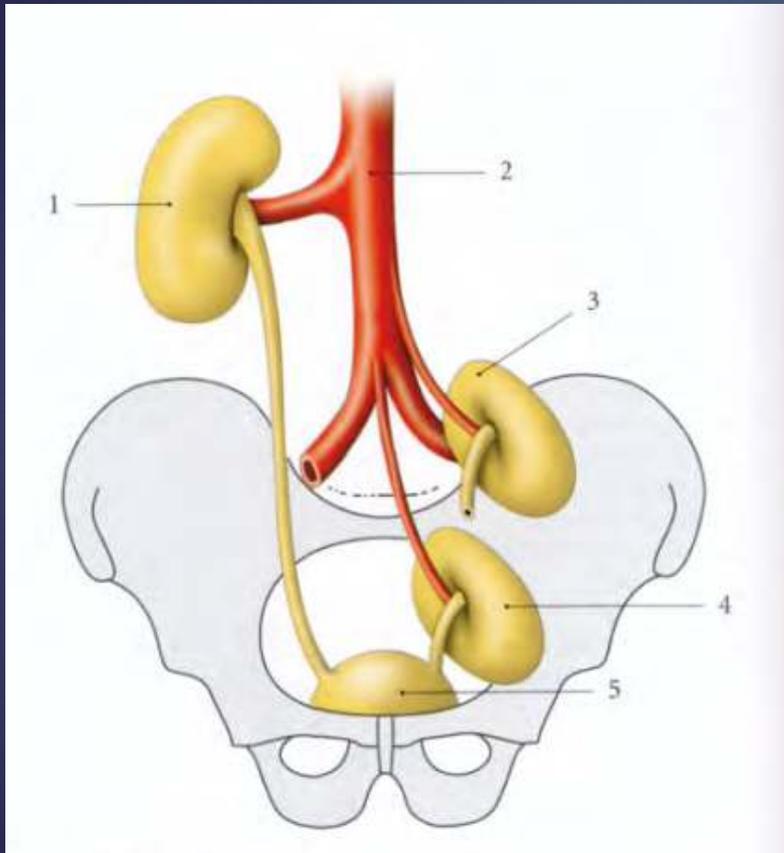
- A. à 5 semaines
- B. à 7 semaines
- C. à 8 semaines

- 1. mésonéphros
- 2. gonade primitive
- 3. allantoïde

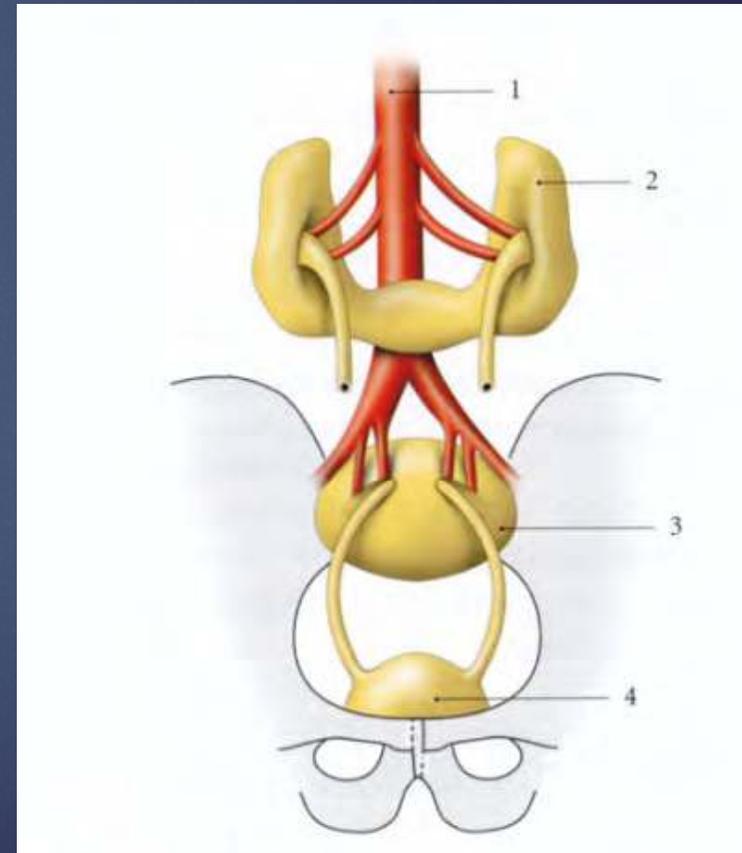
- 4. conduit mésonéphrique
- 5. blastème métanéphrogène
- 6. diverticule métanéphrique

# Anomalie de situation, de forme, de nombre.

Anomalie de nombre et de position

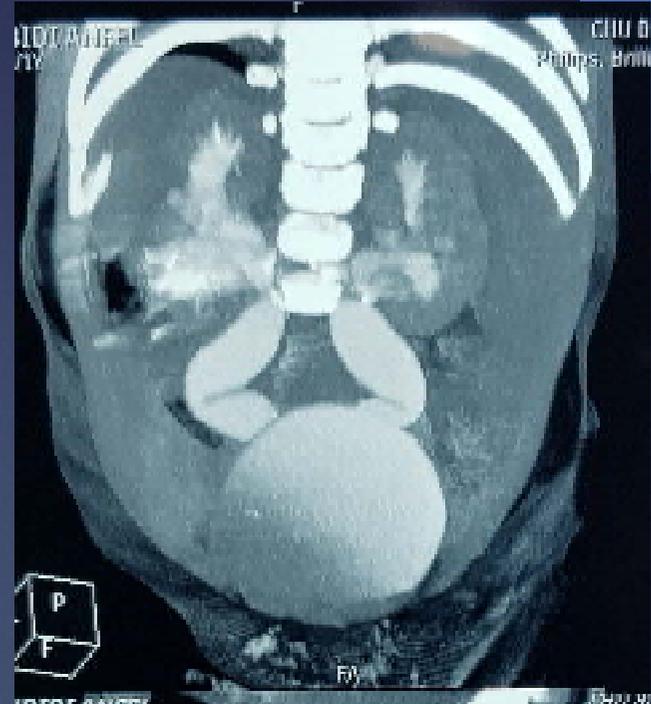


Anomalies de fusion



# Anomalies de l'uretère : Mégauuretère

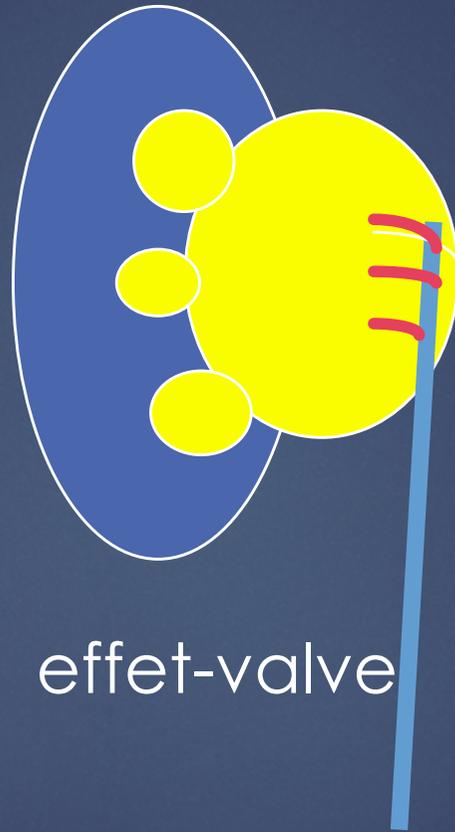
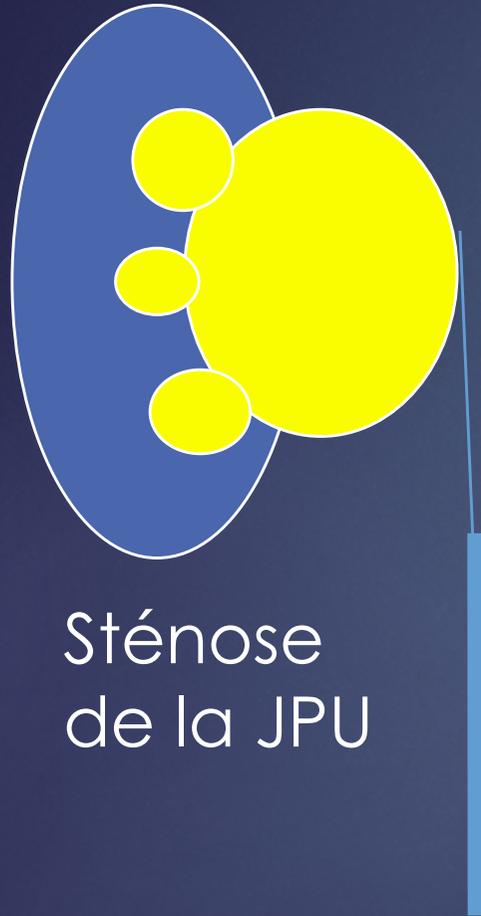
- ▶ Achalasie de l'extrémité terminale de l'uretère
- ▶ Dilatation ++++ de l'uretère qui est large épaissi tortueux
- ▶ Traitement chirurgical: Remodelage de l'uretère +/- réimplantation avec trajet anti reflux



# Syndrome de jonction pyélourétérale (Hydronéphrose)

- Dilatation échographique n'est pas synonyme d'obstruction
- Obstruction peut être associée à d'autres malformations (RVU duplicité...)
- Système dilaté n'est pas synonyme de traitement chirurgical





6 Mois post Op



- 
- ▶ Étiologie:
    - ▶ Cause anatomique (Vaisseau polaire ++)
    - ▶ Cause fonctionnelle
  - ▶ Clinique:
    - ▶ Garçon > fille
    - ▶ Infection, douleur/masse abdominale, HTA, ....
    - ▶ Le plus souvent, diagnostic anténatal (1/800 à 1500 grossesses)



▶ **Bilan radiologique :**

▶ Échographie :

- ▶ Dilatation pyélique sans dilatation urétérale,
- ▶ Valeur et échogénicité du cortex rénal.

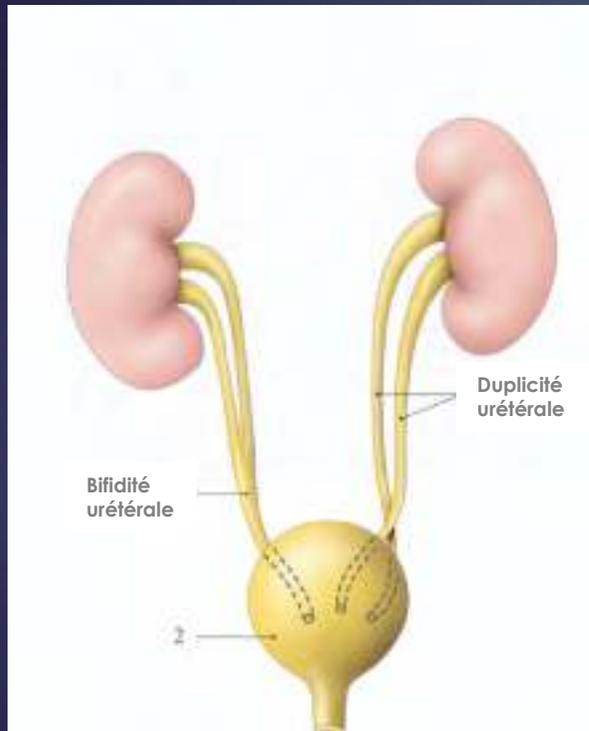
- ▶ UIV avec épreuve au Lasilix : n'est plus demandée de manière régulière
- ▶ UroTDM et UroIRM : bilan anatomique et fonctionnel.
- ▶ UCR : à la recherche de RVU associé
- ▶ Exploration isotopique: DTPA avec test au Lasilix ou MAG 3



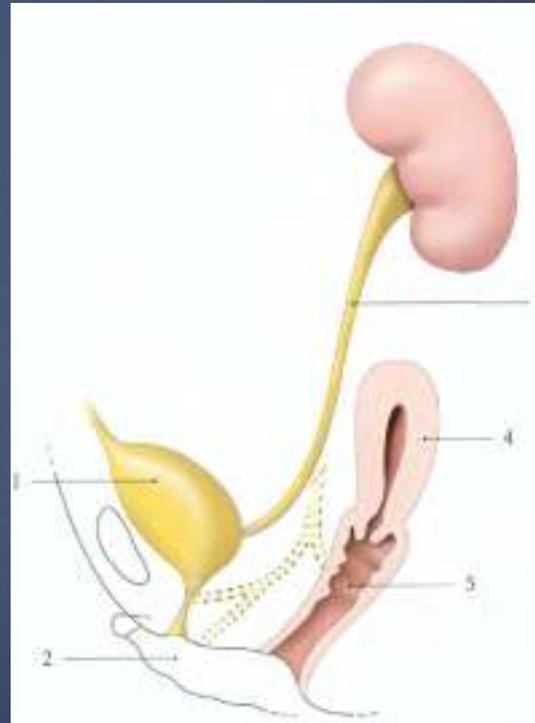
▶ **Traitement :**

- ▶ Fonction du degré d 'obstruction
- ▶ Fonction de la nature de l'obstacle
  - ▶ Achalasia urétérale
  - ▶ Vaisseau polaire
- ▶ Traitement : surveillance ou chirurgie
  - ▶ Pyeloplastie
  - ▶ Rarement anastomose urétéro calicielle

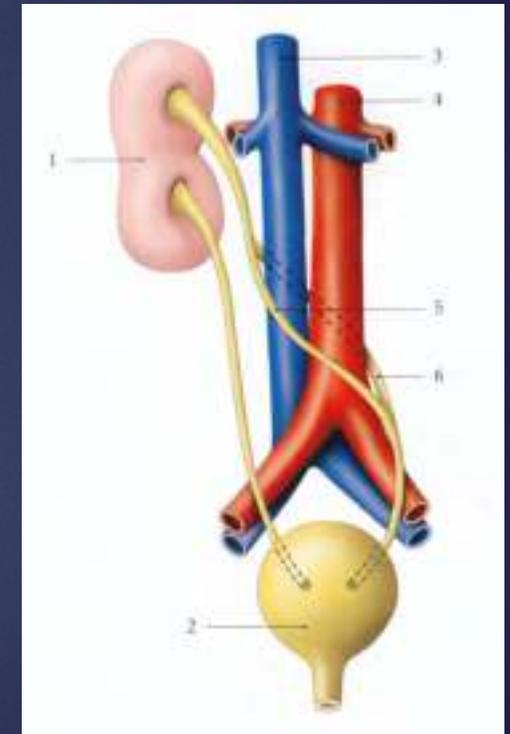
## Duplicité urétérale



## Anomalie d'abouchement

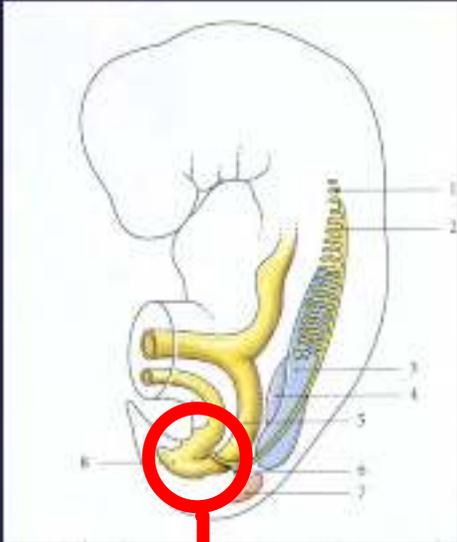


## Anomalie du trajet urétéral

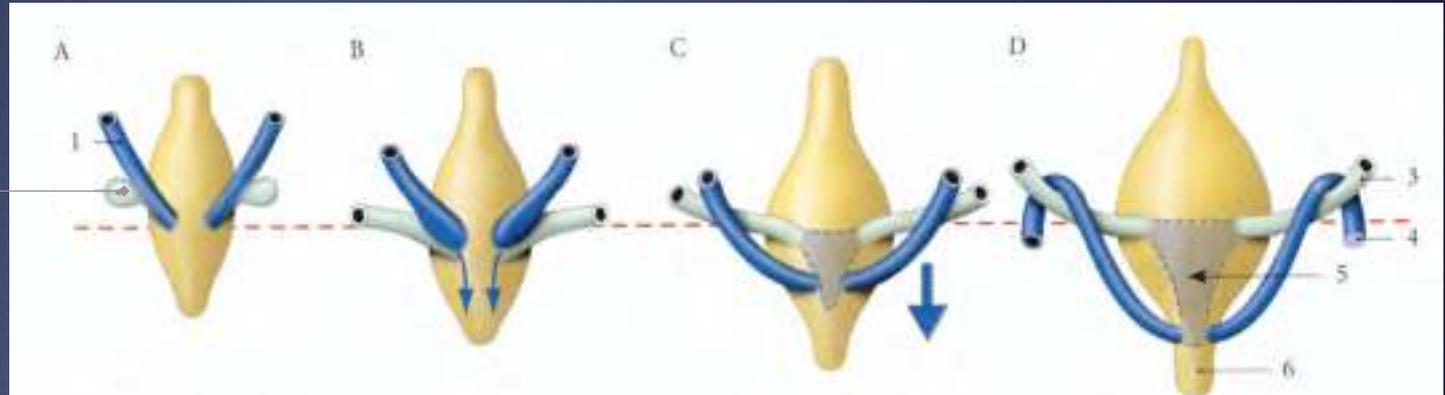




Bifidité pyélique ou pyélo-urétérale



Bourgeon urétéral



Intégration du bourgeon urétéral  
dans le sinus urogénital

# Duplicité urétérale

- ▶ Pathologie du pyelon supérieur
  - ▶ Ectopie
  - ▶ Dilatation de la partie terminale : Urétérocèle
    - ▶ Incision, ablation avec réimplantation
- ▶ Pathologie du pyélon inférieur
  - ▶ RVU
  - ▶ Syndrome de JPU

# Vessie

- ▶ Reflux vésicourétéral
- ▶ Extrophie vésicale
- ▶ Anomalies fonctionnelles de la vessie

# Reflux vésico-urétéral

- ▶ Fille+++
- ▶ Découverte devant des épisodes de PNA, rarement protéinurie, HTA, Insuffisance rénale
- ▶ Diagnostic par UCR :
  - ▶ remontée des urines de la vessie vers l'uretère
  - ▶ diagnostic de son étiologie : primitif ou secondaire +++
- ▶ Échographie : dilatation urétérale ou urétéropyélique avec retentissement sur le parenchyme rénal (cicatrices++)
- ▶ UIV Optionnelle, cystoscopie rarement indiquée, Scintigraphie pour évaluer son retentissement rénal



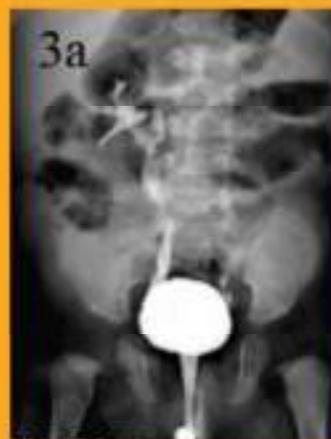
# LES GRADES RADIOLOGIQUES DU RVU (Walker & International Reflux Study Group 1987)



Bas grades  
(1 et 2)



Grades intermédiaires  
(3a et 3 b)



Hauts grades  
(4 et 5)





▶ **Traitements**

- ▶ Si pas de retentissement :  
Circoncision +  
Surveillance/traitement médical  
préventif
- ▶ Traitement endoscopique
- ▶ Traitement chirurgical :  
réimplantation urétérovésicale

# Anomalie de la vessie

- ▶ Megavessie +/- Mégauretère et aplasie de la paroi ventrale abdominale : Prune belly
- ▶ Vessie de lutte chez le garçon: Valves de l'urètre??
- ▶ Extrophie vésicale

# Extrophie vésicale

Résorption plus ou moins totale de la partie antérieure vésicale et de la paroi abdominale correspondante en période anténatale.



# Urètre et Prépuce

- ▶ Phimosis
- ▶ Hypospadias
- ▶ Valves de l'urètre postérieur
- ▶ Épispadias

# L'hypospadias

- Abouchement urétral sur la face ventrale de la verge, du scrotum ou du périnée
- Gravité de croissante : de l'hypospadias distal glandulaire à l'hypospadias proximal périnéal (ambiguïté sexuelle ou DSD +++)



# Valves de l'urètre postérieur

- Uropathie obstructive grave (installation précoce et retentissement sur le haut appareil)
- Repli membraneux anormal au pied du verumontanum
- Diagnostique suspecté en anténatal (grande vessie de lutte, urétéro-hydronéphrose bilatérale ... )
- Critères de mauvais pronostic: dilatation majeure, oligoamnios, hyperéchogénicité rénale)
- Urgence néonatale avec détresse urologique : globe vésical, miction anormale
- **CAT :**
  - traiter la détresse urologique : Dériver les urines soit par sondage, ponction sus-pubienne, ou vésicostomie
  - Traiter les valves : résèction endoscopique.



# Autres

- ▶ Anomalies fonctionnelles de la vessie
  - ▶ Vessies neurologiques
  - ▶ Dysynergies vésico-sphinctériennes
  - ▶ Autres anomalies fonctionnelles non neurologiques
- ▶ Ambiguïté sexuelles (DSD)

# Échographie anténatale

- ▶ Vessie: 12 -14 SA
- ▶ Uretères visibles si dilatés
- ▶ Reins 15 SA
- ▶ Pyélon
  - ▶ <10 mm à 5 mois
  - ▶ < 15 mm à 9 mois
- ▶ Dépistage systématique
- ▶ Découverte d'un oligoamnios ou anamnios

# Anomalies de l'urètre

- ▶ Hypospadias 1/ 300 naissances
  - ▶ Traitements d'autant plus difficiles que le méat est proximal
  - ▶ Nombreuses techniques chirurgicales reposant sur des lambeaux prépuçiaux
  - ▶ **Attention** : un hypospadias peut cacher un état d'ambiguïté sexuel (DSD)
- ▶ Épispadias: exceptionnel

# Diagnostic anténatal

Diagnostic échographique chez la mère enceinte.

## 1. **Etablir le diagnostic de l'UM du fœtus :**

- ▶ Confirmer le diagnostic de l'UM, sa gravité et son niveau anatomique
- ▶ Préciser l'état du rein controlatéral et l'existence d'autres malformations et l'état du liquide amniotique.

## 2. **Organiser une prise en charge multidisciplinaire dès la période anténatal**

- ▶ Confirmer la malformation en postnatal (échographies : J0(?), J7, 1 mois.
- ▶ Evaluer sa gravité et prévenir une infection urinaire
- ▶ Etablir un stratégie de prise en charge.

# Diagnostic post natal des malformations urinaires

- ▶ Diagnostic post natal : Signes Cliniques
  - ▶ Infection urinaire
  - ▶ Gros rein
  - ▶ Douleur
  - ▶ Hématurie

# Syndromes malformatifs les plus fréquents

- ▶ Syndrome de JPU
- ▶ Reflux vésico-urétéral
- ▶ Mégauretère

# Prise en charge et évolution des syndrômes malformatifs

- ▶ **Le danger :** L'insuffisance rénale
  - ▶ 20% des insuffisances rénales de l'enfant sont d'origine malformative
  - ▶ 40 % des uropathies de l'enfant ayant évolué avant l'adolescence vers l'IR ont été diagnostiquées à la naissance
- ▶ **Que faire :**
  - ▶ Diagnostic précoce avant les complications
  - ▶ Suivi régulier à long terme

# Conclusions

- ▶ Progrès dans la prise en charge
  - ▶ Plus précoce ( Diagnostic anténatal) : Rôle de l'échographie anténatale
  - ▶ Plus efficace ?? (évolution des concepts et des techniques chirurgicales)
- ▶ TRAITEMENT PRECOCE AVANT LE STADE DES COMPLICATIONS
- ▶ Prise en charge >>> Age adulte