

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

1. Rein
2. Voie excrétrice (uretère)
3. Vessie
4. Urètre & Prépuce
5. Autres

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^e 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

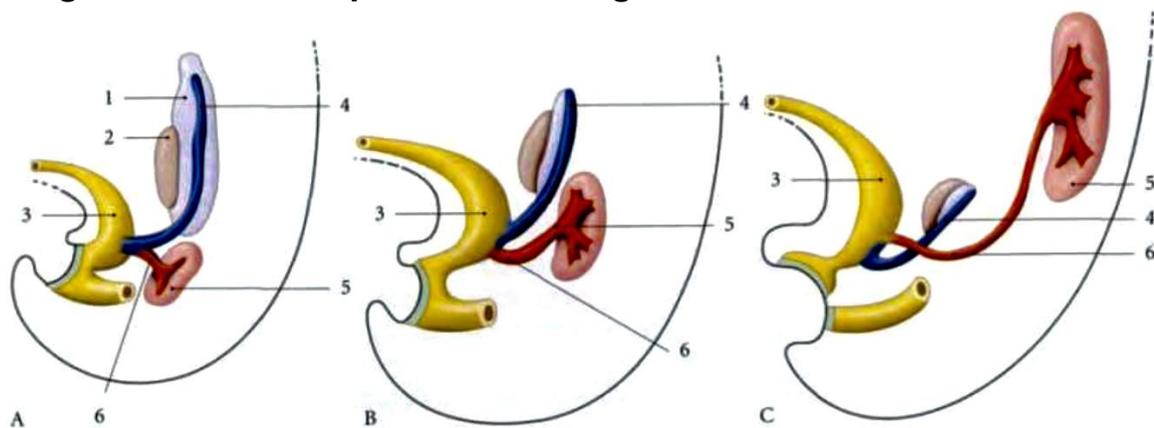


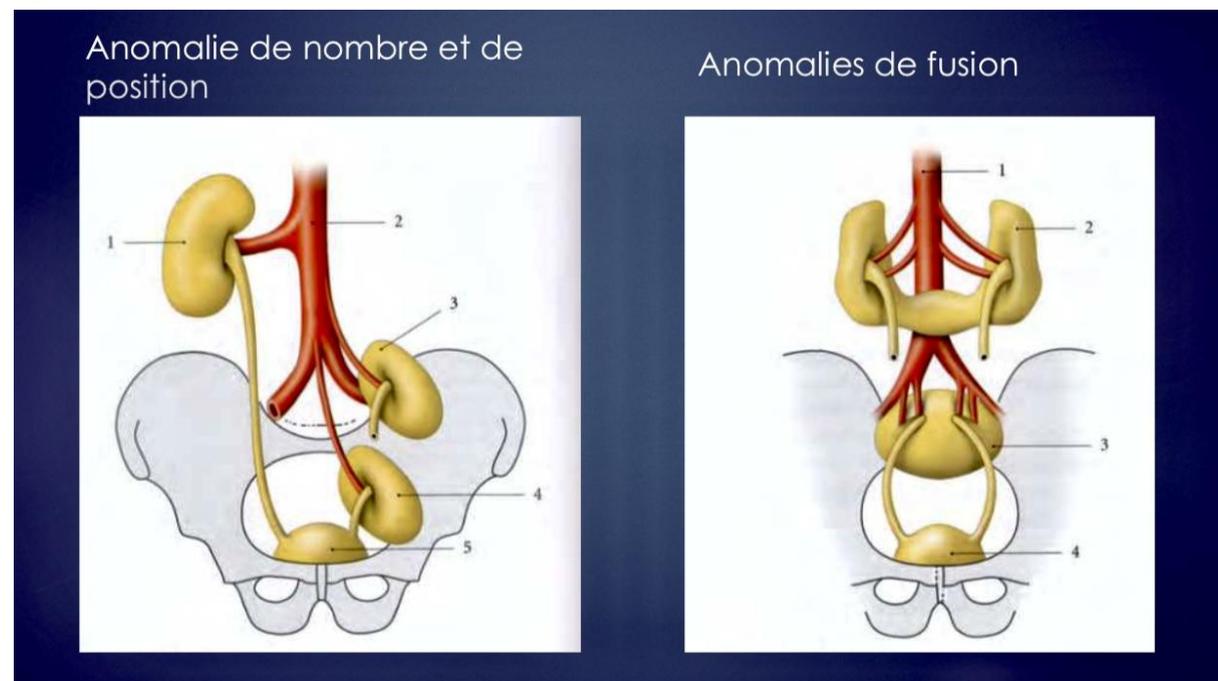
FIG. 4.2. Formation de l'uretère

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

1. mésonephros
2. gonade primitive
3. allantoïde

4. conduit mésonephrique
5. blastème métanéphrogène
6. diverticule métanéphrique

1) Anomalie de situation, de forme, de nombre.



2) Anomalies de l'uretère :

Mégauretère

- 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.

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 :

- Achalasie urétérale
- Vaisseau polaire

Traitement : surveillance ou chirurgie :

- Pyeloplastie
- Rarement anastomose urétéro calicelle.

Duplicité urétérale

Pathologie du pyelon supérieur :

- Ectopie
- Dilatation de la partie terminale : Urétérocèle
 - Incision, ablation avec réimplantation

Pathologie du pyelon inférieur :

- RVU
- Syndrome de JPU

3)Vessie

1. Reflux vésicourétéral.
2. Extrophie vésicale.
3. Anomalies fonctionnelles de la vessie.

Reflux vésico-urétéral

Fille+++

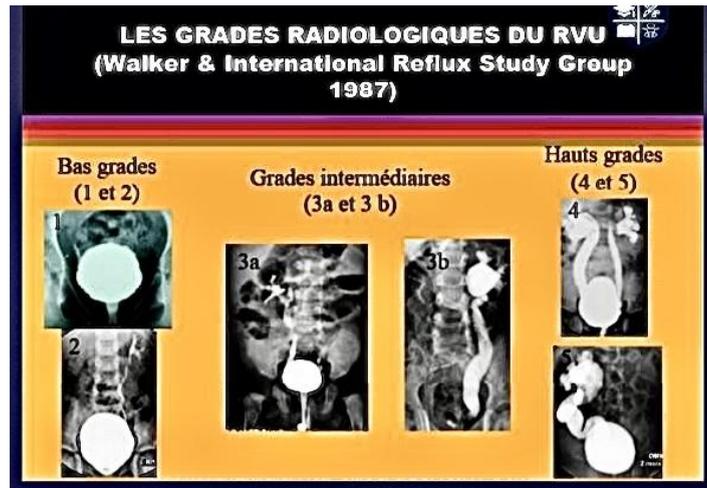
Découverte devant des épisodes de PNA, rarement protéinurie, HTA, Insuffisance rénale.

Diagnostic par UCR :

- remontée des urines de la vessie vers l'uretère
- diagnostic de son étologie : 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.



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

4) Urètre et Prépuce

- Phimosis
- Épispadias
- 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 veru- montanum.
 - Diagnostic 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 : résection endoscopique.
- Traiter les valves : résection endoscopique.

5)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, 1mois.
- 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

1. Syndrome de JPU
2. Reflux vésico-urétéral
3. 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

**« CROYEZ EN VOS RÊVES ET ILS SE RÉALISERONT PEUT-ÊTRE.
CROYEZ EN VOUS ET ILS SE RÉALISERONT SÛREMENT. »**