



RÉPUBLIQUE ALGÉRIENNE DÉMOCRATIQUE ET  
POPULAIRE  
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA  
RECHERCHE SCIENTIFIQUE  
UNIVERSITÉ FERHAT ABBAS – SÉTIF 1  
FACULTÉ DE MÉDECINE



# LES UROPATHIES MALFORMATIVES

PROFESSEUR

SOUHEM TOUABTI

Service de Chirurgie Pédiatrique

EHS Mère-Enfant EL- EULMA

# INTRODUCTION



- Les uropathies malformatives sont parmi les plus fréquentes malformations congénitales de l'enfant.
- Leur gravité est liée au retentissement rénal.
- Sont à l'origine de 27% des insuffisances rénales terminales avant l'âge de 5 ans et 34% avant l'âge de 15 ans.
- Actuellement, la fréquence des uropathies asymptomatiques s'est accrue, principalement **depuis la généralisation du dépistage anténatal**



- **Pourquoi le diagnostic anté – natal:**

- **Plusieurs raisons le justifient :**

- **Fréquence:**

- **La méconnaissance de ces pathologies à la naissance.**

- **La possibilité d'une décision thérapeutique.**



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

- **Dans notre pays, l'importance des uropathies malformatives est loin d'être négligeable, trois quarts environ des enfants dialysés et en attente de transplantation sont des séquelles d'une uropathie malformative posant un véritable problème de santé publique.**

**Pr S.TOUABTI**

# En période anté-natale



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

## ➤ 1ère étape:

- **Confirmer le diagnostic par une deuxième échographie**
- **Préciser le niveau de l'obstacle et sa nature possible**
- **Apprécier son retentissement sur le rein**
- **Analyser le rein contro latéral**
- **Noter la quantité du liquide amniotique.**

Pr S.TOUABTI



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

## ➤ 2ème étape

- ➤ Recherche obsessionnelle d'éventuelles malformations associées
- ➤ Un caryotype sera demandé, sachant que le pourcentage d'anomalie chromosomique est de 23% si la malformation urinaire est associée à d'autres malformations .



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

## ➤ 3ème étape:

- ↪ La conduite à tenir sera assujettie à une étude multidisciplinaire du dossier
- ↪ Mise en place de colloques multidisciplinaires dans les CHU.
- ↪ Individualisation de relais obstétrico-pédiatriques bien définis.

**Pr S.TOUABTI**



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

## ➤ 4 ème étape :

- Une interruption de grossesse ➡ malformations sévères bilatérales avec retard de croissance intra-utérin, oligoamnios, hypoplasie pulmonaire, malformations associées viscérales graves.
- Si l'anomalie est isolée ,les échographies successives permettent d'apprécier l'évolutivité des lésions qui peuvent s'aggraver ou régresser.

Pr S.TOUABTI



## En période post-natale

**Les objectifs de la prise en charge post-natale sont :**

- ↪ Confirmer la malformation dépistée en anténatal**
- ↪ Apprécier son retentissement**
- ↪ Eviter la dégradation fonctionnelle**
- ↪ Eviter l'infection urinaire**
- ↪ Proposer une prise en charge rationnelle.**

# *Bilan néonatal*



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

- L'examen clinique.
- L'examen radiologique:
  - ↳ **L'échographie rénale et vésicale.+++**
  - ↳ **La cystographie.**
  - ↳ **L'urographie intraveineuse. N'est plus utilisé**
  - ↳ **Autres examens:**
    - **La scintigraphie+++++**
    - Le scanner
    - L'I.R.M.

**Pr S.TOUABTI**

# EPIDEMIOLOGIE

- **2 à 9/1000 naissances**
- **Pathologie du garçon**
- **50 % des uropathies AN sont des ACEU**
- **L'évolution de ces ACEU à révélation antenatale est le plus souvent favorable**

# DIAGNOSTIC CLINIQUE

- **Formes non symptomatiques**  
(diagnostic AN, échographie, recherche intrafamiliale)
- **Formes symptomatiques**
  - infection urinaire (fébrile)
  - masse abdominale
  - hématurie
  - douleurs lombaires
- **Formes avec malformations associées**
  - VACTERL
  - malformations pavillon oreille
  - Prune Belly

*(support génétique (?) bras court du chromosome 6)*



**Rein droit**  
**Artère et**  
**veine rénale**

**Uretère droite**

**Vessie**

**Urètre**

## **Situation des reins dans l'abdomen**



## Sténose de la JPU

Dilatation du bassinet et des calices (hydronéphrose),

Causes évoquées:

- rétrécissement intrinsèque de la JPU
- compression extrinsèque (artère polaire inférieure)

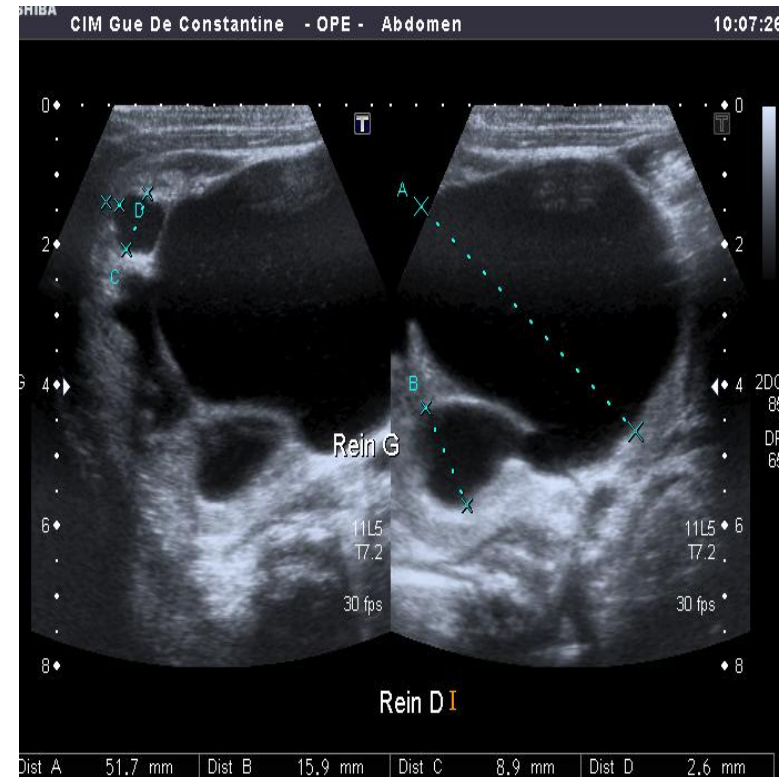
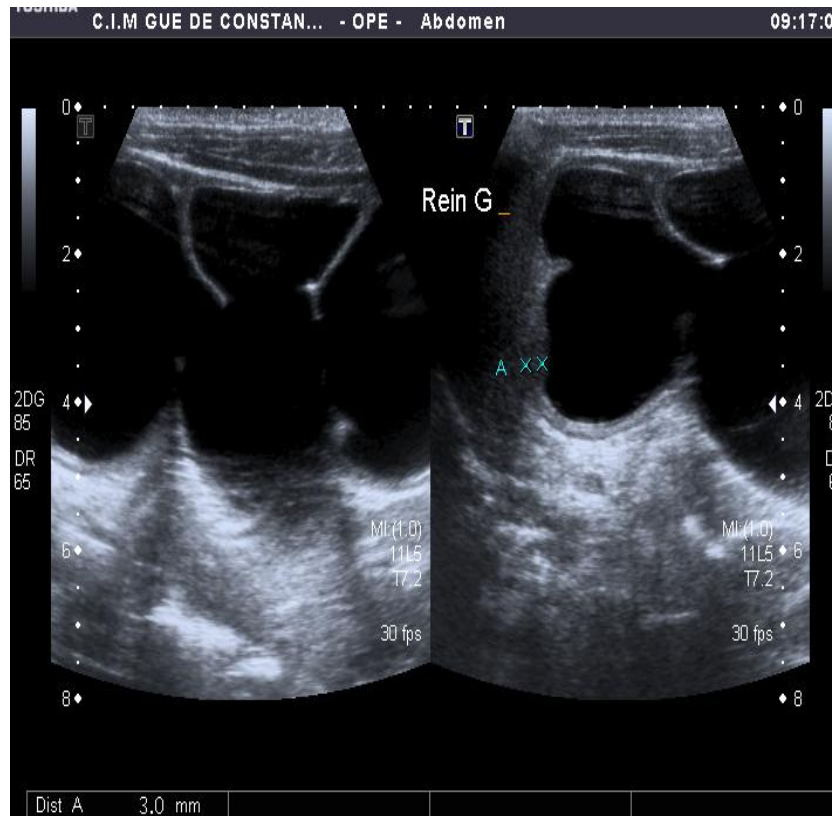
Pronostic lié au degré de l'obstruction

### **JPU : surveillance**

Une cysto pour écarter un RVU associé

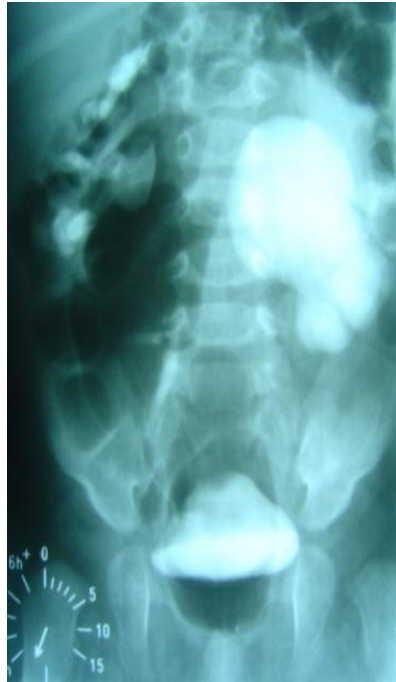
Dans certains cas : IRM pour préciser :

- cause anatomique
- état parenchyme





Pediatric Surgery Department



Pr S.TOUABTI



3D  
Ex: 10785

SPR

HADJIMI MOHAMED KHALIL 22 MOIS  
CIM GUE DE CONSTANTINE

Se:4  
No cut  
Volume Rendering

DFOV 19.0cm

ET:140

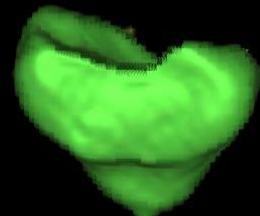
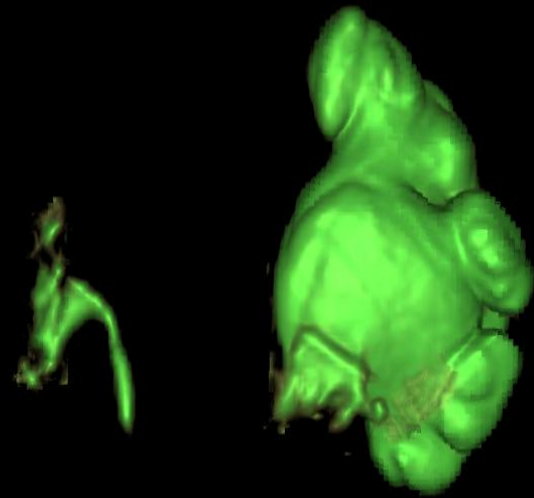
R  
A  
S

L  
P  
I

No VOI  
M3D/FRFSE-XL  
TR:2500  
TE:720/Ef

EC:1/1 31.3kHz  
FLEX\_Large

03:42  
1.2mm /1.20sp  
256X192/2.00 NEX  
MRCP/STF/ED/RTI/T2P  
W = 4114 L = 1919



IAL

10785  
22 M  
M  
Ex:Apr 22 2018  
1.27 x



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

# Jonction Pyélo-urétérale : Classification de la SFU.



Pediatric Surgery Department

EHS EL EULMA

Grade	Bassinets	Calices	Parenchyme
0	Normal	Normaux	Normal
I	Pyélectasie	Normaux	Normal
II	Modérée	Dilatation discrète	Normal
III	Large	Dilatation modérée	Normal
IV	Sévère	Sévère	Aminci.



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

**mobilité**



**sténose**



**Vaisseau polaire**



**Fibrose périurétérale**



**malimplantation**

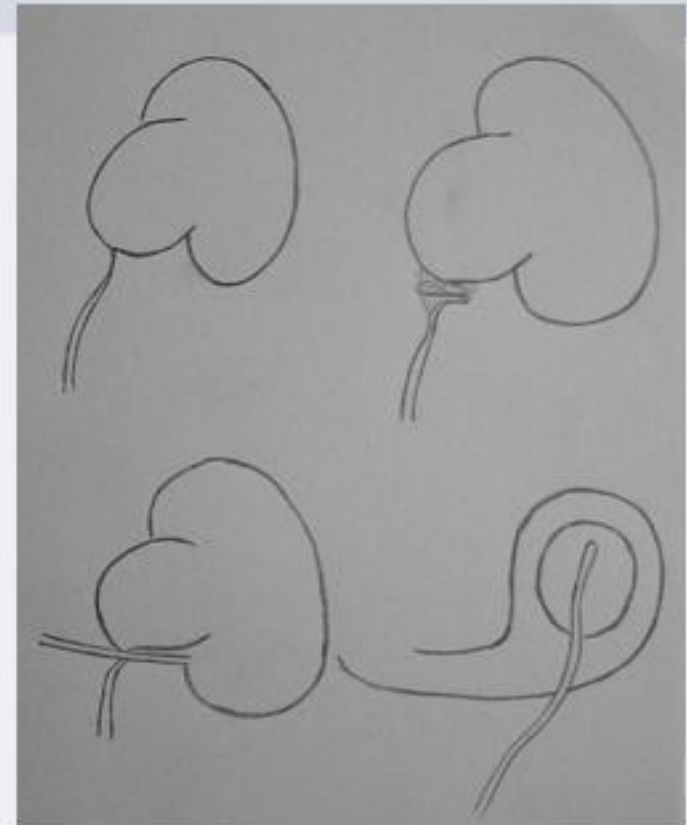


# Classification pathogénique des hydronéphroses



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

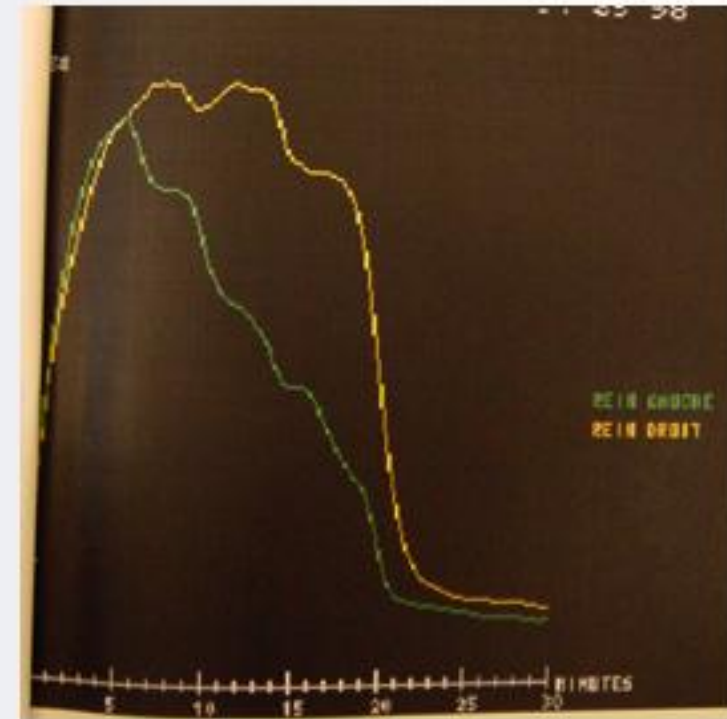
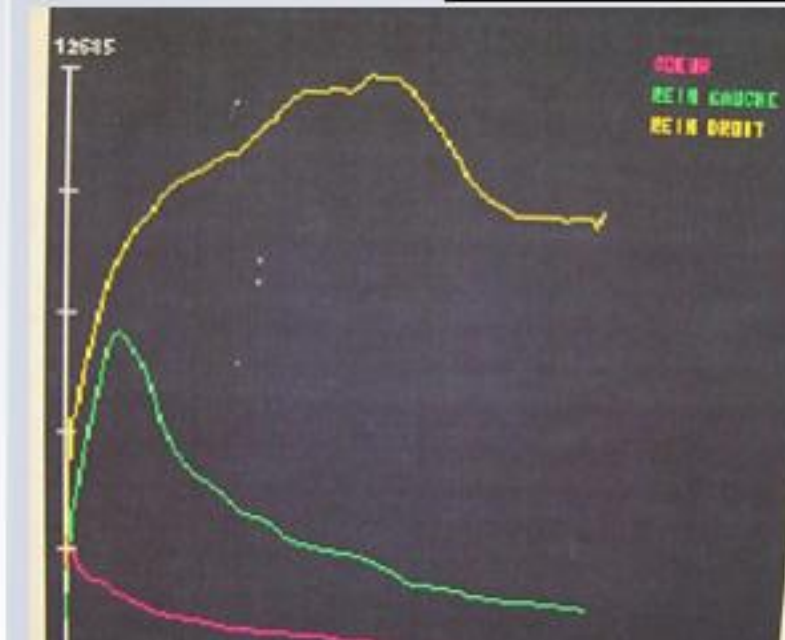
- Sténose intrinsèque
- Plicature
- Malposition de la JPU
- Vaisseau pôlaire inférieur



# Syndrôme de la jonction pyélo-urétérale



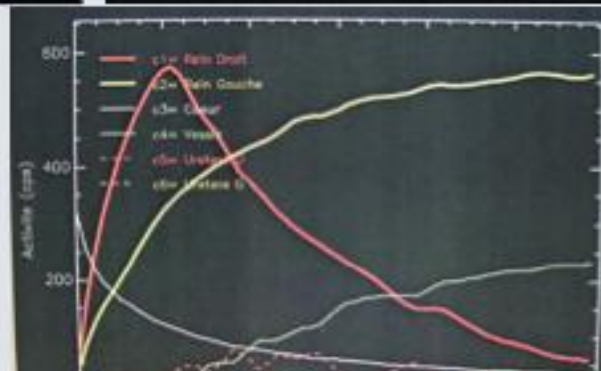
Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA







- hydronéphrose gauche à révélation prénatale chez un garçon.  
A un an, DAP pyélique mesuré à 17 mm.  
pas de reflux vésico-rénal.  
A 18 mois, La scintigraphie rénale Mag 3 GFR = 32%  
Par la suite, lithiase compliquée de pyélonéphrite.  
Pyéloplastie selon Anderson avec endoscopie et lavage des cavités rénales  
permettant l'évacuation de nombreuses petites lithiases.





Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

Pr S.TOUABTI

# Lombotomie horizontale



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA



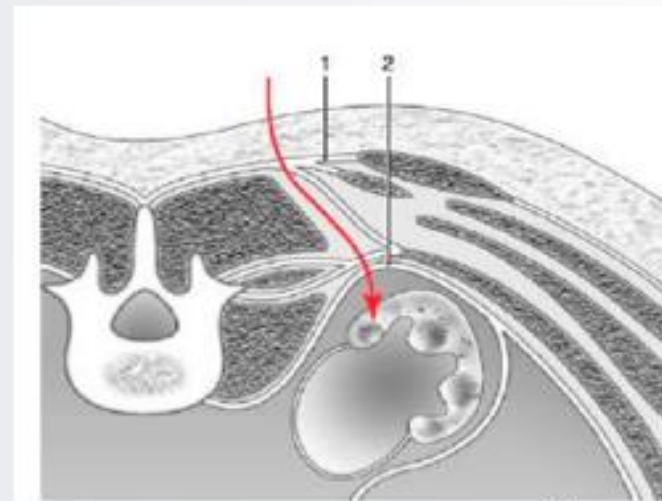
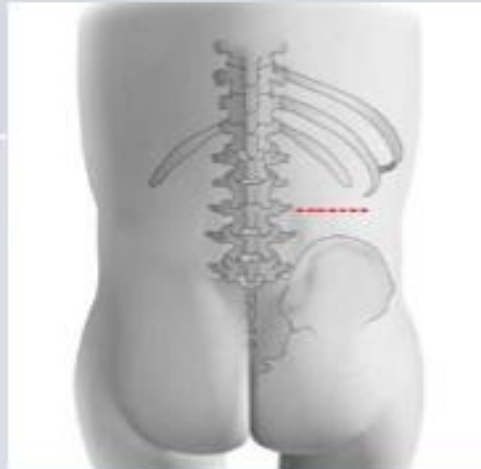
Pr S.TOUABTI



# La voie postérieure



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA



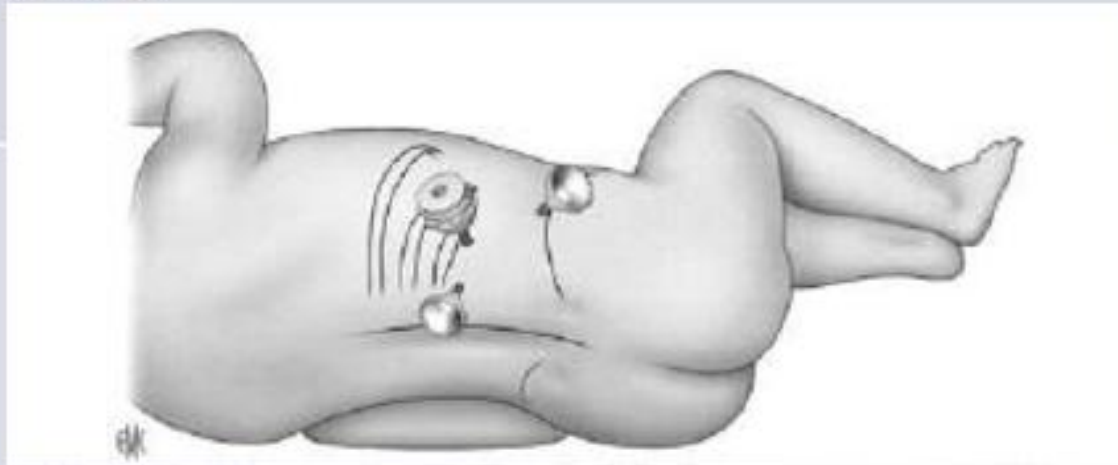
15



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

# Videochirurgie

## Lomboscopie



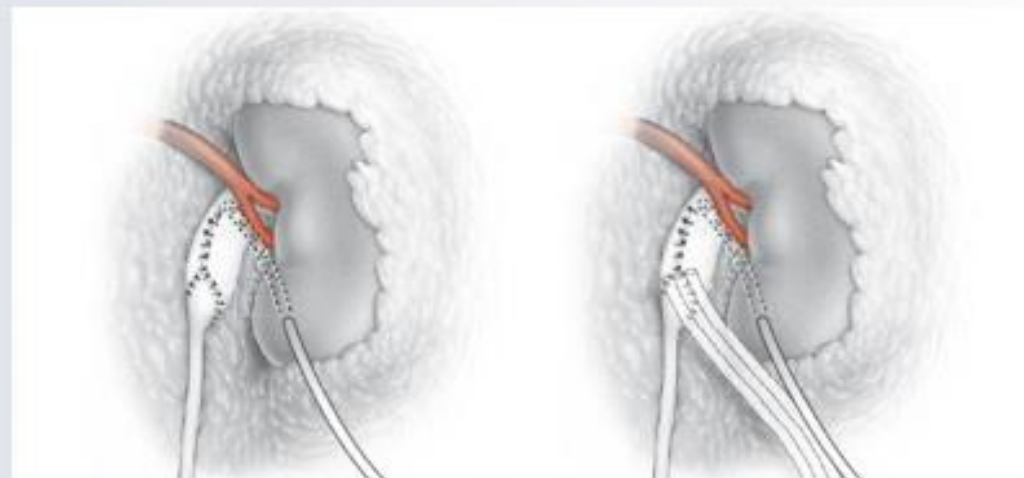
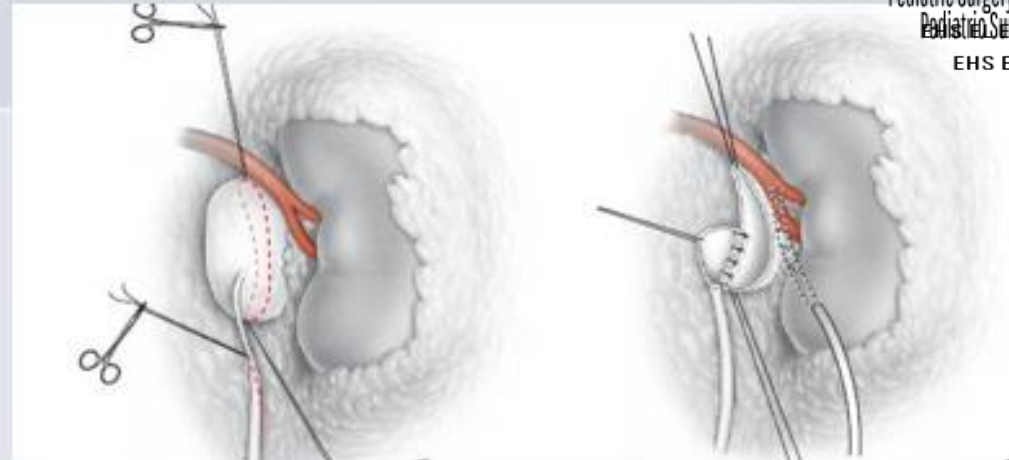
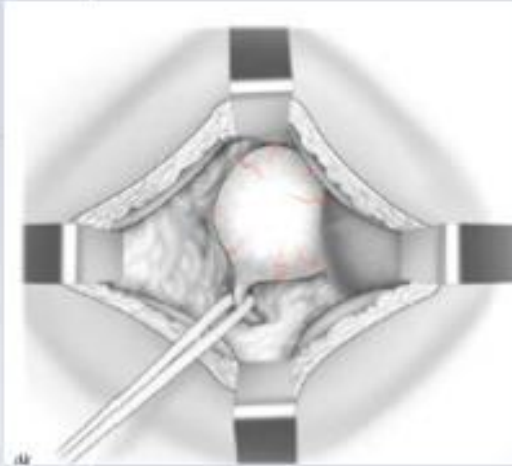
## Laparoscopie



# Résection anastomose de Anderson Hynes Kuss



Pediatric Surgery Department  
Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA





# Ce que l'on doit savoir

## Ce que l'on sait des **MJPU**

- ◆ Fréquence de la chirurgie dépend du degré de l'hydronéphrose
- ◆ L'antibioprophylaxie post-natale n'est pas la règle
- ◆ Savoir rechercher un RVU si infection urinaire

## Objectif du suivi:

- ◆ Identifier les patients qui bénéficieront d'une intervention chirurgicale (écho/scinti)
- ◆ Prévenir les IU qui impactent le pronostic fonctionnel rénal

# Megauretères

Le diagnostic est échographique

On complètera par :

- une cystographie (RVU)
- scintigraphie rénale

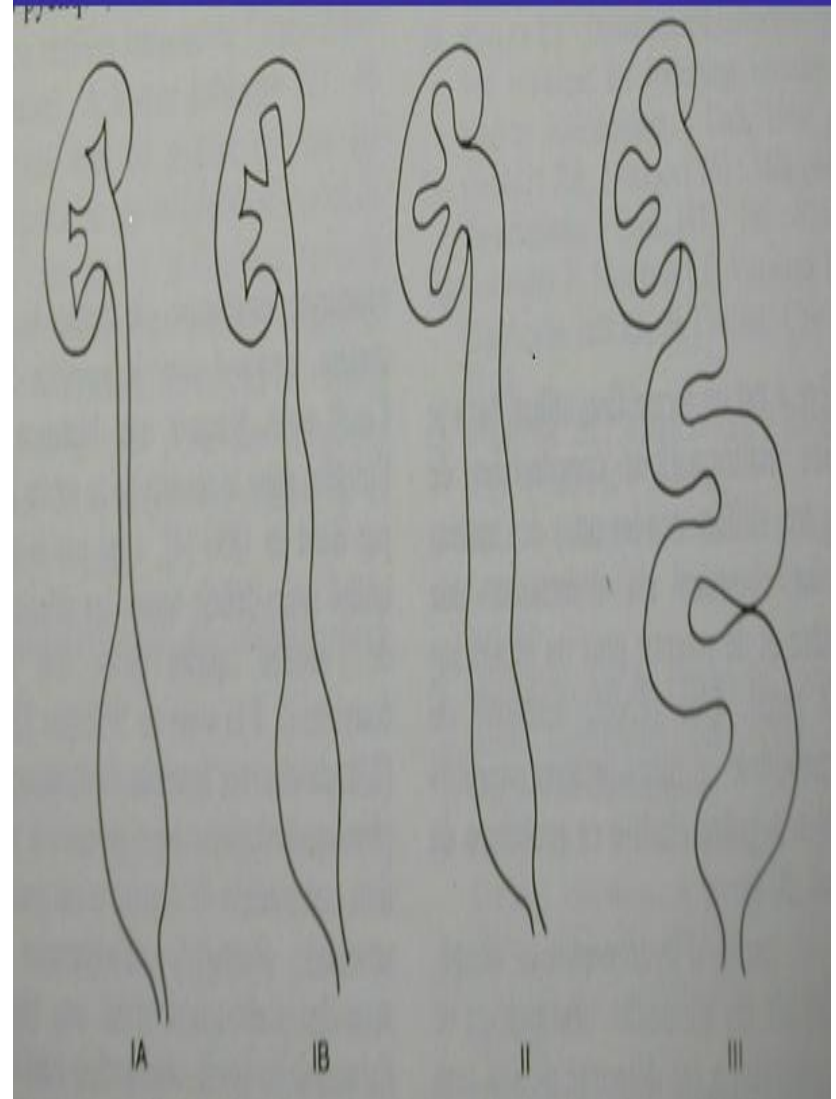
**MU obstructif** : classification en 3 grades

**Grade 1:** dilatation limitée à l'uretère pelvien

**Grade 2** : dilatation intéressant l'ensemble de la voie excrétrice et début de répercussion sur les cavités pyélocalicielles

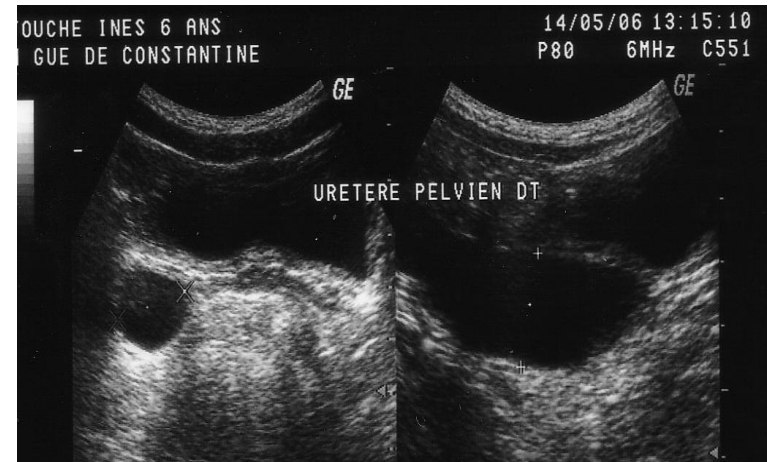
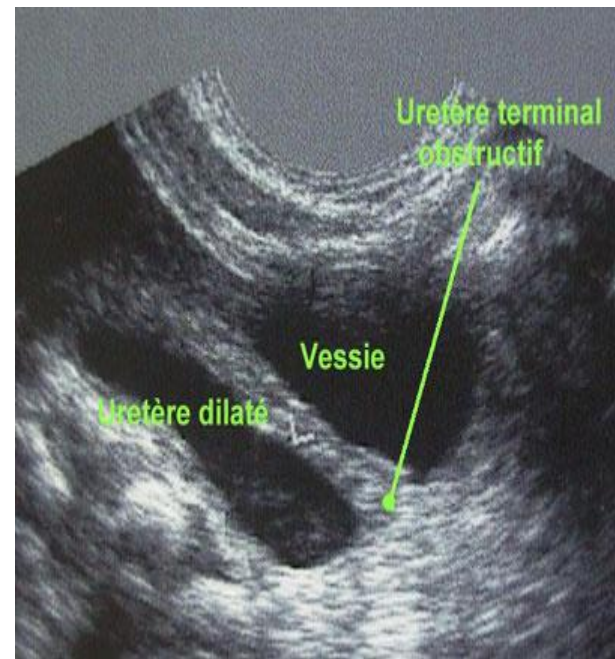
**Grade 3** : uretère fortement dilaté et répercussion sur les cavités pyélocalicielles

Pronostic en général bon : 10 à 20% seulement sont opérés (formes importantes) **Pr S.TOUABTI**





- ◆ Le diagnostic est échographique
- ◆ On complètera par :
  - une cystographie (RVU)
  - scintigraphie rénale



# Ce que l'on doit savoir



## Ce que l'on sait des MU

- ◆ Diagnostic : échographie (anté et post natal)
- ◆ Rechercher si RVU ( cystographie)
- ◆ Evaluer degré d'obstruction et retentissement sur le rein (scintigraphie)
- ◆ Pronostic généralement bon :10 à 20% sont opérés
- ◆ L'antibioprophylaxie post-natale n'est pas la règle

## Objectif du suivi:

- ◆ Identifier les patients qui bénéficieront d'une intervention chirurgicale :pas d'amélioration voire aggravation avec l'âge (écho/scinti)
- ◆ Prévenir les IU qui impactent le pronostic fonctionnel rénal

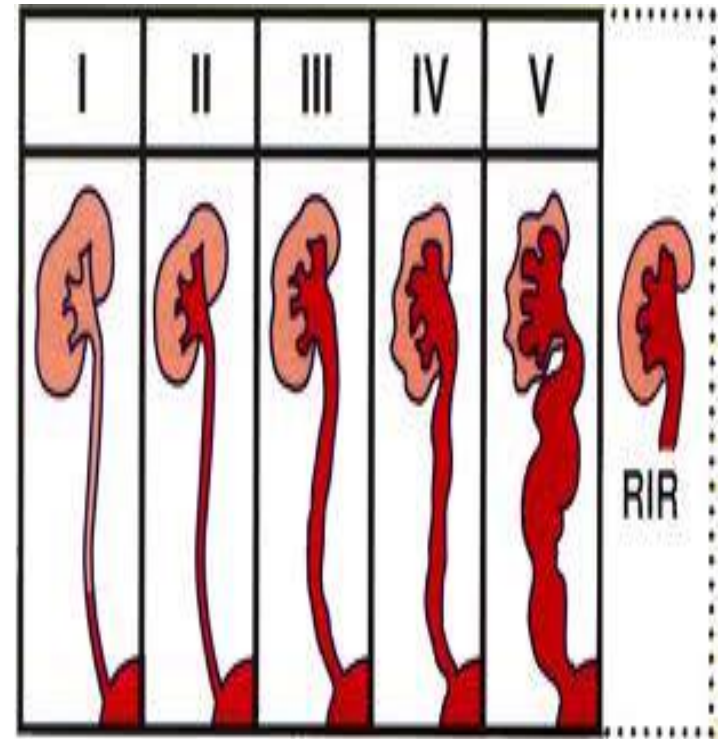
Pr S.TOUABTI



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

# REFLUX VESICO URETERAL

- ◇ Uropathie la plus fréquente de l'enfant
- ◇ Risque d'I.U du haut appareil (pyélonéphrite)
- ◇ Risque de lésions parenchymateuses irréversibles (néphropathie de reflux)
- ◇ Classification en 5 grades + intra-rénal (reflux interstitiel)



Pr S.TOUUABTI



# DEFINITIONS



UNIVERSITÉ D'ALGER  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ENF-EE-EDFMA

## Traditionnelles

RVU : remontée anormale des urines vésicales dans le haut appareil

RVU primitif (anomalie de la JUV)  
RVU secondaire (obstacle sur le BAU)

RVU passif (remplissage vessie)  
RVU actif (pendant la miction)

## Actuelles

Concept radiologique instantané d'une anomalie urodynamique

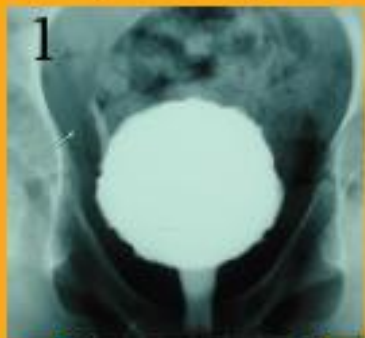
Concept non univoque :  
anatomo-fonctionnel

Nocivité équivalente liée à l'infection ascendante

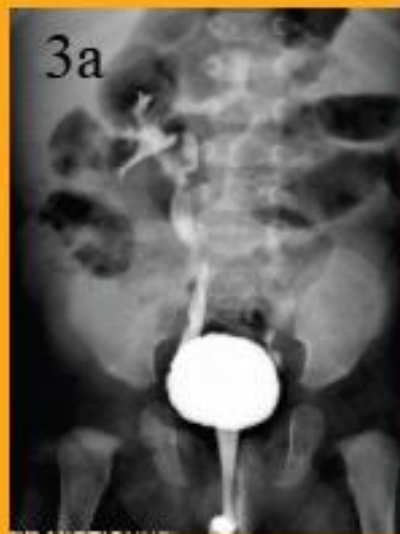


# LES GRADES RADIOLOGIQUES DU RVU (Walker & International Reflux Study Group 1987)

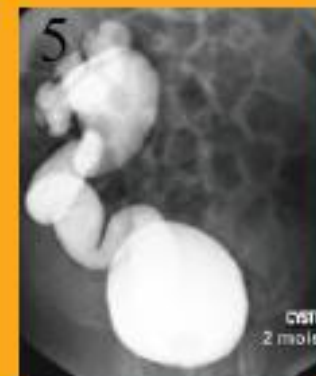
## Bas grades (1 et 2)



## Grades intermédiaires (3a et 3 b)

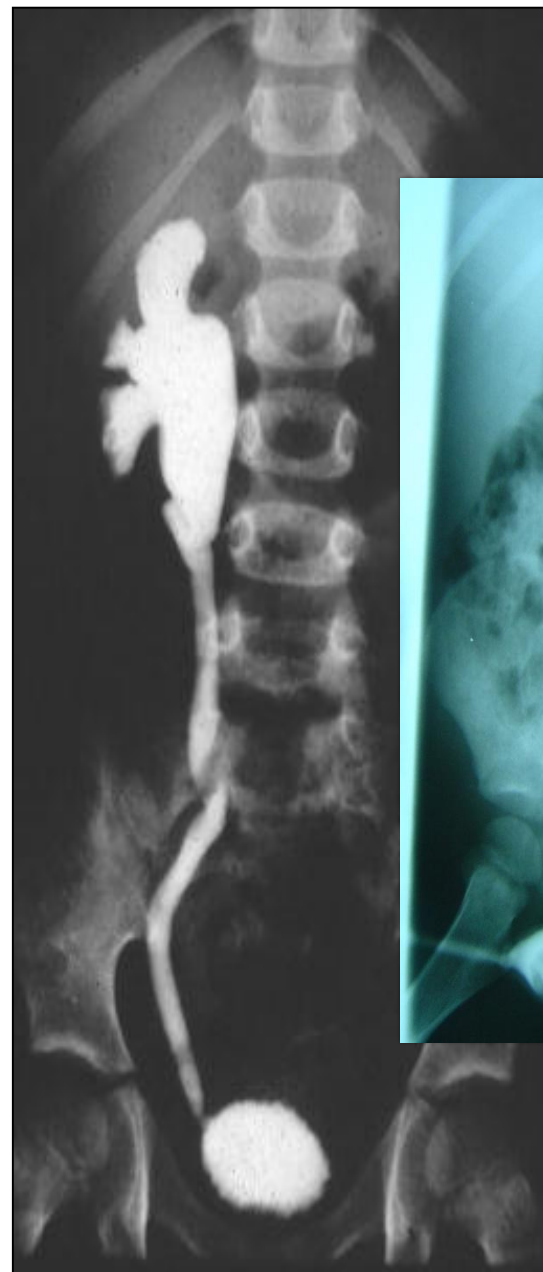


## Hauts grades (4 et 5)





Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

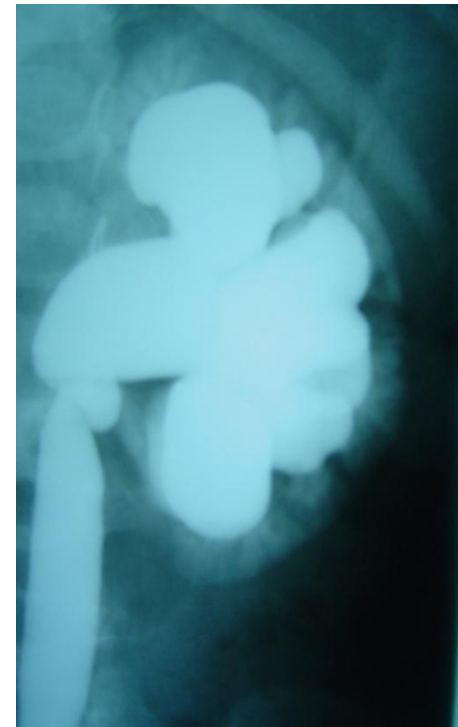


Pr S.TOUABTI

# RVU INTRA RÉNAL



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

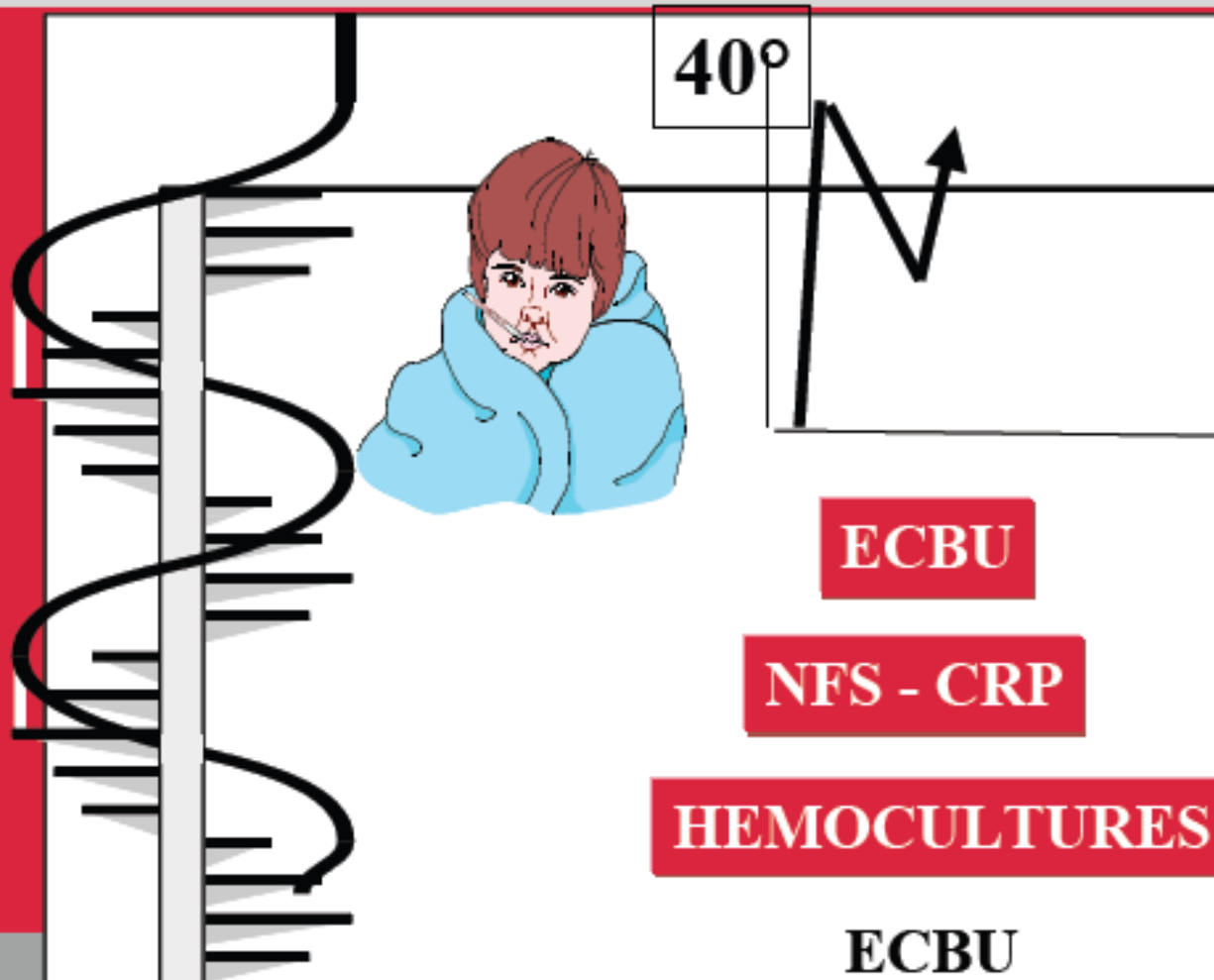


Pr S.TOUABTI

# CLINIQUE : LA PNA infection ascendante



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA



PROCALCITONINE





# Dépistage I.U : bandelettes

**BANDELETTES (NITRITES) : 80% FIABILITE**

*Pediatrics 1999,103,843-52*

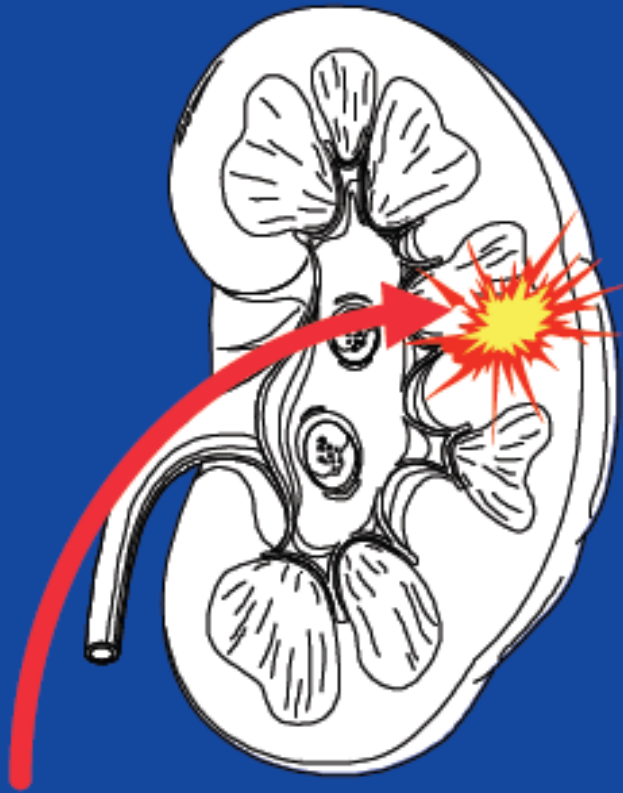
**Sensibilite : 53 %**

**Specificité : 98 %**

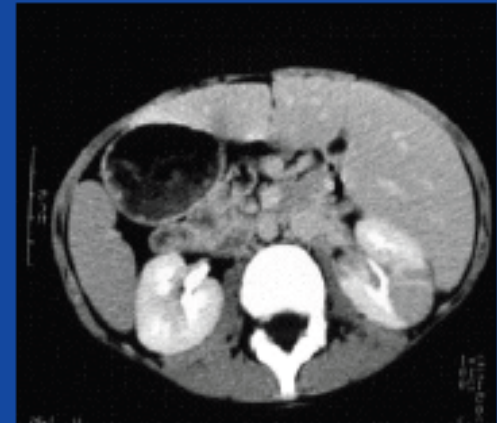


Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

# LESIONS RENALES FOCALES ACQUISES



Scanner  
injecté



DMSA



# NEPHROPATHIE DE REFLUX

(Hodson et Edwards 1960, Bailey 1973)



30 à 60% des reflux ont une lésion rénale (J Smellie 1975)



Dysplasie  
congénitale

+

Cicatrices infect  
acquises

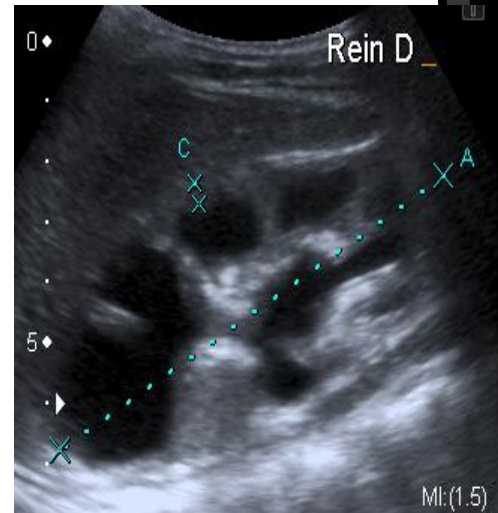






Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

# Néphropathie de reflux



Pr S.TOUABTI



# Ce que l'on doit savoir



## Ce que l'on sait du RVU

- ◇ CDD : le plus souvent après infection urinaire ou dilatation à l'échographie (anté et post natal)
- ◇ Très fréquent chez le nné et le nourrisson mais disparaît spontanément avec la croissance (maturation du trigone),

## Objectif du suivi:

- ◇ L'antibioprophylaxie pour prévenir les IU (?)
- ◇ Chirurgie généralement si persistance de RVU de haut grade après 18 mois ou RVU sur duplication
- ◇ Néphropathie de reflux lésions irréversibles voire évolutives même après disparition du RVU

Pr S.TOUABTI

# Valves de l'urèthre



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

## **Valves urètre postérieur**

**Uropathie obstructive des plus graves (installation précoce et retentissement sur le haut appareil)**

**Repli membraneux anormal au pied du veru montanum**

**Endoscopie: membrane percée , degré d'obstruction de l'orifice conditionne le retentissement d'amont**

**Diagnostique suspecté en anténatal (grande vessie de lutte,UHN ... )**

**Critères de mauvais pronostic: dilatation majeure, oligoamnios,hyperéchogénicité)**

**A La naissance :globevésical,miction anormale: urgence néonatale avec détresse urologique.**

**CAT: Dérivé les urines soit par sondage, ponction sus pubienne, ou vésicostomie, traiter la detresse urologique et traitement endoscopique des valves.**

**Pronostic très sombre.**

# Valves urètre postérieur

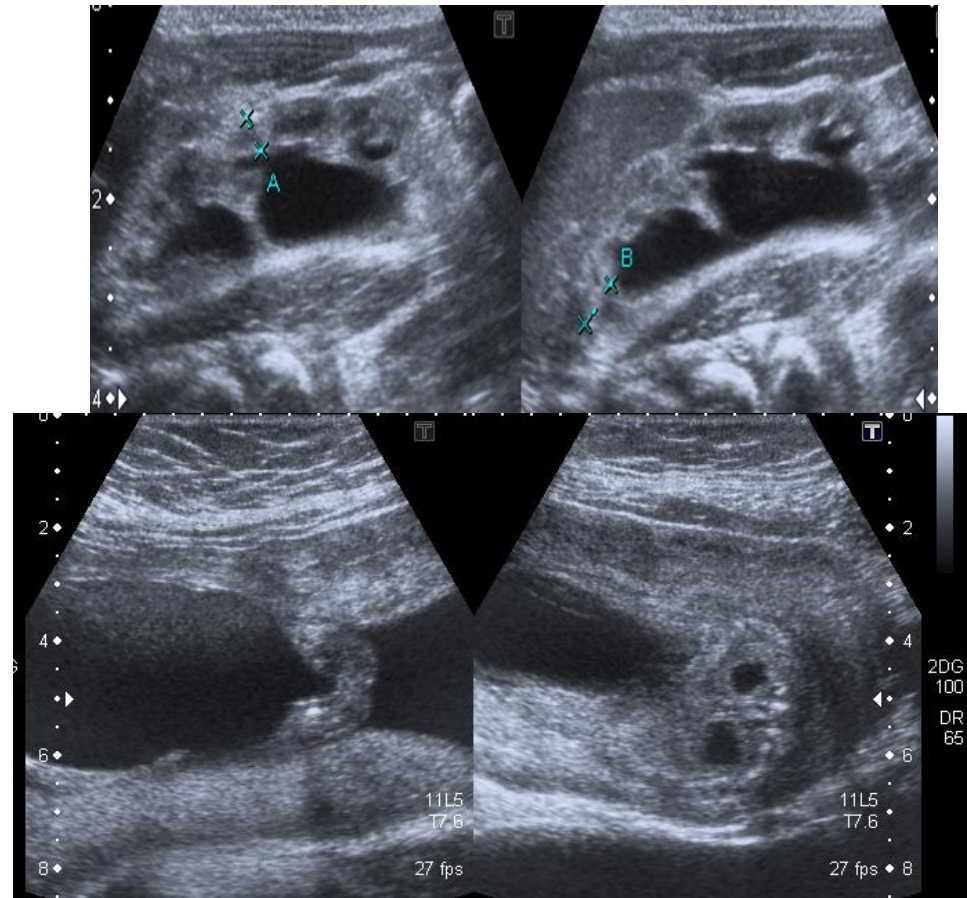
- ◆ Uropathie obstructive des plus graves (installation précoce et retentissement sur le haut appareil)
- ◆ Repli membraneux anormal au pied du veru montanum
- ◆ Endoscopie: membrane percée: degré d'obstruction de l'orifice conditionne le retentissement d'amont

# Valves urètre postérieur (anté natal)



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA

- ◇ Dg suspecté en anténatal  
(grande vessie de lutte, UHN ... )
- ◇ Critères mauvais pc:  
dilatation majeure,  
oligoamnios, hyper  
échogénicité)
- ◇ A La naissance :globe  
vésical, miction anormale:  
urgence néonatale



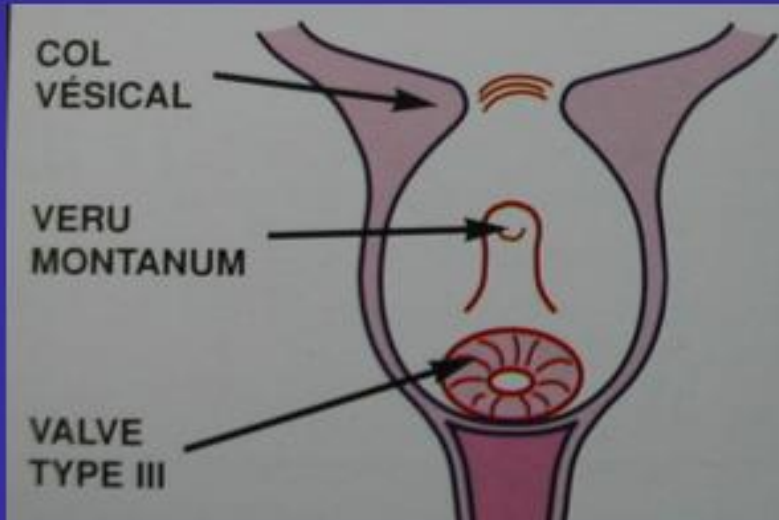
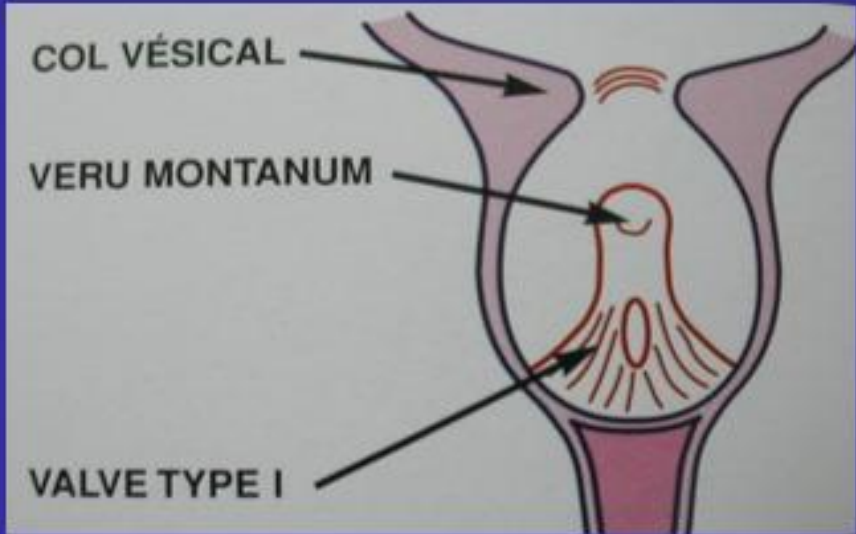
Pr S.TOUABTI



Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA



## Les différents types de valves







Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA



Pr S.TOUABTI





Pediatric Surgery Department  
EHS EL EULMA



Pr S.TOUABTI