



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**

• Pr S.TOUABTI



- **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)

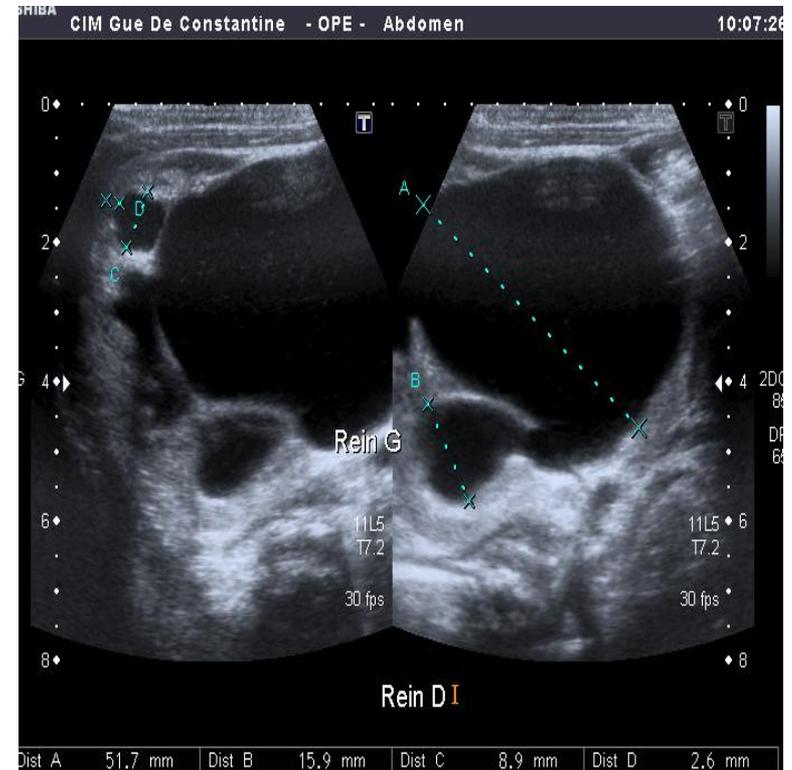
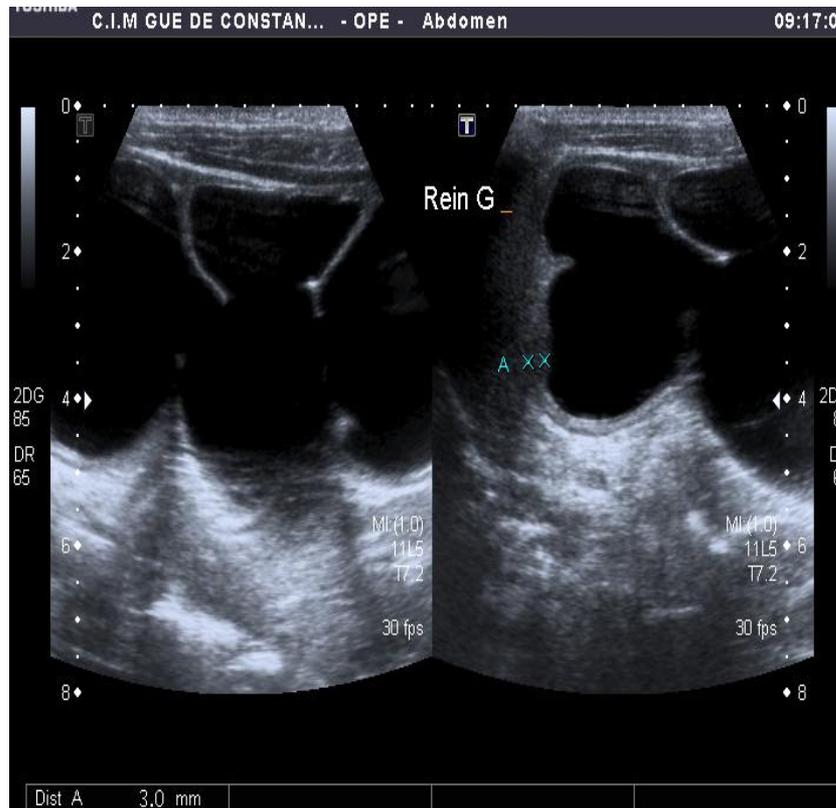
Pronostic lié au degré de l'obstruction

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

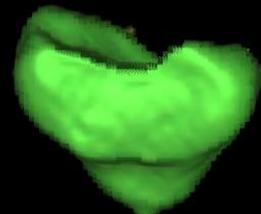
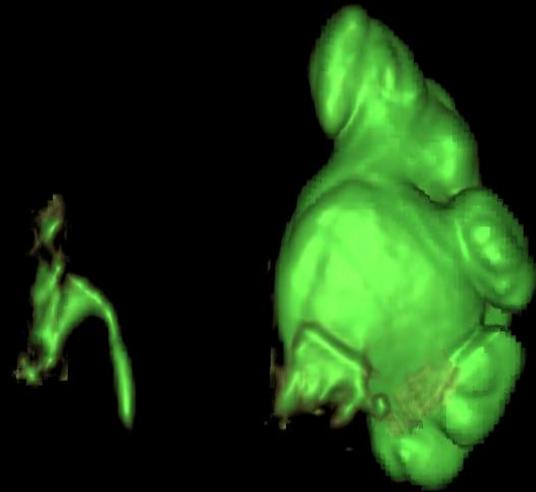
R
A
S

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/RTTr/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

sténose

mobilité

Vaisseau polaire

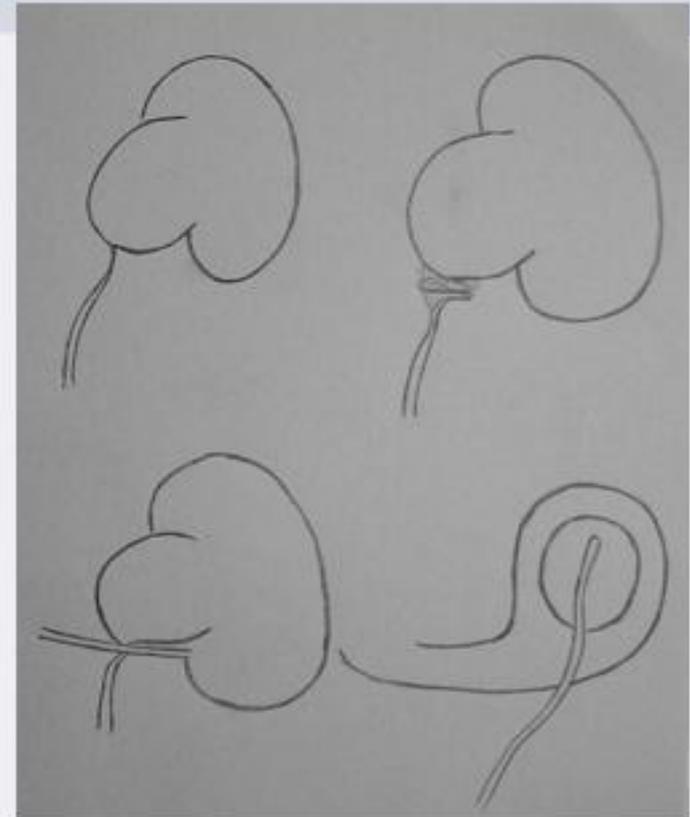
Fibrose périurétérale

malimplantation



Classification pathogénique des hydronéphroses

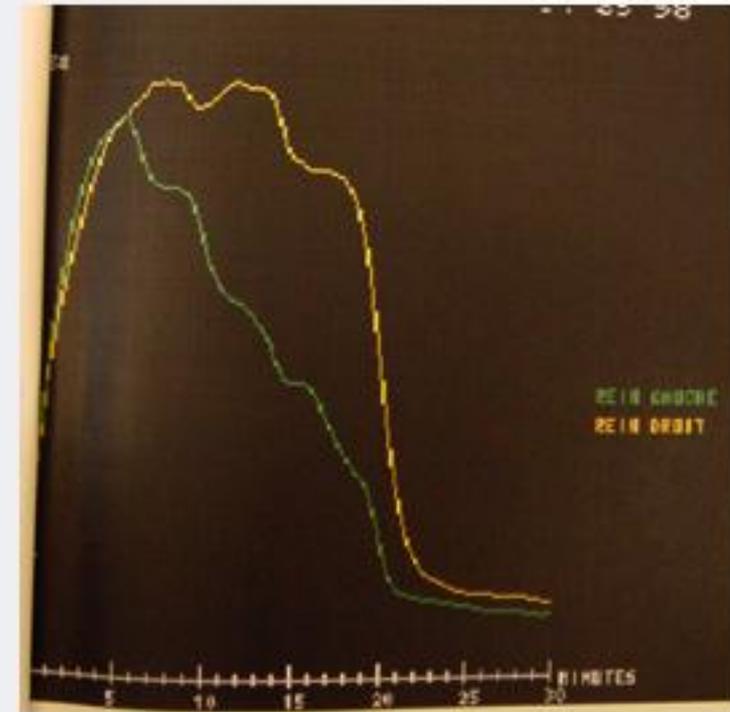
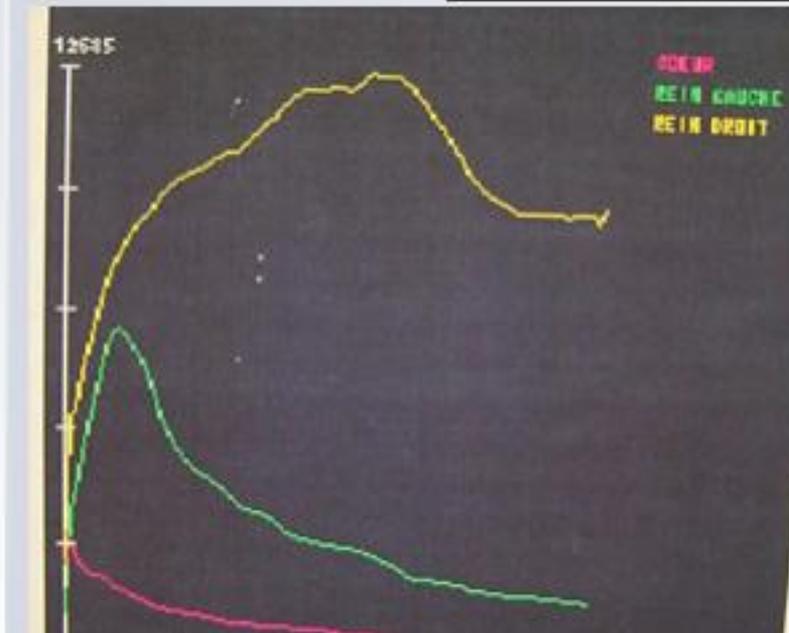
- Sténose intrinsèque
- Plicature
- Malposition de la JPU
- Vaisseau pôlaire inférieur



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.





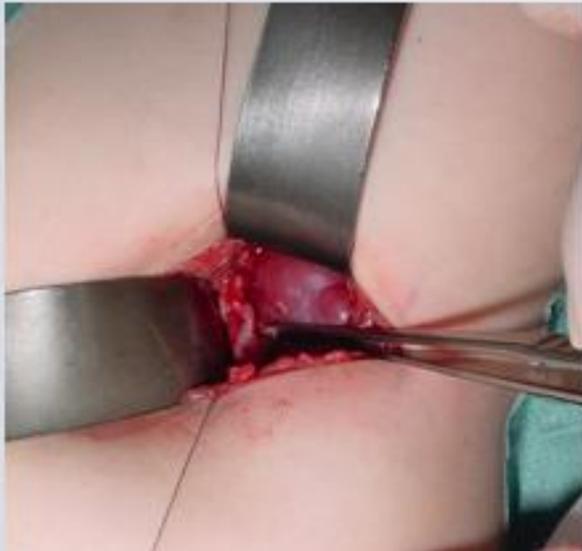
Pediatric Surgery Department
EHS EL EULMA

Pr S.TOUABTI

Lombotomie horizontale



Pediatric Surgery Department
EHS EL EULMA

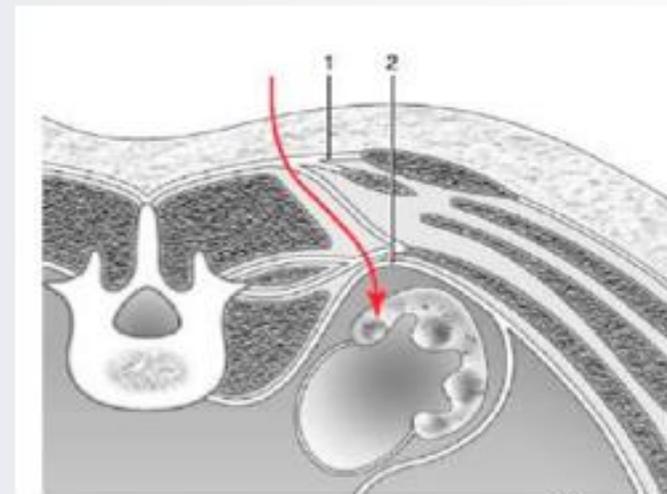
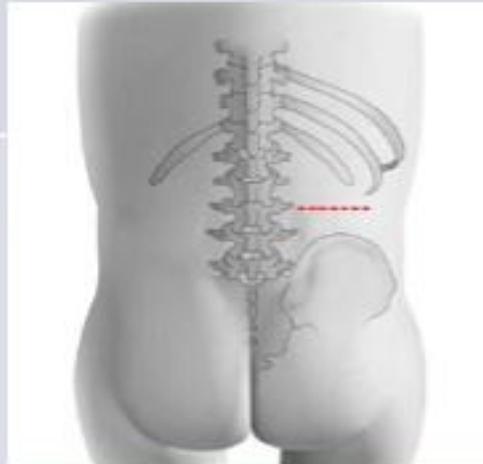


Pr S.TOUABTI

La voie postérieure



Pediatric Surgery Department
EHS EL EULMA

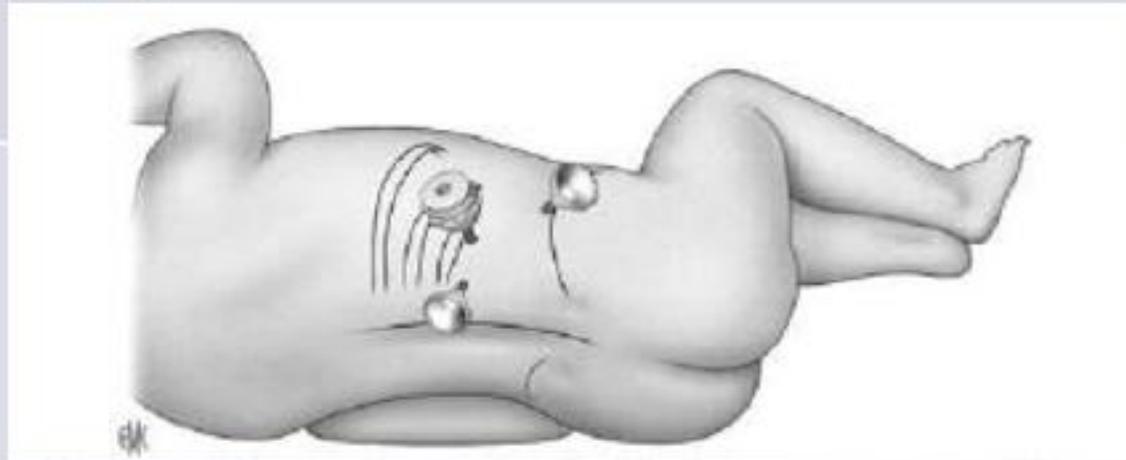




Pediatric Surgery Department
EHS EL EULMA

Videochirurgie

Lomboscopie



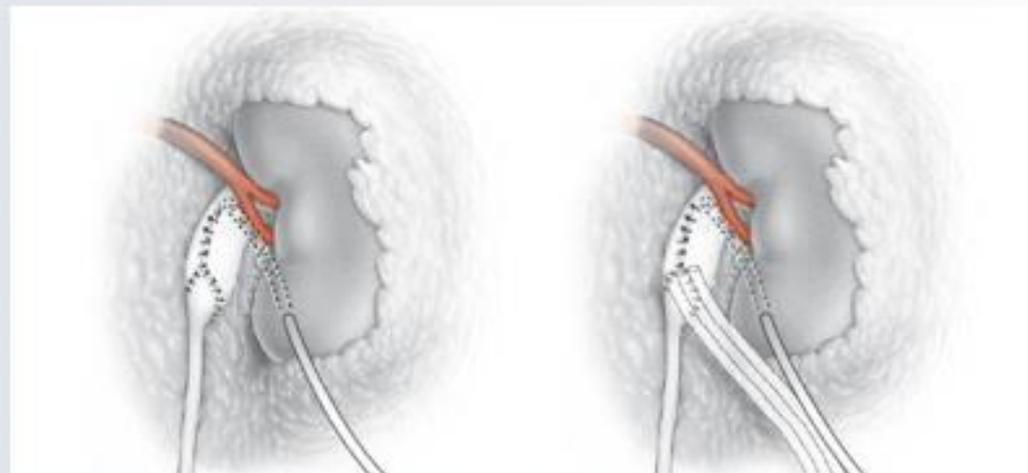
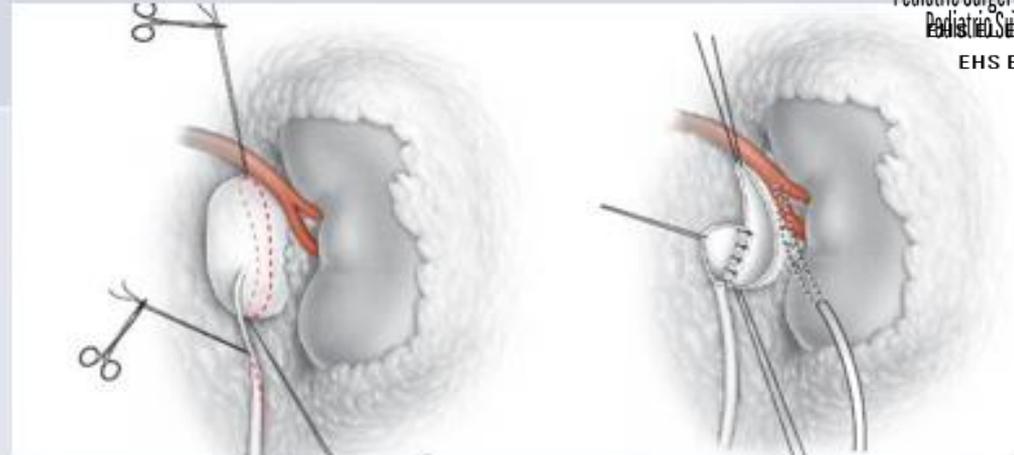
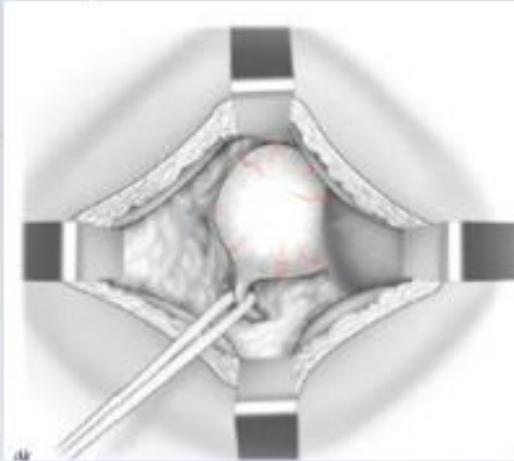
Laparoscopie



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

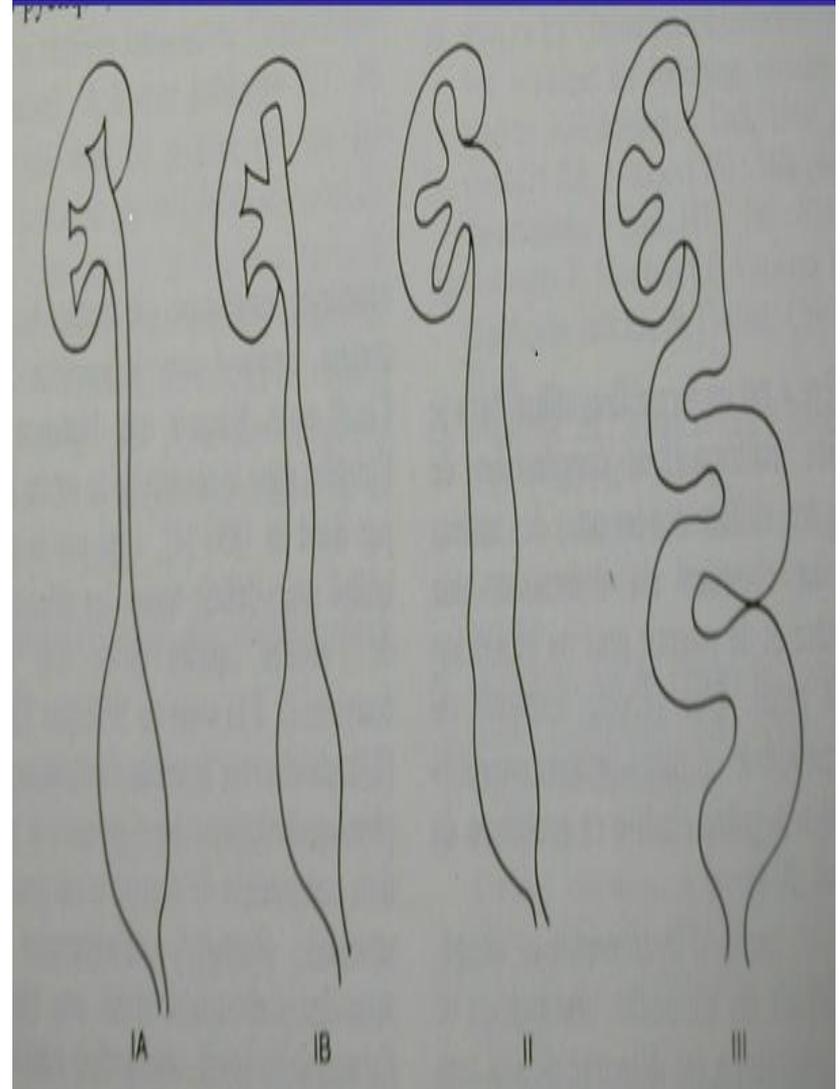
MU obstructif : classification en 3 grades

Grade 1: dilatation limitée à l'uretère pelvien

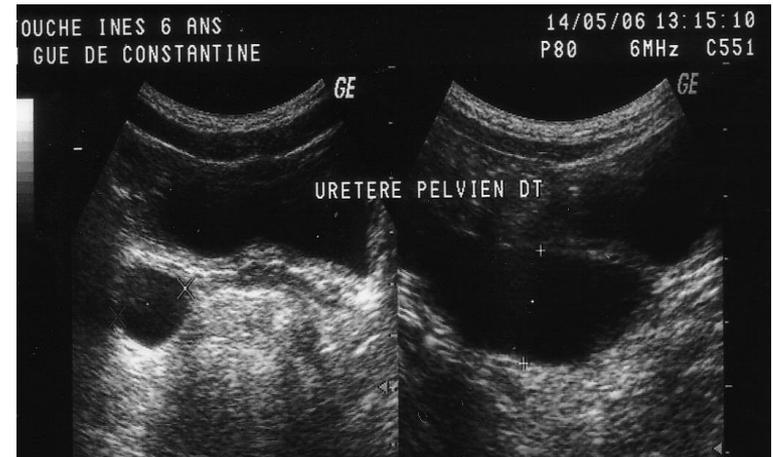
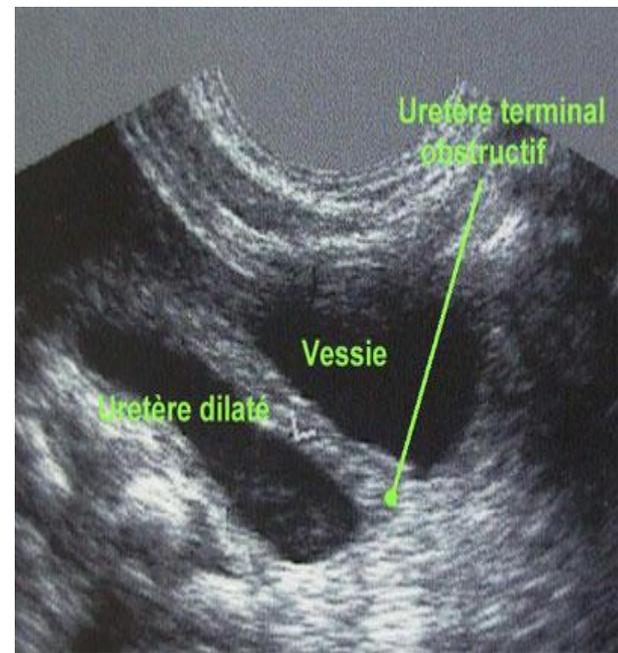
Grade 2 : dilatation intéressant l'ensemble de la voie excrétrice et début de répercussion sur les cavités pyélocalicielles

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:

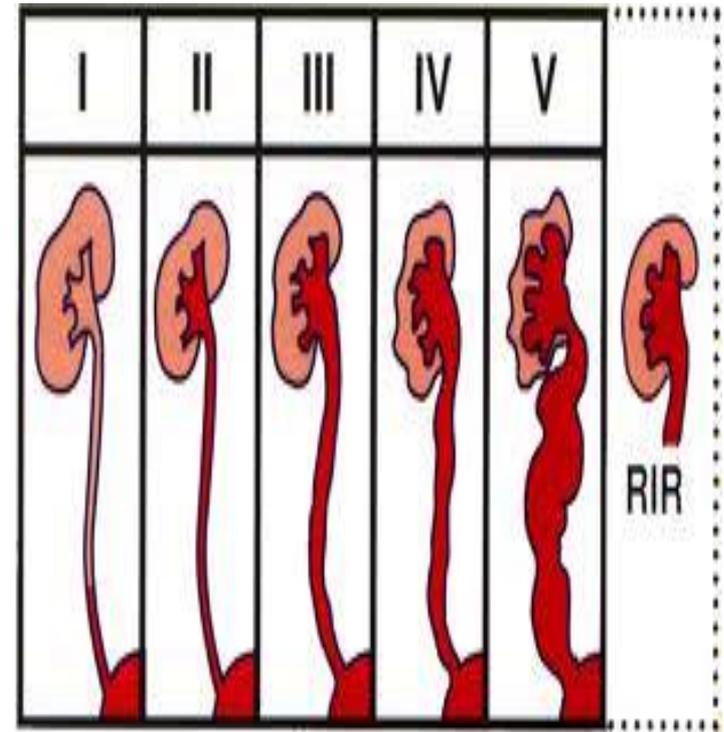
- ◆ Identifier les patients qui bénéficieront d'une intervention chirurgicale :pas d'amélioration voire aggravation avec l'âge (écho/scinti)
- ◆ Prévenir les IU qui impactent le pronostic fonctionnel rénal

Pr S.TOUABTI



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)



DEFINITIONS



UNIVERSITÉ D'ALGER
FACULTÉ DE MÉDECINE
UNIVERSITY OF ALGERIA

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 :
anatomofonctionnel

Nocivité équivalente liée à l'infection ascendante

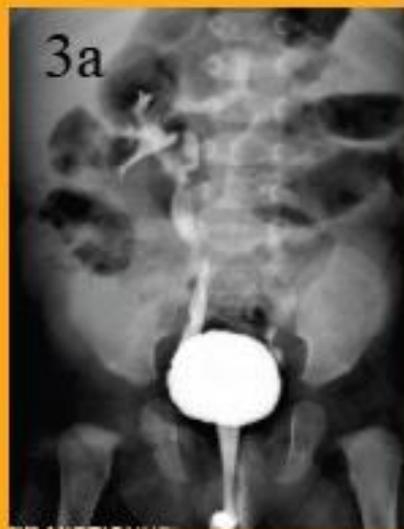


LES GRADES RADIOLOGIQUES DU RVU (Walker & International Reflux Study Group 1987)

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

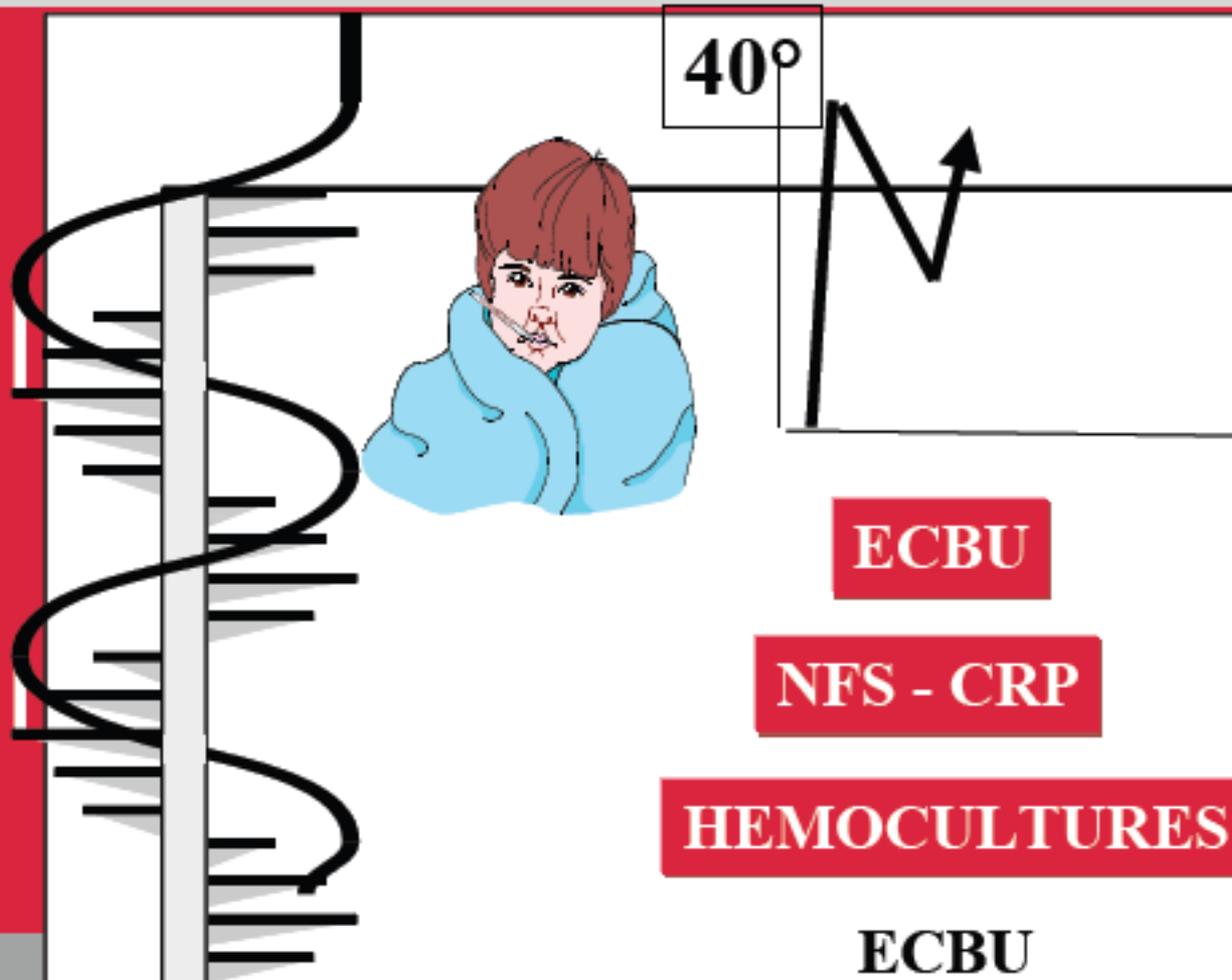


Pr S.TOUABTI

CLINIQUE : LA PNA infection ascendante



Pediatric Surgery Department
EHS EL EULMA



PROCALCITONINE

D Aubert



Dépistage I.U : bandelettes

BANDELETTES (NITRITES) : 80% FIABILITE

Pediatrics 1999,103,843-52

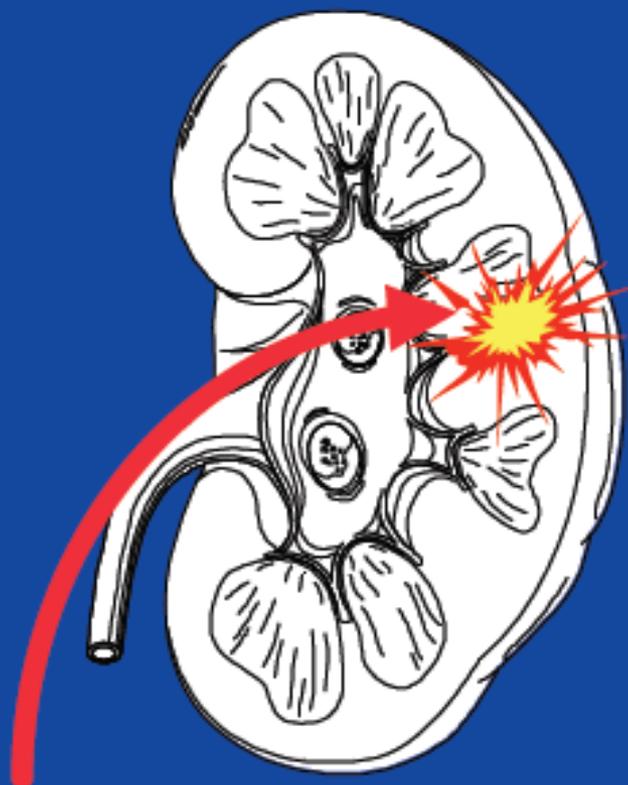
Sensibilite : 53 %

Specificité : 98 %



Pediatric Surgery Department
EHS EL EULMA

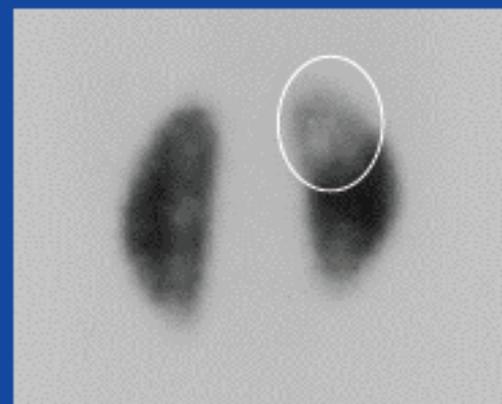
LESIONS RENALES FOCALES ACQUISES



Scanner
injecté



DMSA



NEPHROPATHIE DE REFLUX

(Hodson et Edwards 1960, Bailey 1973)



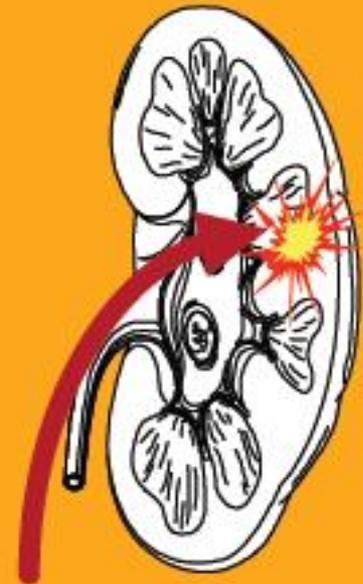
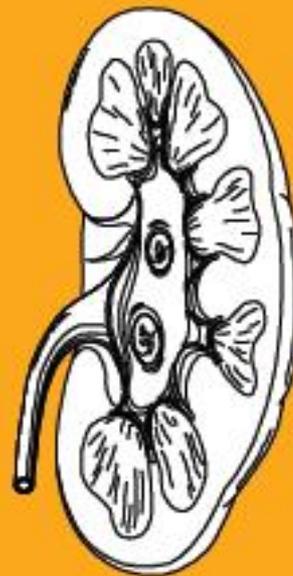
30 à 60% des reflux ont une lésion rénale (J Smellie 1975)



Dysplasie
congénitale

+

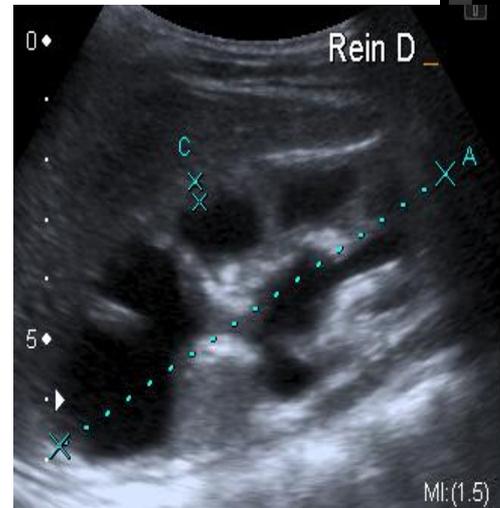
Cicatrices infect
acquises





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

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: Dérivée 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

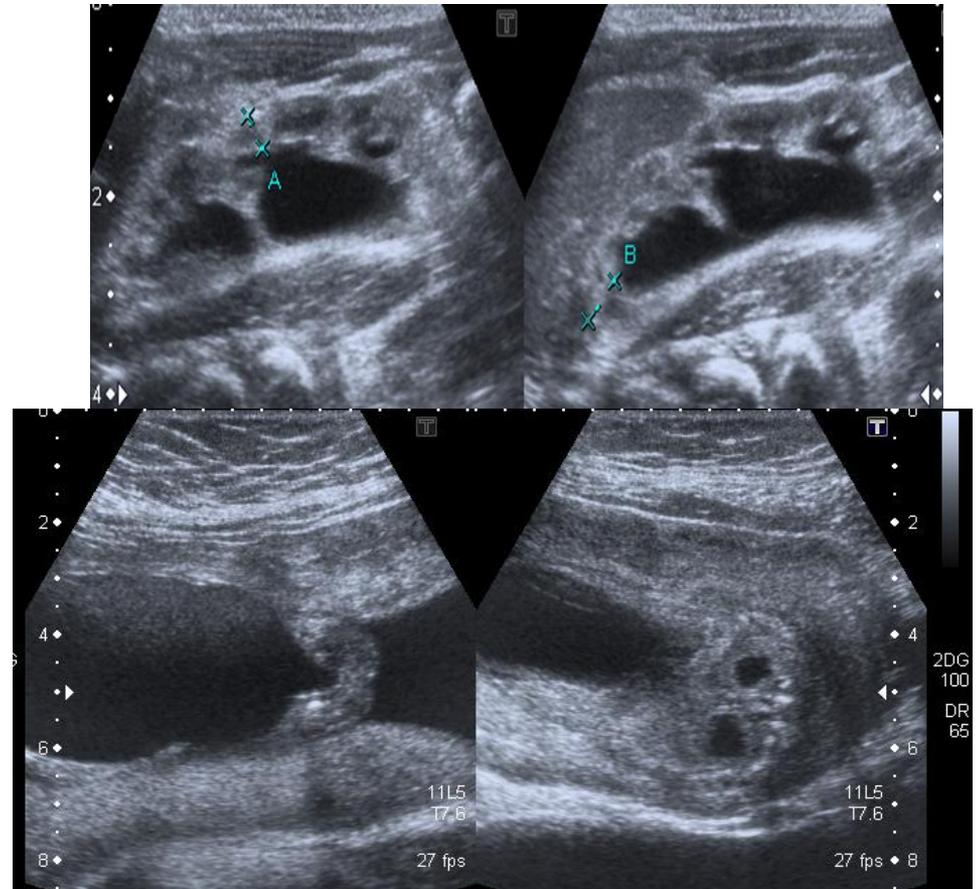
- ◆ Uropathie obstructive des plus graves (installation précoce et retentissement sur le haut appareil)
- ◆ Repli membraneux anormal au pied du veru montanum
- ◆ Endoscopie: membrane percée: degré d'obstruction de l'orifice conditionne le retentissement d'amont

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



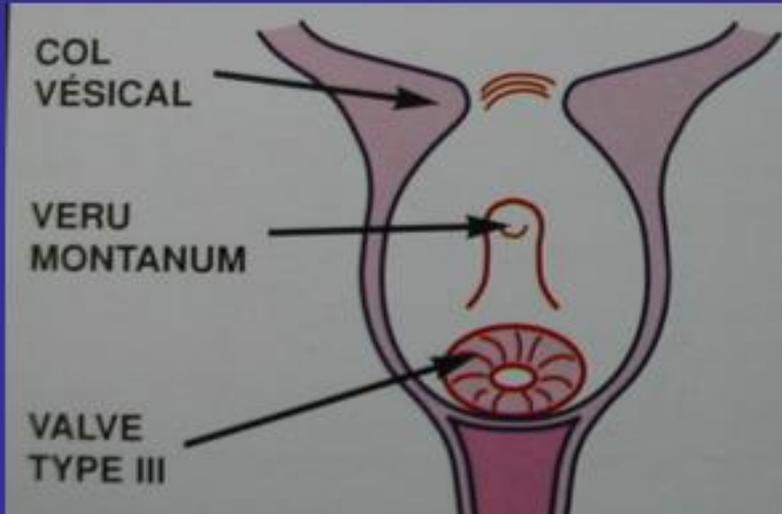
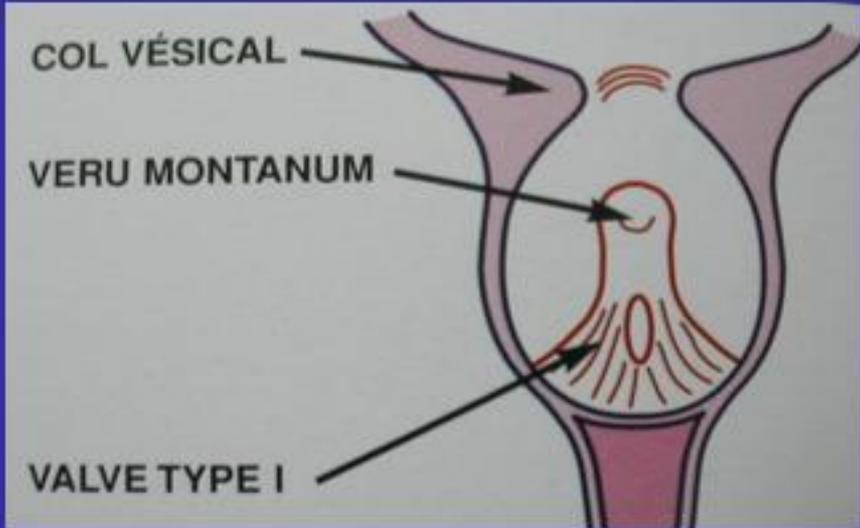
Pr S.TOUABTI



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