

LES ANOMALIES CONGENITALES DE L'APPAREIL URINAIRE

plan

Les malformations congénitales de l'appareil urinaire sont fréquentes et se placent au 3eme rang après les malformations cardiovasculaires et orthopédiques.

Elles regroupent un ensemble d'anomalies extrêmement variées dont certaines sont propres à chacun des étages rénal, pyélo-urétéral, vésical, et uréthral.

Certaines anomalies ne présentent aucun problème si ce n'est diagnostic; en revanche, la gravité potentielle de certaines uropathies malformatives rend leur dépistage précoce et leur traitement essentiel.

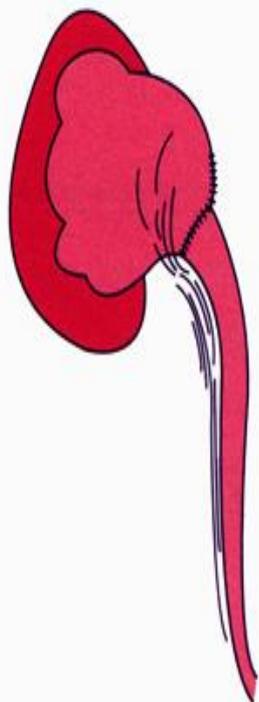
LES AFFECTIONS CONGENITALES
DU REIN

I – HYDRONEPHROSE :

- syndrome de la jonction pyélo-urétérale, cause la plus fréquente des dilatations pyélo-calicielles; il s'observe le plus souvent chez les garçons (65 %) et atteint plus fréquemment le côté gauche (60 %); peut être bilatéral.
- L'obstacle à la jonction pyélo-urétérale est habituellement fonctionnel, d'origine imprécise: sténose congénitale, absence de propagation du péristaltisme au niveau de la jonction (achalasie), insertion non déclive de l'uretère, compression par un vaisseau polaire inférieur....

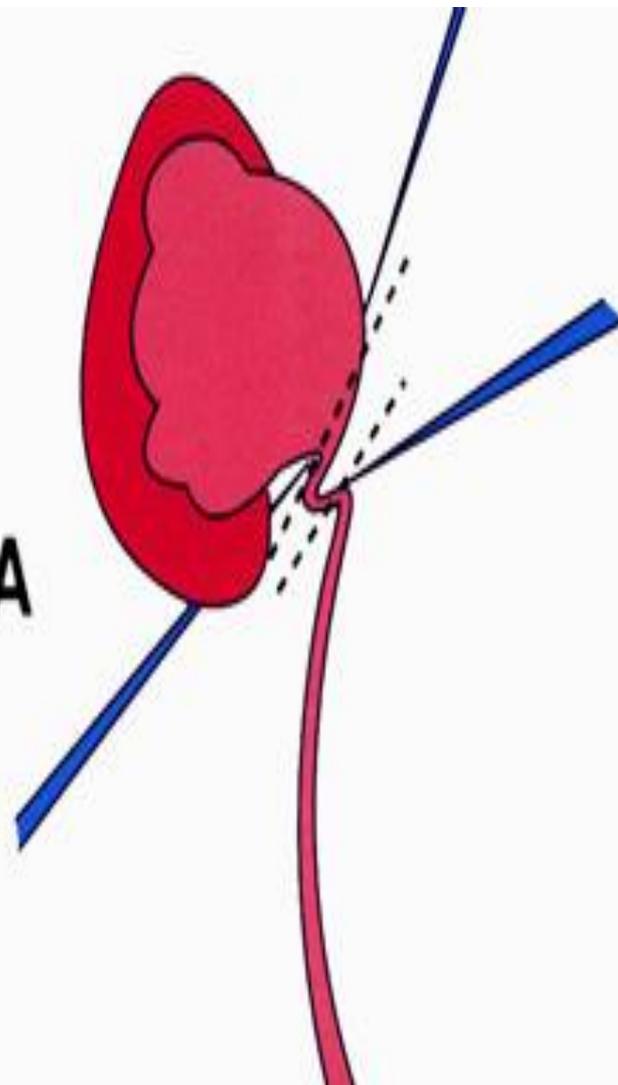
- Le diagnostic repose essentiellement sur l'échographie qui montre la dilatation des calices et du bassinet, l'amincissement éventuel du parenchyme rénal et l'absence de visualisation de l'uretère.
- L'urographie intraveineuse ; elle affirme le diagnostic de syndrome de la jonction pyélo-urétérale en montrant un retard de sécrétion, une dilatation des calices et du bassinet qui prennent un aspect en "boules" et le retard d'évacuation du bassinet avec absence d'opacification de l'uretère.
- Les examens scintigraphiques (Mag3-Lasilix ou DTPA-Lasilix) permettent d'apprécier la valeur fonctionnelle du rein dilaté, et permettent d'évaluer l'obstacle en étudiant les courbes d'élimination du traceur.

Meso urétéral

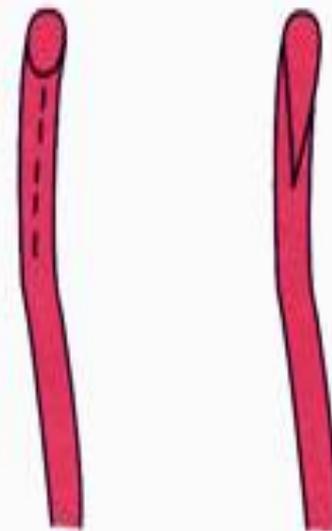


**Anastomose
en raquette**

A



B



II - Les anomalies de nombre :

A - *L'agénésie* :

Absence de tissu et de vascularisation rénale.

S'accompagne dans la majorité des cas d'une absence de la voie excrétrice.

Elle peut être :

- unilatérale : 1 / 1800 naissances :

. fait rechercher une malformation rénale controlatérale (risque multiplié par 2) et une malformation des voies génitales.

. l'échographie, l'UIV, éventuellement le scanner et la scintigraphie rénale, confirment le diagnostic.

bilatérale : plus rare et incompatible avec la vie.

B - *Rein surnuméraire*: exceptionnel.

III - Les anomalies de position :

A - Les anomalies de rotation

Dans ce cas, le bassinot regardant en avant, certains calices se projettent en dedans de l'uretère.



Malrotation du rein gauche

B - *L'ectopie rénale :*

1 - *L'ectopie rénale simple :*

- rarement bilatérale
- qualifiée par la position dans laquelle le rein ectopique se situe.

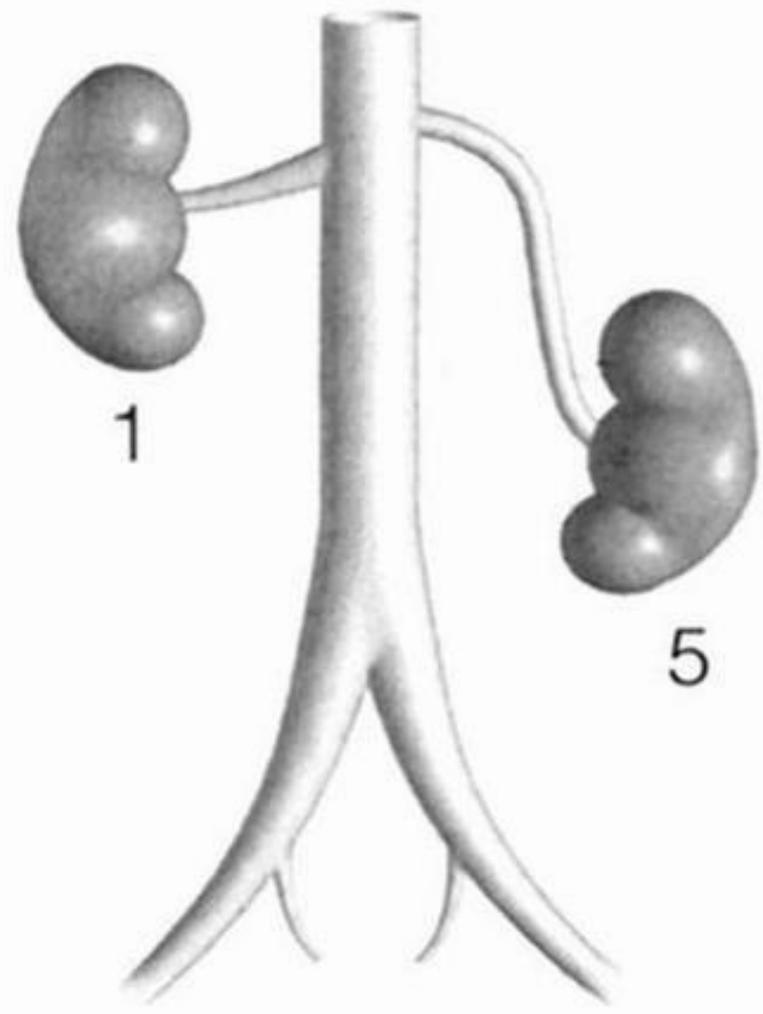
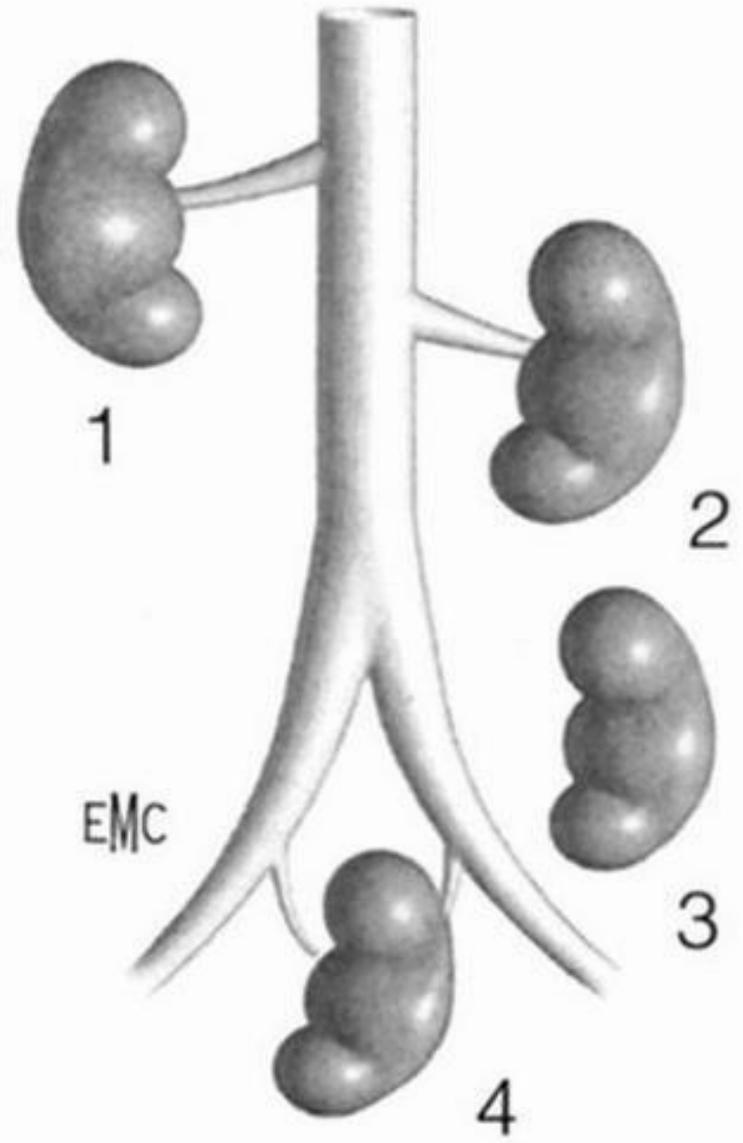
On distingue ainsi :

- l'ectopie rénale basse, principalement pelvienne mais également lombaire ou iliaque.
- l'ectopie rénale haute ou intra-thoracique (exceptionnelle).

2 - *L'ectopie rénale croisée :*

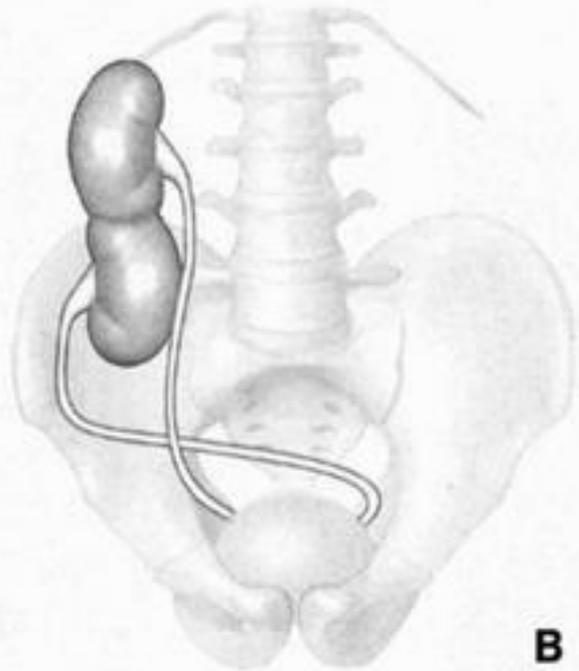
Un des deux reins siège du côté controlatéral, son uretère croisant la ligne médiane pour s'implanter normalement dans la vessie.

En général asymptômes.

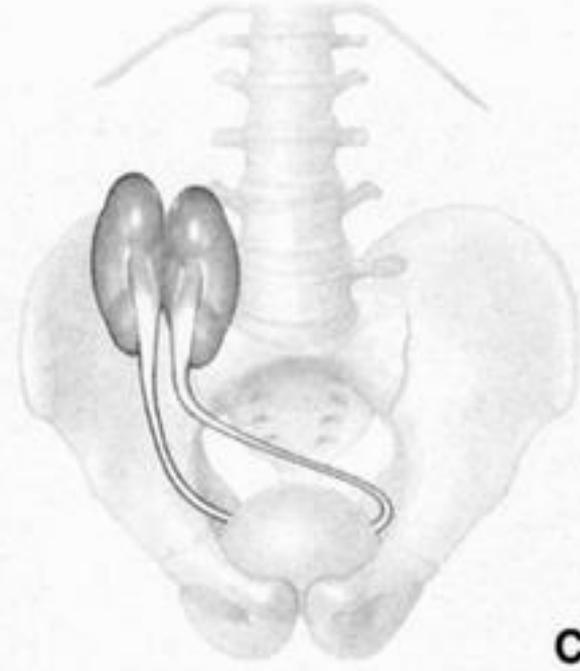




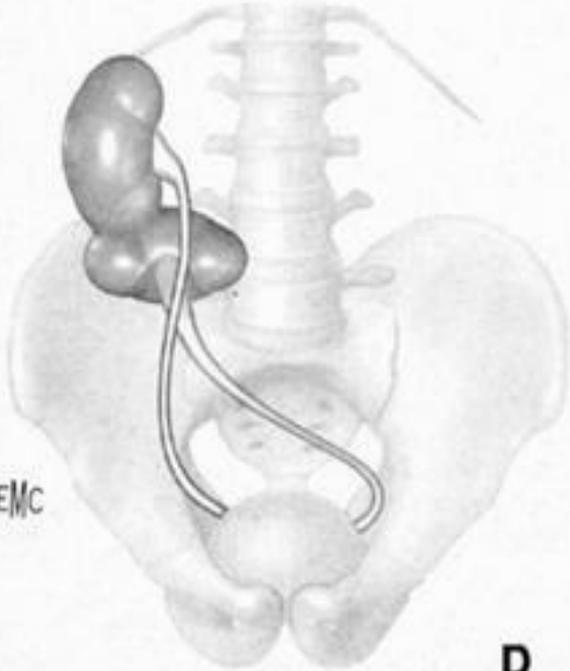
A



B



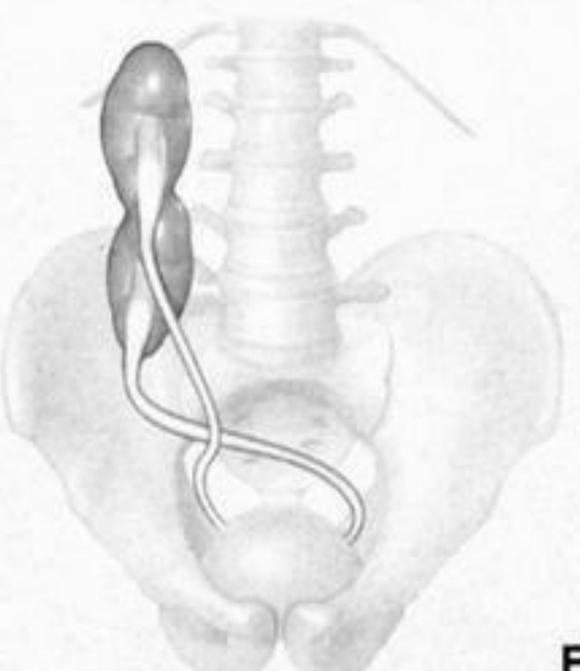
C



D



E

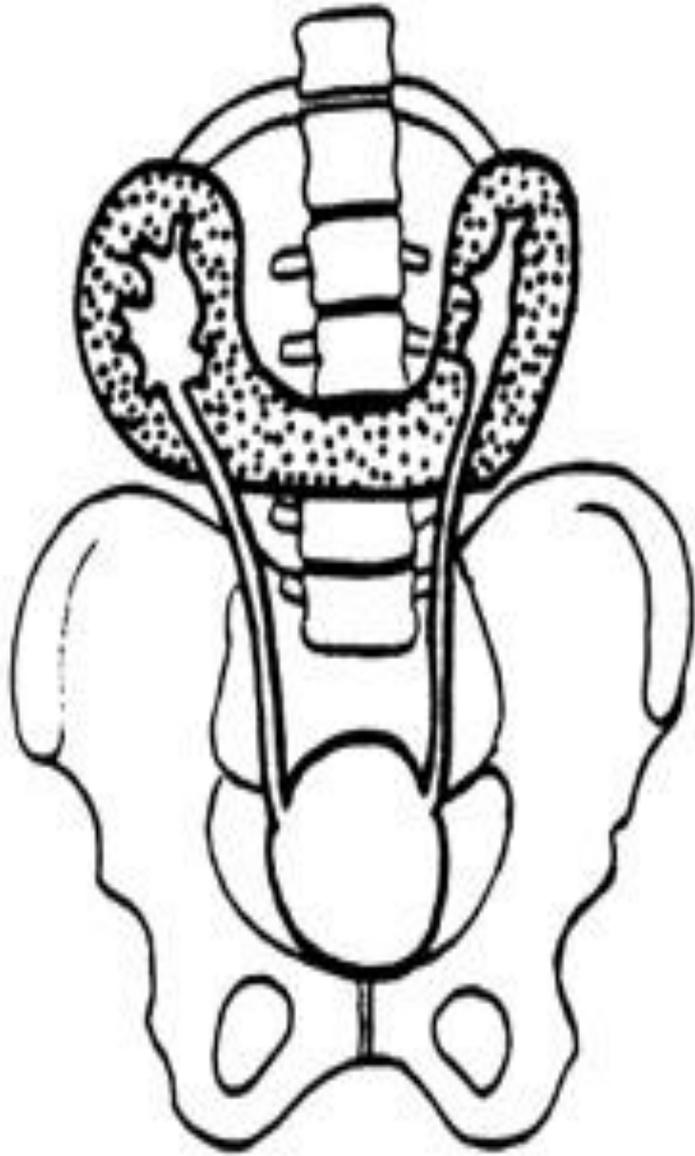


F

EMC

C - Rein en fer à cheval :

- souvent associé à un syndrome de la jonction,
- diagnostic à l'UIV ou au scanner :
 - . fusion par les pôles inférieurs
 - . malrotation avec un axe longitudinal inversé



REIN EN FER A CHEVAL



IV - Les anomalies de volume :

A - Hypoplasie rénale :

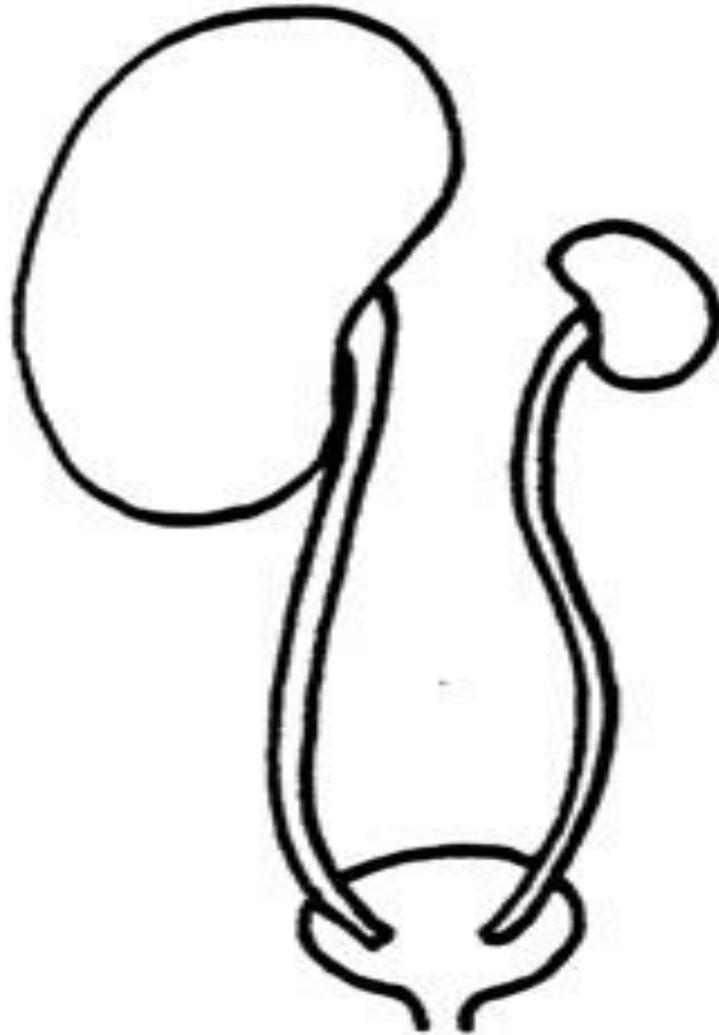
- Elle correspond à l'arrêt du développement embryonnaire du parenchyme rénal .
- pratiquement toujours unilatérale et asymptotique,
- pose le problème du diagnostic différentiel avec les petits reins acquis (pyélonéphrite chronique).

B - Aplasie rénale :

Elle est la forme extrême de l'hypoplasie.

Elle s'oppose à l'agénésie où il n'y a jamais eu d'ébauche rénale.

Hypoplasie rein G



V - Les anomalies de structure

A - *Les kystes simples du rein :*

- Il s'agit de lésions kystiques rénales non dysplasiques; acquises ou congénitale.
- 7 fois/10 ils n'ont aucune traduction clinique.
- parfois il existe des signes révélateurs (douleur, tumeur du flanc, hématurie).
- les kystes simples du rein posent un problème de diagnostic différentiel radiologique avec les tumeurs malignes ou bénignes du rein.
- intérêt de l'UIV, mais surtout de l'échographie, de la tomographie et de la ponction du kyste, dans l'établissement d'un diagnostic correct.
- Si douleur : ponction ou résection du dôme saillant éventuellement sous coelioscopie.

B - La dysplasie rénale multikystique (D.R.M.K.) :

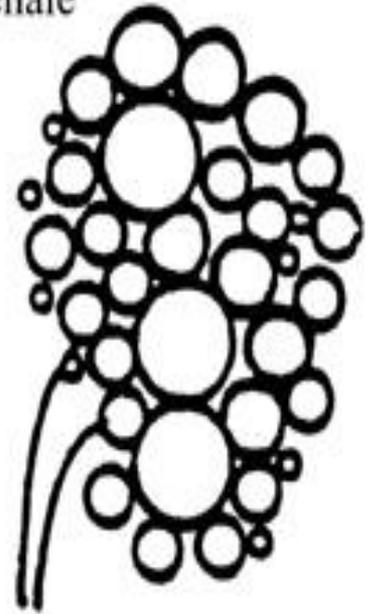
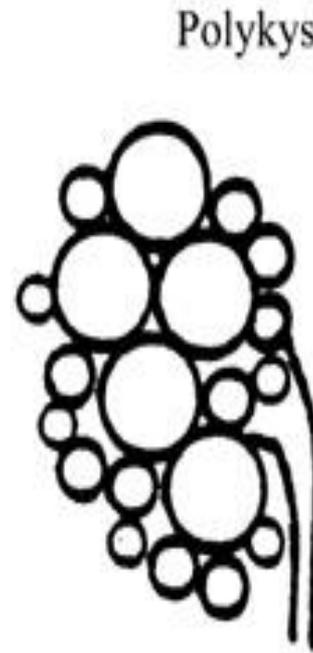
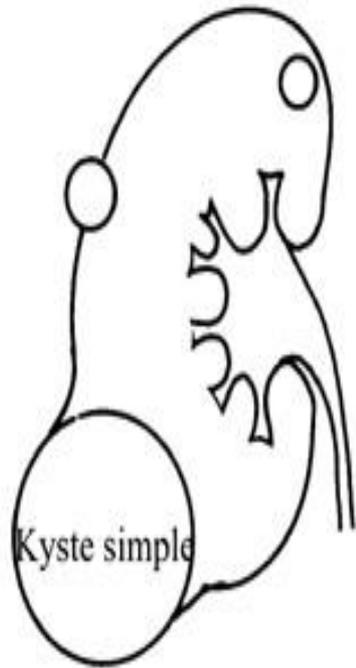
Elle est caractérisée par l'existence de nombreux kystes juxtaposés non communicants réalisant un aspect en " grappe de raisin " .

Le parenchyme rénal à totalement disparu.

Le pédicule vasculaire et l'uretère sont en général atrésiques.

Le plus souvent, la D.R.M.K. est unilatérale.

L'atteinte bilatérale est possible mais non viable.



C - Les reins polykystiques :

1 - La forme infantile :

lésion rare qui conduit souvent à la mort dans les premiers jours de la vie par insuffisance rénale et insuffisance hépatique.

.transmission génétique : autosomique récessive.

2 - La forme adulte :

. se révèle en général entre 40 et 50 ans

. touche 1 / 1000e de la population

. transmission génétique : autosomique dominant

. nombreux signes cliniques : douleur du flanc, gros reins bilatéraux, hématurie, infection, HTA dans 60 à 70% des cas,

. le diagnostic clinique est relativement facile chez un adulte qui présente une insuffisance rénale et deux gros reins.

. le diagnostic est confirmé par l'échographie (+) ou la tomодensitométrie

VI - Les anomalies vasculaires :

- De nombreuses variations tant artérielles que veineuse.
- Seulement 39 % des reins à l'autopsie n'ont qu'une artère et qu'une veine.
- Il peut y avoir des lésions obstructives artérielles congénitales

LES AFFECTIONS CONGENITALES DE
L'URETERE

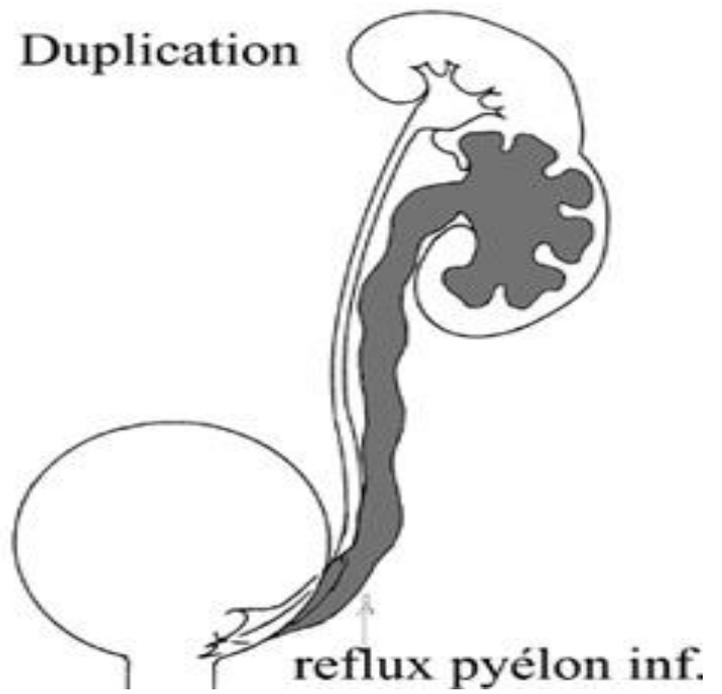
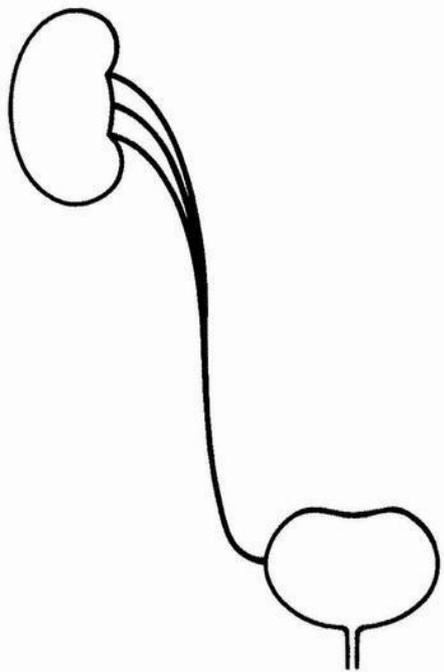
1 - Les anomalies de nombre :

L'uretère peut être dédoublé soit partiellement soit totalement. C'est la DUPLICATION partielle ou totale.

A) La duplication partielle :

En général, totalement asymptomatique.

Cependant la jonction en Y peut se conduire comme un obstacle responsable de reflux urétéro-urétéral, qui peut être à l'origine de douleurs



B) *La duplication totale :*

Elle obéit à une loi embryologique qui stipule que :

le pyélon sup se draine par l'orifice urétéral inf.

le pyélon inf. se draine par l'orifice urétéral sup.

C'est la loi de Weigert-Meyer.

Elle est souvent asymptomatique, mais elle est parfois associée à une pathologie congénitale :

- pyélon inférieur : siège d'un reflux,
- pyélon supérieur : siège d'une urétérocèle ou ectopie

2 – LES ANOMALIES DU TRAJET DE L'URETERE :

A) Uretère rétro-cave :

Anomalie congénitale de développement de la veine cave inf.

L'uretère a un trajet en S en L4.

Clinique : syndrome d'obstruction avec douleur, infection, Lithiase, hématurie.

Traitement chirurgical (décroisement).

B) Uretère rétro-iliaque :

Anomalies de développement vasculaire qui fait passer l'uretère en arrière de l'artère iliaque commune au niveau de L5.

Traitement: décroisement



3 – LES ANOMALIES DE CALIBRE DE L'URETERE : le méga-uretère primitif

A - Définition:

Il s'agit d'une dilatation urétérale secondaire à un obstacle anatomique ou fonctionnel situé à la partie terminale de l'uretère (segment qui ne se contracte pas).

Il peut y voir un reflux ;

Dilatation plus ou moins marquée.

En général unilatéral, parfois bilatéral.

B - Symptômes: douleur, infection, lithiase, hématurie, insuffisance rénale si bilatéral.

C – Diagnostic: uretère dilaté à l'UIV avec un aspect tortueux, se terminant en queue de radis. Intérêt de l'UPR si rein non fonctionnel.

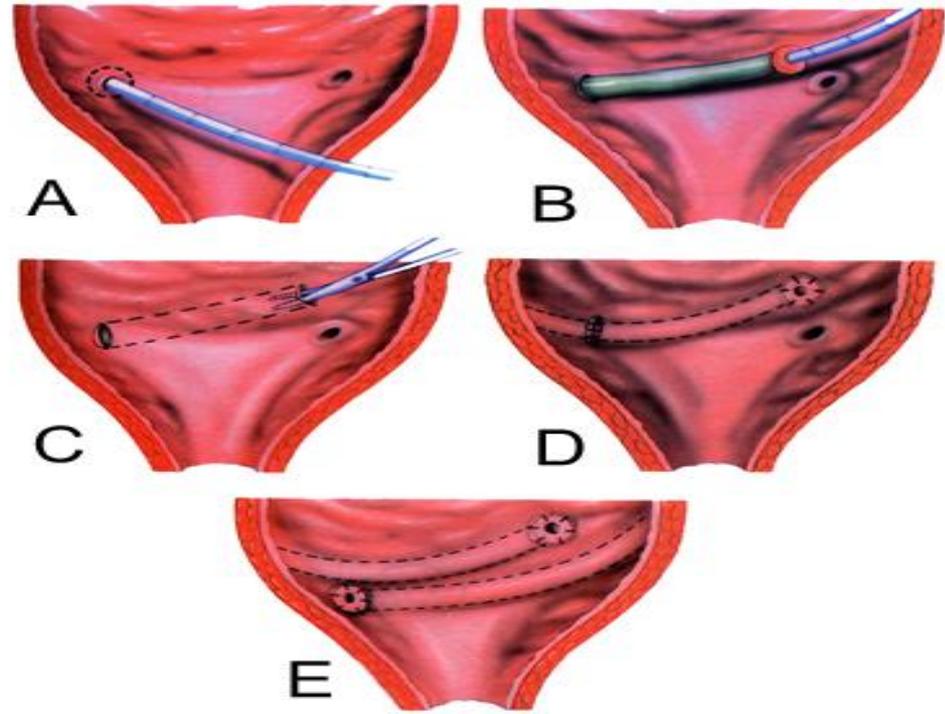
La cystographie peut révéler un reflux (facteur de gravité).

D – Pronostic: dépend de la valeur fonctionnelle du rein sus-jacent qui est toujours difficile à apprécier. Si on laisse l'obstacle, le rein se détruit.

E – Traitement:

si forme mineure, le traitement est médical anti-infectieux.

dans les formes symptomatiques ou compliquées, on réimplante l'uretère avec ou sans modelage. en cas de rein détruit, on pratique une néphro-urétérectomie



4 - LES ANOMALIES DE L'ORIFICE

URETERAL :

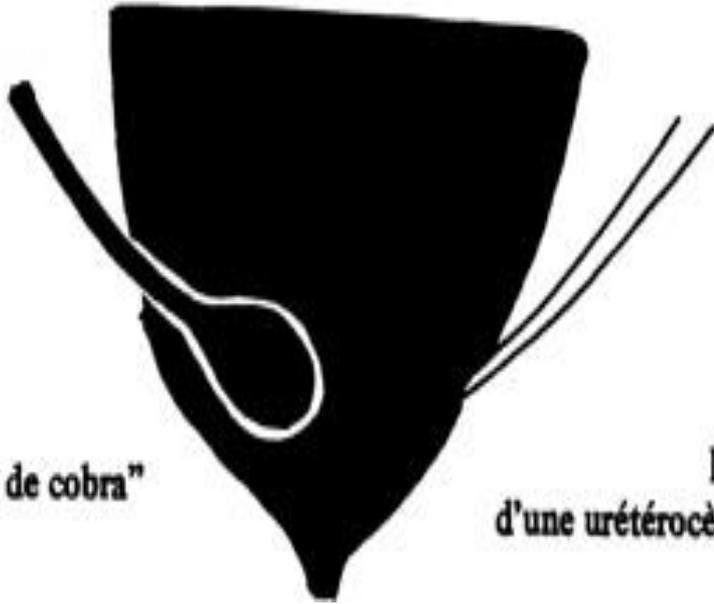
A- Les Sténoses : URETEROCELE

Il s'agit d'une dilatation pseudo kystique de la partie intra-murale de l'uretère, secondaire à une sténose de l'orifice.

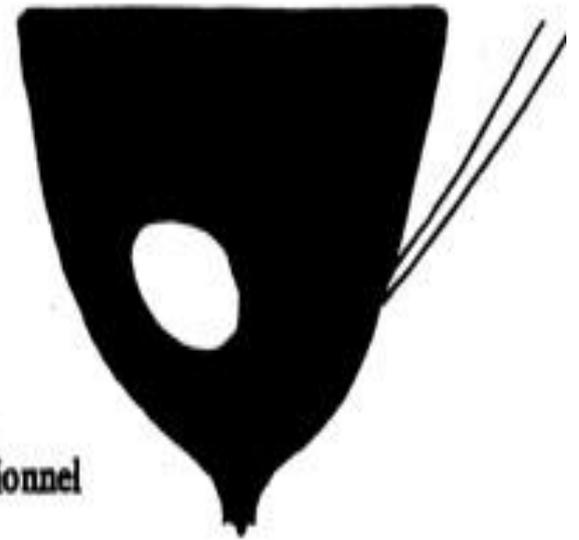
Cliniquement, elle se manifeste par un syndrome d'obstruction pouvant se compliquer d'infection et de calculs dans l'urétérocèle du fait de la stase.

Le diagnostic est fait à l'UIV (uretère terminal en tête de cobra si rein fonctionnel ou lacune intra-vésicale si rein non fonctionnel) en cystoscopie ou échographie.

Le traitement est anti-infectieux en cas de petite urétérocèle sans retentissement. Sinon, on effectue une incision endoscopique de l'urétérocèle, rarement une réimplantation urétérale.



"Tête de cobra"



**Lacune intravésicale
d'une urétérocèle sur rein non fonctionnel**



**Urétérocèle
droite**

B - L'incompétence de l'orifice urétéral : *le reflux vésico-rénal*

1°) Définition : Régurgitation de l'urine de la vessie vers le rein, en dehors des mictions (reflux passif) ou souvent plus marquée pendant la miction (reflux actif).

2°) Anatomie:

Perte du dispositif antireflux réalisé par le trajet en baïonnette que fait l'uretère au niveau de son entrée dans la vessie.

3°) Pathogénie:

- Le plus souvent congénital peut être associé à d'autres malformations : duplication, méga-uretère, exstrophie vésicale.
- parfois, acquis, secondaire à un traumatisme de la jonction, une infection, un diverticule, un obstacle cervico-prostatique.

4°) Fréquence:

- grande,- parfois bilatérale,- 8 fois plus souvent chez la fille que chez le garçon- c'est une maladie de l'enfance :. 90 % découvert avant 12 ans.

5°) Symptômes:

- se conduit comme un obstacle,
- infection, pyurie, douleur à la miction, insuffisance rénale

6°) Diagnostic:

la cystographie montre le reflux du produit de contraste dans l'uretère ;

Classification internationale du reflux selon Duckett-Bellinger :

Grade I : reflux dans l'uretère pelvien

Grade II : reflux urétéro-pyélo-caliciel sans dilatation

Grade III : idem avec dilatation modérée de l'uretère

Grade IV : dilatation globale urétéro-pyélo-calicielle, mais les papilles restent marquées

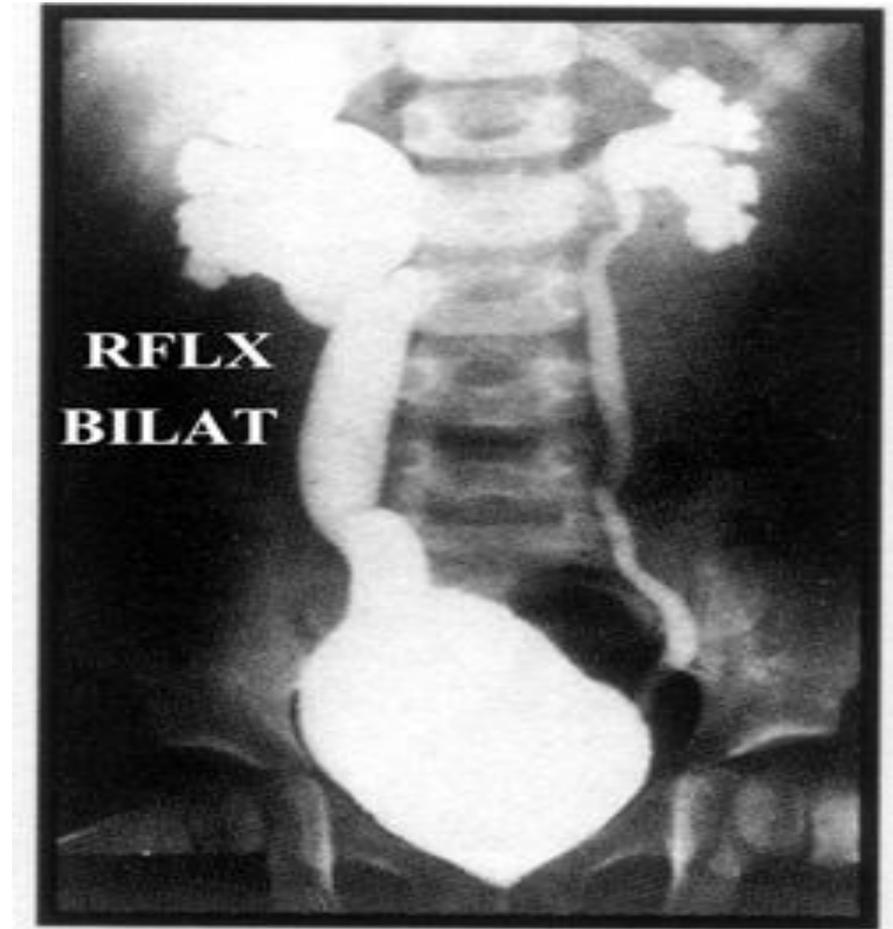
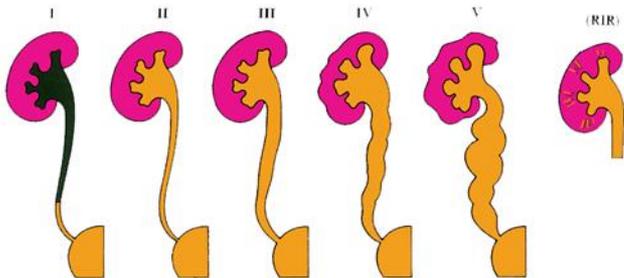
Grade V : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boules.

Le reflux intra-rénal (RIR) n'est pas pris en compte dans cette classification. Il s'agit d'un facteur de gravité supplémentaire

- l'UIV donne le pronostic en montrant le parenchyme rénal,
- la cystoscopie montre l'anomalie congénitale : orifice béant, parfois en situation anormale

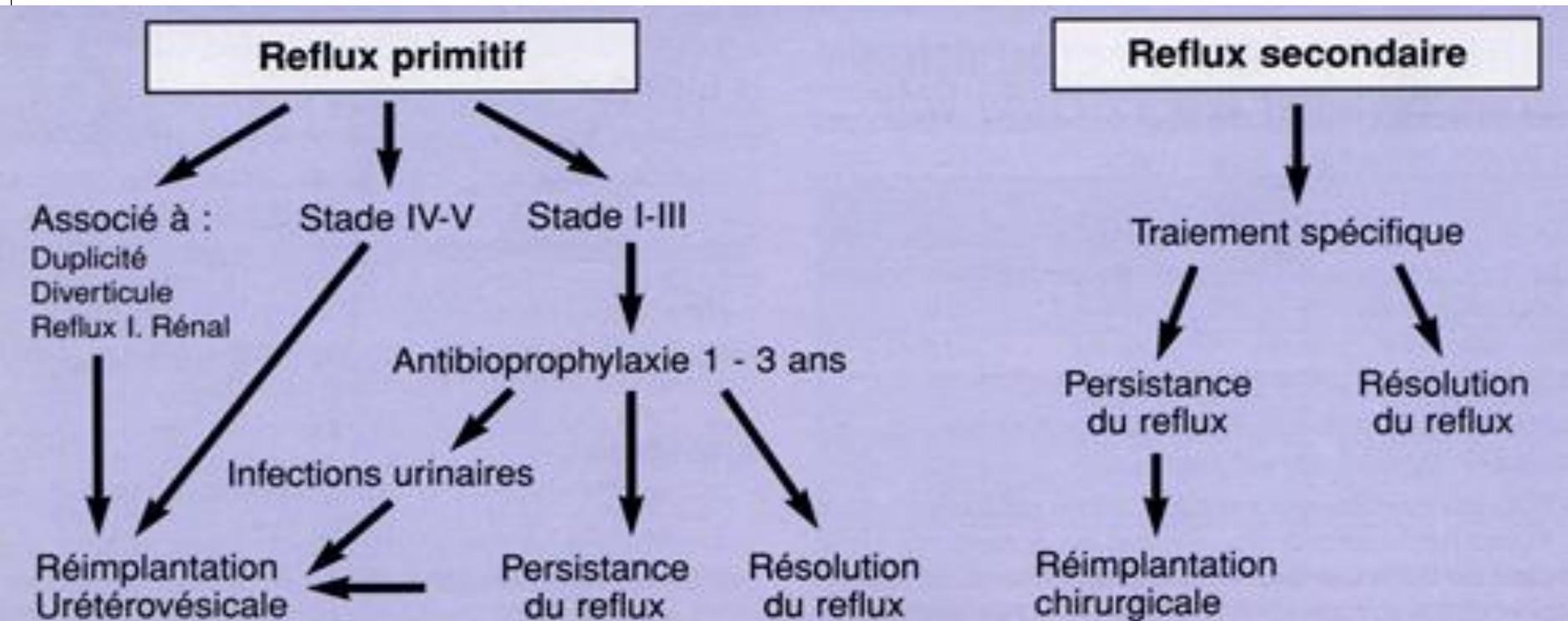
7°) Evolution :

Le reflux peut s'aggraver. Mais chez le petit enfant, on peut espérer une maturation de la jonction urétéro-vésicale avec apparition de la compétence de la valve



8°) Traitement :

- Dans les formes mineures, on fait un traitement anti-infectieux s'il y a lieu puis on attend
- Dans les formes sévères (reflux massifs, pyélonéphrite, échec du traitement médical) on réalise une réimplantation de l'uretère dans la vessie (technique de Cohen ou de Leadbetter Politano) ou une correction par injection de Téflon (ou autre produit) dans la paroi vésicale sous l'orifice urétéral.



E - L'ectopie de l'orifice urétéral :

1) Définition :

L'orifice urétéral n'est pas dans sa situation normale et se jette en dehors de la vessie.

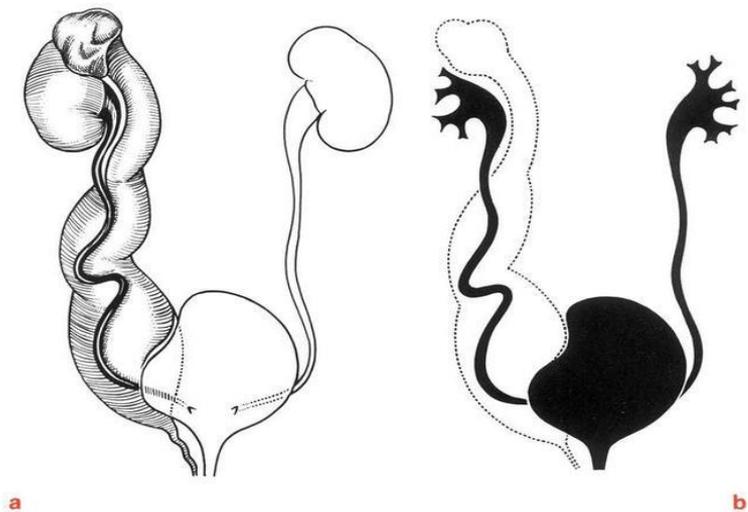
L'uretère ectopique se jette :

- chez l'homme : dans l'urètre postérieur (58 % des cas), dans une vésicule séminale (en amont d'un sphincter),
- chez la femme : sur le col de l'utérus, dans le vagin, dans le vestibule (en aval du sphincter)

2) Conséquences :- dilatation urétérale, - reflux, -incontinence si l'uretère se jette en aval d'un sphincter.

3) Traitement :

Conduit en général à une néphrectomie du parenchyme nourrissant l'uretère ectopique.



LES AFFECTIONS CONGENITALES DE
LA VESSIE

1 - L'EXSTROPHIE VÉSICALE:

Touche un enfant sur 50 000.

A - *Définition* :- Défaut de fermeture de la paroi abdominale antérieure, la vessie est ouverte à la peau.

B - *Anatomie* :

- Il existe un spectre de lésions depuis l'epispadias jusqu'à l'exstrophie complète.
- Souvent associée à d'autres lésions congénitales:
 - . hernie bilatérale,
 - . ectopie testiculaire,
 - . imperforation anale,
 - . séparation du pubis.
- Appareil génital interne normal.

C – *Symptômes* :

- incontinence,
- infection de l'appareil urinaire (pyélonéphrite).

D - *Evolution* :

- Non traitée : 50 % de mort dans l'enfance du fait de complications rénales.
- Risque de dégénérescence néoplasique certain.

E - *Diagnostic* : clinique

F - *Traitement* :

- reconstruction de la vessie : intervention difficile,
- dérivation urinaire (uniquement en cas d'échec de la reconstruction): dans une anse intestinale exclue abouchée à la peau.

2 - PERSISTANCE DE L'OURAQUE

- C'est un canal qui joint la vessie à l'ombilic.
- Sa persistance conduit à plusieurs états pathologiques.
- A l'extrême, il peut exister une fistule urinaire ombilicale volontiers associée à un obstacle cervico-urétral.

LES AFFECTIONS CONGENITALES DE
L'URETHRE

I - LES VALVES DE LURETHRE POSTERIEUR

Définition :

Malformation du nouveau-né qui correspond à un diaphragme valvulaire en aval du veru montanum qui s'oppose au passage de l'urine. C'est la plus fréquente des malformations obstructives infra-vésicales de l'enfant

Clinique : - Dysurie, jet fin- Infection urinaire,- Insuffisance rénale.

Diagnostic :

- Uréthrographie descendante
- Uréthroscopie

Traitement : Destruction endoscopique des valves.

LES AFFECTIONS CONGENITALES DE
LA VERGE

Épispadias : le canal uréthral s'ouvre sur la face dorsale de la verge (forme mineure d'exstrophie vésicale).

Hypospadias: le canal uréthral s'ouvre à la face ventrale de la verge associé à une coudure ventrale, et à un prépuce ouvert en tablier de sapeur

Phimosis :

- sténose de l'anneau préputial qui empêche de décalotter le gland,
- peut être responsable de paraphimosis et de balanite,
- Traitement : circoncision

Sténose du méat uréthral :

- responsable de dysurie,
- traitement : méatotomie ou méatoplastie