

Urologie pédiatrique
A l'usage des masters en médecine

Professeur Oreste Battisti

Faculté de Médecine, ULg

Table des matières

Rappel de la physiologie rénale	5
Biologie rénale et évaluation de la fonction rénale	10
Mesure et calcul de la filtration glomérulaire (FGR ou GFR)	18
Bilan IN-OUT chez un patient, intensif ou non	20
Protéinurie asymptomatique de l'enfant	21
Test pour dépistage de l'albuminurie orthostatique	24
Quelques images illustratives de sédiments urinaires pathologiques	27
Diagnostic des malformations et des obstructions des voies urinaires chez l'enfant	29
1. TECHNIQUES D'IMAGERIE	40
1.1 Moyens d'exploration : échographie, IRM, cystographie	40
1.2 Conduite proposée à la naissance lors du dépistage anté-natal d'une uropathie malformative	51
2. Anomalies de nombre et de taille des reins	53
2.1 Agénésie rénale	53
2.2 Aplasie rénale	54
2.3 Hypoplasie rénale	54
2.4 Dysplasie rénale	54
3. Anomalies de position	59
3.1 Dystopie rénale	59
3.2 Ectopie rénale	59
3.3 Fusion entre les deux reins	60
4. Malformations des calices	61
4.1 Diverticule pré-caliciel (figure 2) : kyste pyélogénique	61
4.2 Hydrocalice	62
4.3 Méga-polycalycose	62
5. MALFORMATION DE LA JONCTION PYÉLO-URETÉRALE (figure 3)	62
6. MALFORMATIONS DE L'URETÈRE	64
6.1 Uretère rétrocave	64
6.2 Sténoses et valves de l'uretère	65
6.3 Atrésie uréthrale	65
6.4 Méga-uretère primitif obstructif	65
7. DUPLICATIONS DE LA VOIE EXCRÉTRICE	67
7.1 Duplications partielles (bifidités)	67
7.2 Duplications complètes (figure 7)	67
8. URETEROCÉLES	69
8.1 Classification	69
8.2 Circonstances de découverte	71
8.3 Aspects en imagerie	71
8.4 Urétérocèle ectopique	72
9. ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES DE L'URETÈRE	72
9.1 Aspects anatomo-cliniques	72
9.2 Diagnostic	73
10. MALFORMATIONS DE LA VESSIE	74
10.1 Diverticule vésical	74
10.2 Malformations de l'ouraque	74
10.3 3 Extrophie vésicale	74
11. PATHOLOGIE DE L'URÈTRE DU GARÇON	75
11.1 Les valves de l'urètre postérieur	75
11.2 Présentation clinique et circonstances de découverte	76
11.3 Aspects en imagerie	77
11.4 Appréciation du retentissement :	78

11.5 Le polype de l'urètre postérieur.....	79
11.6 Les kystes des glandes de Cowper	79
11.7 Diverticule et valves de l'urètre antérieur	80
11.8 Les épispadias	81
11.9 Les hypospadias	81
11.10 Les duplications de l'urètre	82
12. LE SYNDROME DE PRUNE-BELLY	83
Depistage anténatal des uropathies malformatives	84
Anomalies structurales des reins	85
Pathologie des uretères	85
Pathologie du bas appareil urinaire	87
L'Infection urinaire de l'enfant	90
L'infection urinaire	90
Pathologie des reins	90
1. CLINIQUE	91
1.1. Chez le nouveau-né.....	91
1.2. Chez le nourrisson	91
1.3. Chez l'enfant plus grand.....	91
2. BIOLOGIE	92
LE REFLUX VÉSICO-URÉTERAL	93
3.1. La néphropathie du reflux.....	93
3.2. L'anomalie de la jonction urétéro-vésicale	94
4. LES MÉTHODES DU BILAN	98
4.1. L'échographie	98
4.2. Cystographie	100
4.3. Urographie intraveineuse : elle n'est plus que très rarement réalisée, et ne drvait certainement pas être réalisée dès qu'une dilatation des voies urinaires est mise en évidence.	103
4.4. Explorations isotopiques rénales	103
4.5. Tomodensitométrie	104
4.6. Autres investigations.....	104
5. BILAN DES INFECTIONS URINAIRES	104
Infection urinaire haute (pyélonéphrite)	104
5.2. Infection urinaire basse.....	108
6. AU TOTAL	108
Pathologie herniaire, des organes génitaux.....	123
La Torsion du pédicule spermatique	127
L'orchépididymite aiguë.....	128
Tumeurs testiculaires et paratesticulaires	128
Le varicocèle.....	128
Ectopie testiculaire.....	128
Anomalies de siège de l'orifice urétral.....	131
1 Hypospadias	131
2 Epispadias.....	131
Phimosis - Paraphimosis - Adhérences prépuçiales	132
Anomalies et malformations vulvaires.....	133
1 Coalescence des petites lèvres.....	133
2 Imperforation de l'hymen	133
Enurésie.....	136
La pathologie tumorale en urologie de l'enfant	155
1. ÉLÉMENTS RADIOLOGIQUES D'ORIENTATION.....	155
1.1. Localisation topographique	155
1.2. Orientation par la structure	156
1.3. Orientation par les lésions associées.....	156
2. MASSES INTRAPÉRITONÉALES	157
2.1. Masse d'origine hépatique.....	157
2.2. Masse d'origine splénique	158
2.3. Hépato-splénomégalie.....	159

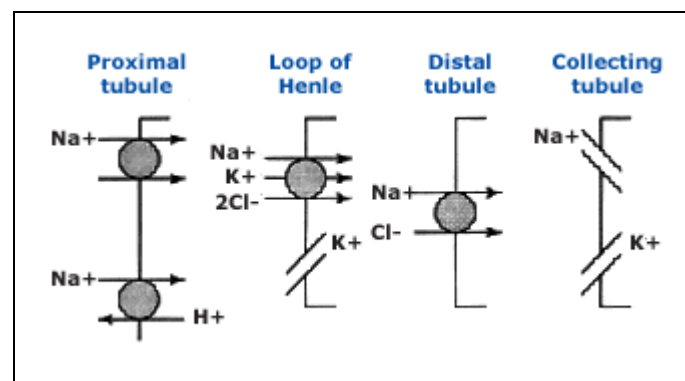
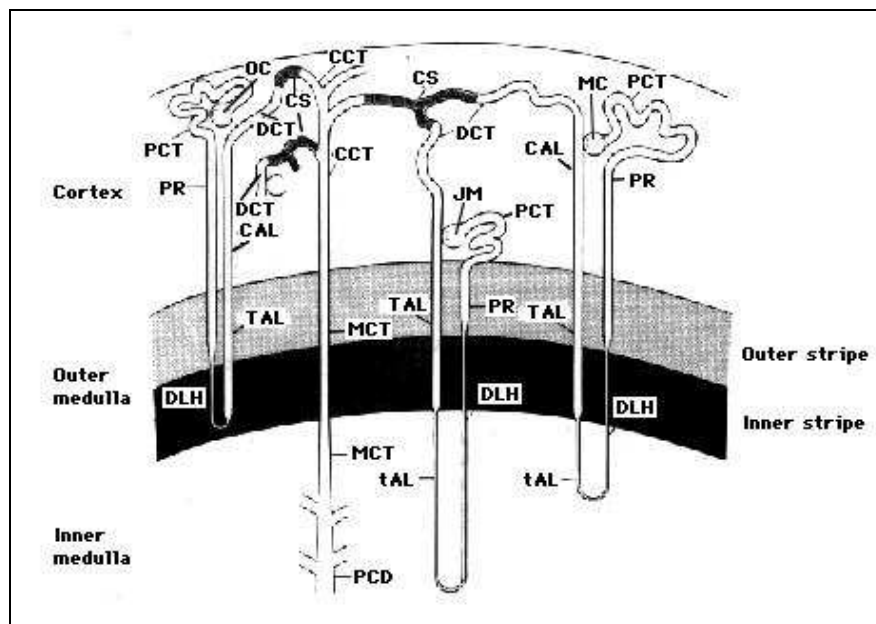
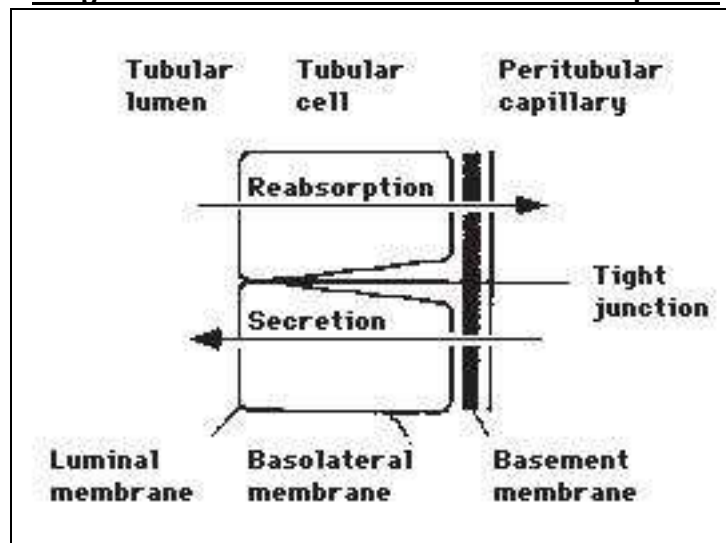
2.4. Masse kystique	159
2.5. Lymphomes digestifs	160
3. MASSES RÉTROPÉRITONÉALES	160
3.1. La démarche diagnostique.....	160
4. ÉTUDE DES TUMEURS RÉNALES	163
4.1. Tumeur de Wilms ou néphroblastome	163
5. AUTRES TUMEURS RÉNALES	166
5.1. Unilatérales.....	166
5.2. Bilatérales	167
5.3. Pseudo-tumeurs.....	169
6. MASSES EXTRA-RÉNALES	169
6.1. Tumeurs nerveuses du système sympathique	169
6.2. Hématome de la surrénale	172
6.3. Autres lésions surrénaliennes.....	172
7. MASSE PELVIENNE	173
7.1. Période néonatale.....	174
7.2. En dehors de la période néonatale	175
Les lithiases urinaires de l'enfant	186

Rappel de la physiologie rénale

L'apprentissage de la néphrologie et de l'urologie sont séparés pour des raisons compréhensibles. Néanmoins, l'un des systèmes retentit sur l'autre. Pour cette simple raisons, nous faisons des rappels de la fonction rénale et de la biologie rénale.

Loop of Henle

- Reabsorbs 25 to 35 percent of filtered NaCl
- Countercurrent multiplier as NaCl reabsorbed in excess of water
- Major site of active regulation of magnesium excretion

Images illustratives des structures de réabsorption :

Distal tubule

- Reabsorbs about 5 percent of filtered NaCl but almost no water
- Major site, with connecting segment, of active regulation of calcium excretion
- Connecting segment and cortical collecting tubule
- Principal cells reabsorb Na⁺ and Cl⁻ and secrete K⁺ under the influence of aldosterone
- Intercalated cells secrete H⁺, reabsorb K⁺, and, in metabolic alkalosis, secrete HCO₃⁻
- Reabsorb water in the presence of antidiuretic hormone

Prof O Battisti néphrologie de
l'enfant

8

Medullary collecting tubule

- Site of final modification of the urine
- Reabsorb NaCl, the concentration of which can be reduced to less than 1 meq/L
- Reabsorb water and urea relative to the amount of antidiuretic hormone present, allowing a concentrated or dilute urine to be excreted
- Secrete H⁺ and NH₃; urine pH can be reduced to as low as 4.5 to 5.0
- Can contribute to potassium balance by reabsorption or secretion of K⁺

Prof O Battisti néphrologie de
l'enfant

9

**Les fonctions des différentes parties du néphron:
Les fonctions rénales arrivent à maturité vers 18 mois**

Nephron segment Major functions

Proximal tubule

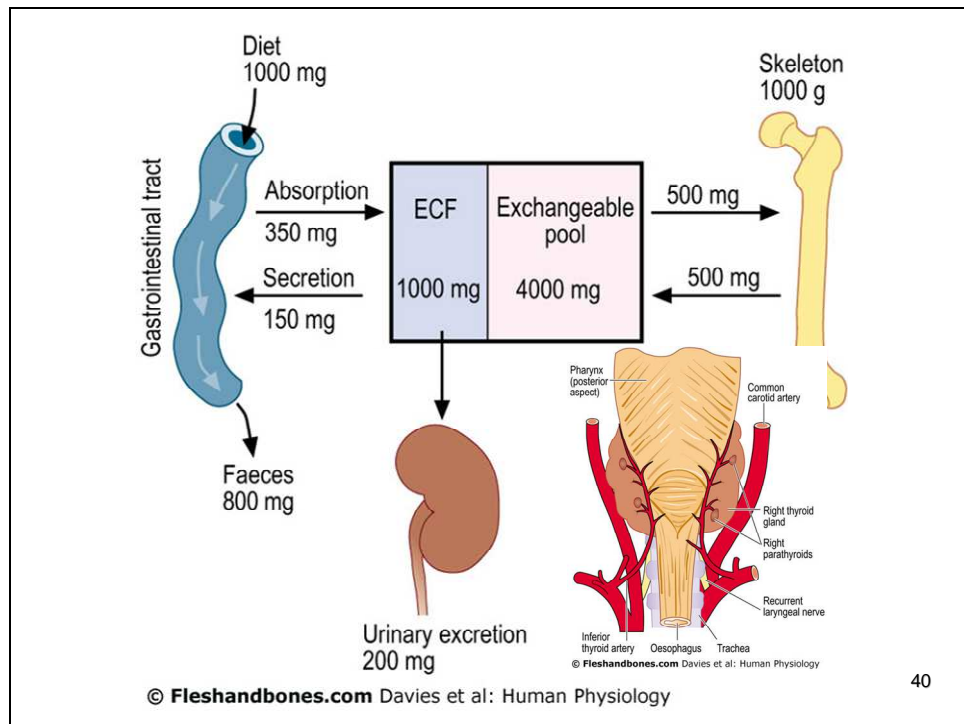
- Glomerulus Forms an ultrafiltrate of plasma Proximal tubule
- Reabsorbs isosmotically 60 to 65 percent of the filtered NaCl and H₂O
- Reabsorbs 90 percent of the filtered HCO₃⁻
- Major site of ammonia production in the nephron
- Reabsorbs almost all of filtered glucose and amino acids
- Reabsorbs K⁺, phosphate, calcium, magnesium, urea, and uric acid
- Secretes organic anions (such as urate) and cations (such as creatine); this pathway is also used for excretion of protein-bound drugs and toxins

C'est principalement la disposition de néphrons, certains superficiels
Certains profonds, qui explique l'évolution vers cette maturité.
La FG s'adapte à la capacité tubulaire, par un mécanisme intrarénal.

Prof O Battisti néphrologie de
l'enfant

10

Substance	Filtered	Excreted	Percent net reabsorption
Water	180 liters	0.5-3.0 liters	98-99
Na ⁺	26,000 meq	100-250 meq	>99
Cl ⁻	21,000 meq	100-250	99
HCO ₃ ⁻	4,800 meq	0	~100
K ⁺	800 meq	40-120 meq	80-95
Urea	54 grams	27-32 grams	40-50



Biologie rénale et évaluation de la fonction rénale

Bilan rénal

Sang :

Formule sanguine, plaquettes, fer, ferritine, réticulocytes, urée, créatinine, microglobulines, ph, urates, calcium, phosphore, phosphatases alcalines, Mg plasmatique, Na, K, Cl, protéines sériques et électrophorèse, fibrinogène, VS, CRP, ASL, IgA, G, M.

Urines :

réactions urinaires, sédiment urinaire, culture urinaire, beta2 microglobulines, Ca, créatinine

Bilan immunologique :

C3, C4, (C3PA, C3C), Ci IgA, CiC, anticorps anti-membranes-glomérulaires, anticorps anti MBT, IgA, ANCA cyto , périnucléaire (Wegener, P.N, GL rapidement progressive)
C3 néphritic factor

Etude du pouvoir de concentration rénale chez l'enfant

- La technique la plus aisée est le test au D.D.A.V.P (MINIRIN).

Les urines sont recueillies **toutes les heures pendant 5 heures**, après administration nasale de D.D.A.V.P., leur osmolarité est mesurée.

Le pouvoir de concentration normal est de :

700 mosm/kg avant 3 mois,

1000 mosm/kg après 12 Mois.

Indications : la mesure du pouvoir de concentration est un élément essentiel de surveillance des uropathies et des tubulopathies, le pouvoir de concentration est perturbé bien avant l'atteinte de la filtration glomérulaire.

→ 3 Evaluation des fonctions tubulaires

Tant proximales que distales : difficile et d'indication plus rare (mesure du taux de réabsorption des phosphates, mesure du pouvoir d'acidification des urines, etc...).

Test dilution concentration urinaire

- L'enfant est à jeun
- Vider la vessie en prélevant : RU-SU-CU
Na, K, Ca, créat., osmol., Ph
- Noter l'heure de début du test
- Faire boire 25 à 30 cc / kg avec un maximum de 800cc
- Récolter les urines pendant 10 heures (si possible 1x / heure)
- Sur les urines : demander osmolarité, densité
- Noter sur le tube : - heure du prélèvement

- volume
- qu'il s'agit d'un test de dilution concentration
- Pendant le test, l'enfant peut recevoir un repas sec, pas de boisson pendant 10 heures

Test de restriction hydrique

Ce test permet d'infirmer ou d'affirmer un trouble de concentration d'origine hypothalamo-hypophysaire et rénal car il explore tout l'axe, il est sous la dépendance de la sécrétion d'ADH par l'hypothalamus, stockage au niveau hypophysaire et réception au niveau du tube collecteur.

Si ce test est normal : tout l'axe est normal.

En cas de réponse anormale, enchaîner avec un test au Minrin.

- La veille au soir, repas sec, c'est à dire sans liquides patient à jeun. Début du test au réveil.
- Restriction hydrique absolue pendant les 5 heures qui suivent
- T0 : prélever une biologie avec Ca, P, Ph, Na, K, Cl, osmolarité, urée, créatinine, PS.
Toutes les heures : - prendre la TA
 - peser
 - récolter les urines pour osmolarité, densité et noter le volume
 - le test peut être arrêté quand la densité est supérieure à 1025
- prélever une bio à H1, H2, H3, H5 avec : - osmolarité plasmatique
 - ADH (8 à 10 cc héparinés) centrifugés puis congelés
 - neurophysines et AVP neurophysines (5 cc coagulés)
- Les modalités du test sont différentes chez le nourrisson :
 - on diminue les apports hydriques en donnant 2 biberons préparés avec la même quantité de lait sec mais avec la moitié d'eau .
 - on recueille les urines par urinocol pendant 5 heures.

- le diabète insipide risque d'entraîner une déshydratation : suivre le poids de l'enfant de près et arrêter le test si la perte de poids est > à 3 %.
- Ce test peut être suivi d'un test de concentration rénale par le Minrin en intra-nasal avec les mêmes mesures biologiques à H6 et H7.

Le Minrin en fin de test permet de faire le diagnostic différentiel entre le diabète central et le diabète néphrogénique.

- Si suspicion de diabète insipide important, pour éviter le risque de déshydratation, faire plutôt un test de charge saline.

Test de charge saline

Ce test a tendance à remplacer le test de restriction, notamment en cas de forte suspicion de diabète insipide pour éviter le risque de déshydratation.

- Perfusion de NaCl à 5% à 0,06 ml / kg / min pendant 2 heures.
- Prélever aux temps 0, H1, H2 : - osmolarité sanguine

- neurophysines totales et AVP neurophysines (5 cc coagulés)
 - ADH (8 à 10 cc héparinés)

Valeurs de références néphrologiques

- Urée urinaire
 Nouveau-né 0,15 à 0,1 g / 24h
 Nourrisson 2 à 0,4 g / 24h
 8 ans 4 à 0,12 g / 24h
 15 ans 12 à 0,20 g / 24h
 adulte 15 à 35 g / 24h

- Protéïnurie :

Rapport Protéine/créatinine	
Age (année)	Prot/Créat (g/g)
0,1-0,5	0,70
0,5-1	0,55
1-2	0,40
2-3	0,30
3-5	0,20
5-7	0,15
7-17	0,15

Prof O Battisti néphrologie de l'enfant

32

- Filtration glomérulaire voir tableau
 - Réponse au DDAVP
- | | |
|----------------|------------|
| Age | Mosm / kg |
| 4 à 6 semaines | 480 - 2000 |

< 3 mois	750 - 300
3 mois - 12 mois	1000 - 300
> 2 ans	1050 - 250

Valeurs normales du pouvoir de concentration

Age	Osmolalité maximale mOsmol / kg H ₂ O	Densité maximale
Prématuré		
1 - 3 semaines	203 - 395	1004 - 1009
4 - 6 semaines	425 - 610	1010 - 1014
nné - terme		
1 - 3 semaines	350 - 430	1008 - 1010
4 - 6 semaines	480 - 630	1011 - 1015
2 mois	700 - 1200	1023 - 1040
2 ans - 12 ans	870 - 1300	1025 - 1043
Adulte	800 - 1400	1026 - 1046

Prof O Battisti néphrologie de
l'enfant

36

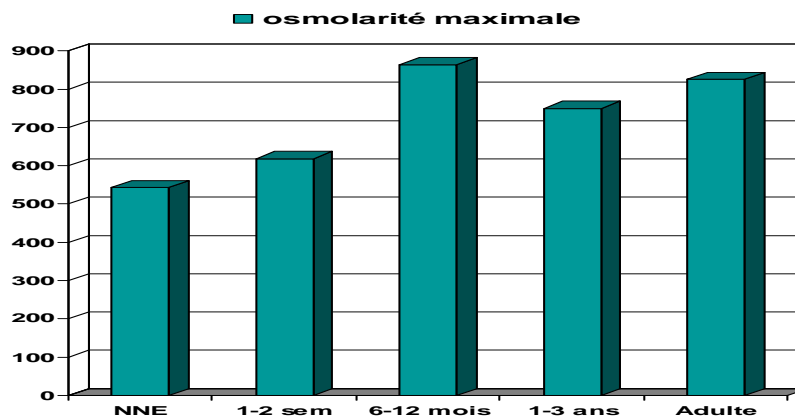
Valeurs normatives d'excrétion urinaire

Substance	Excretion urinaire mg,mmol,μmol / kg x j	Concentration urinaire mmol / mmol creatinine
Acides Aminés	1 - 5 mg	< 0,67
Acidité titrable	1 - 2 mmol	
Acide urique	31 - 60 μmol	
Ammonium	1 - 3 mmol	
Bicarbonates	0 si pH urinaire < 6,8	< 0,70
Calcium	25 - 100 μmol	
Chlore	variable selon régime	
Citrate	31 - 62 μmol	
Magnésium	< 0,18 mmol	< 1,9
Oxalate	< 6,6 μmol	< 0,085
Phosphore	50 - 65 μmol	
Potassium	variable selon régime	
Sodium	variable selon régime	
Rapport des conc. Na / K	souvent voisin de 2	

Prof O Battisti néphrologie de
l'enfant

37

Fonctions tubulaires



- Augmentation du pouvoir de concentration avec l'âge
- Déshydratation
- Charge osmotique des « aliments »

Prof O Battisti néphrologie de
l'enfant

18

Les calculs à partir de paramètres sanguins et d' un spot (évitant un débit) urinaire peuvent être effectués à partir de paramètres précis.

- Réabsorption du phosphore:

$$\text{TRP}\% = (1 - \text{FE}_{\text{phosphore}}) \times 100 \quad (\text{NI} > 85)$$

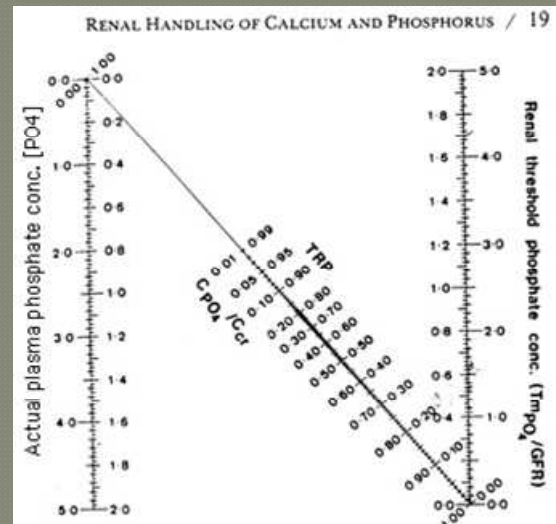
- Réabsorption du bicarbonate:

$$\text{FE}_{\text{bicarbonate}} < 3 \%$$

- Anion gap urinaire
- pH urinaire et tCO₂ sanguin: une valeur < 5.5 < 22.5 mmol/L

Taux de réabsorption du phosphore

- T(aux) de Réabsorption du P(hosphore)
- $U_{ph}/S_{ph} \times S_{cr}/U_{cr}$
 - Unités
 - Échantillons simultanés
- VN > 85 %



Prof O Battisti néphrologie de l'enfant

90

Valeurs normatives d'excrétion urinaire

Substance	Excretion urinaire mg,mmol,μmol / kg x j	Concentration urinaire mmol / mmol creatinine
Acides Aminés	1 - 5 mg	
Acidité titrable	1 - 2 mmol	
Acide urique	31 - 60 μmol	< 0,67
Ammonium	1 - 3 mmol	
Bicarbonates	0 si pH urinaire < 6,8	
Calcium	25 - 100 μmol	< 0,70
Chlore	variable selon régime	
Citrate	31 - 62 μmol	
Magnésium	< 0,18 mmol	< 1,9
Oxalate	< 6,6 μmol	< 0,085
Phosphore	50 - 65 μmol	
Potassium	variable selon régime	
Sodium	variable selon régime	
Rapport des conc. Na / K	souvent voisin de 2	

Prof O Battisti néphrologie de l'enfant

64

Laboratory studies used to differentiate between prerenal acute renal failure (ARF) and acute tubular necrosis (ATN)

	Prerenal ARF	ATN
Urine sodium (meq/L)	<20	>30
Fractional excretion of sodium	<1 percent	>2 percent
Urine osmolality (mOsm/L)	<350	>500
Serum BUN/Cr ratio*	>20:1	<20:1

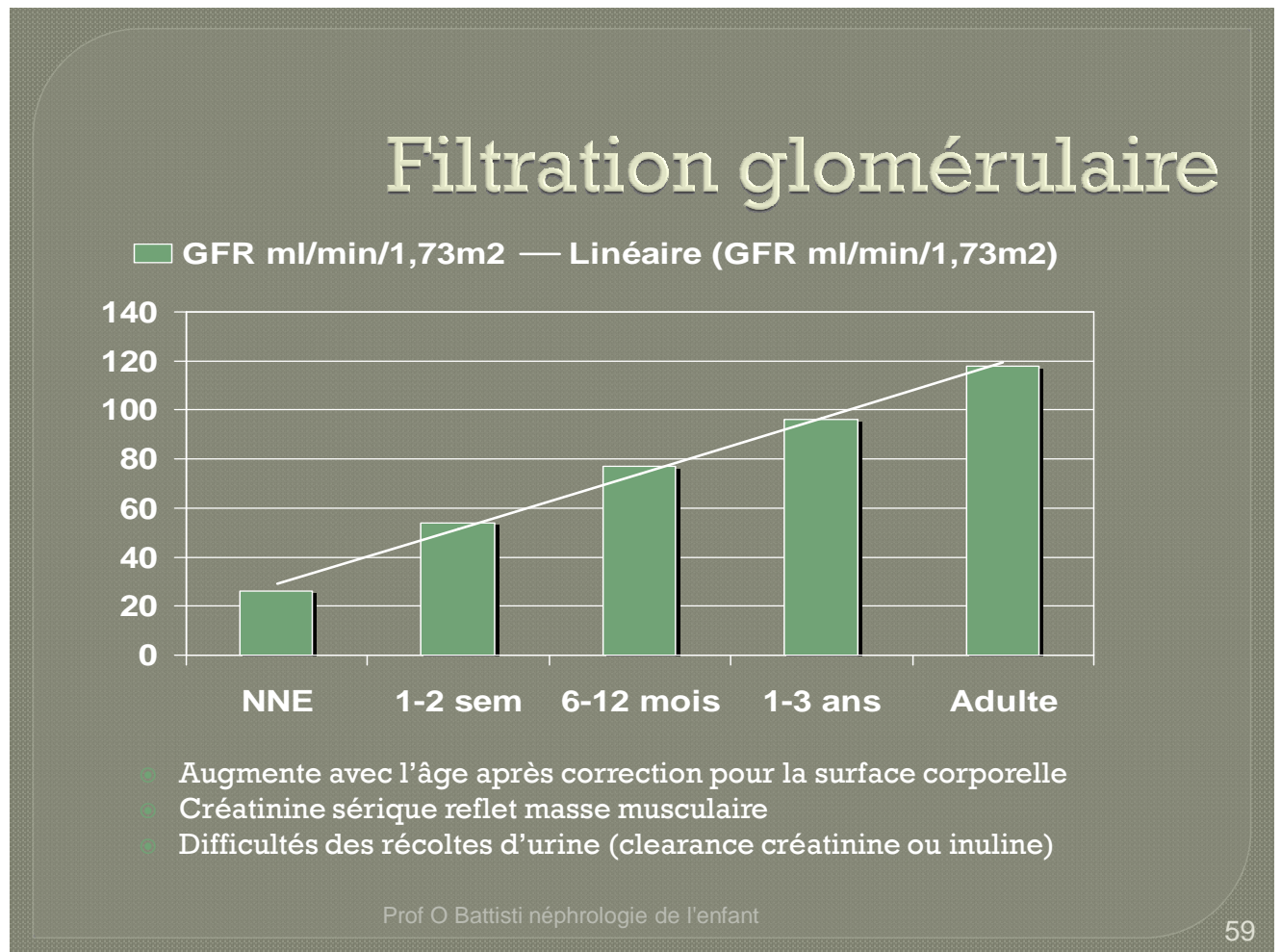
- Used only in adolescents and older children.

- **Surface corporelle:** $4 \times \text{poids(kg)} + 7$ / Poids +90 ou selon abaques.
- **TRP:** Taux de réabsorption du phosphore: $\frac{P_{ur} \times Cr_{pl}}{Cr_{ur} \times P_{pl}}$
- **Calciurie de 24 heures:** normalement < 4 mg/ kg
- **Rapport Ca/Cr urinaire:** < 0.3
- **Débit urinaire normal :** 1 à 2 ml/kg/heure (anormal si < 0.5 ou > 6 cc/kg/h)
- **Excrétion fractionnelle du Na** ou FeNa: $(\frac{Na_{ur} \times Cr_{pl}}{Na_{pl} \times Cr_{ur}}) \times 100$: nl < 1%
- **Rétention sodée:** Na urinaire < 10 meq/L: hyperaldostéronisme, hypovolémie, .
- **Fuite sodée urinaire** > 40 meq/L
- **protéinurie**

Mesure et calcul de la filtration glomérulaire (FGR ou GFR)

La clearance de la créatinine

Elle est la technique la plus employée. Elle doit être interprétée en valeur rapportée à la surface cutanée standard (ml/min/1,73 m²). Les valeurs normales en ml/mn/1,73 m² varient en fonction de l'âge :



Le **recueil d'urines** est souvent difficile chez l'enfant et la filtration glomérulaire peut être appréciée par la formule de Schwartz, qui demande la créatinine sanguine, la taille de l'enfant et un facteur (k) dont la valeur dépend de l'âge de l'enfant.

La filtration glomérulaire rénale ou FGR
Calcul ou
mesure: clearance ou MAG3, DTPA

→ **formule de Schwartz**

$FGR = k \times \text{Taille cm} / (\text{créatinine sérique mg/dL})$

**k = 0.33 chez le préma --> 1 an
= 0.45 né à terme --> 1 an
= 0.55 --> adolescence
= 0.7 par après**

Ou → $FGR = \text{taille en cm} \times 40 / \text{créatinine plasmatique en micromol/L}$

BILAN IN-OUT CHEZ UN PATIENT, INTENSIF OU NON

Bilan hydrique Bilan sanguin

IN OUT IN OUT

Per os ou SG

IV + ART + PVC

Dialyse

Médicaments

(ventilation = humidification)

Débit Urinaire

selles

pertes insensibles

RG

Iléostomie

Dialyse

Vômisements

Sang

Plaquettes

Plasma

Albumine

Drains

Prises de sang

• **Pertes insensibles**

1) Enfant ventilé $400\text{ml} / \text{m}^2/\text{j}$

Enfant normal $600\text{ml} / \text{m}^2/\text{j} + 80\text{ml} / \text{m}^2 / 24\text{h}$ par degré $> 37^\circ$

Enfant réa non ventilé $800\text{ml} / \text{m}^2/\text{j}$

post-op

OU

$20 \text{ à } 40\text{-}50 \text{ ml} / \text{kg} / 24\text{h} + 12\%$ par degré $> 37^\circ$

(voir tableau HUAULT p. 1092)

2) $\text{Na} = \pm 1 \text{ mEq} / \text{kg} / \text{j}$

• **Pertes de liquides**

- voir tableau HUAULT p. 1096 (salive, iléostomie, ...)

- Pertes de 100gr de poids = 100 ml H₂O

10-14 mEq Na

• **Besoins de base IV**

$< 10 \text{ kg} = 100 \text{ ml} / \text{kg} / \text{j}$

$10\text{-}20 \text{ kg} = (1000 \text{ ml} + 50 \text{ ml/ kg}) / \text{jour}$

$> 20\text{kg} = (1500 \text{ ml} + 20 \text{ ml/ kg}) / \text{jour}$

Protéinurie asymptomatique de l'enfant

Introduction

- Prévalence
 - Enfants d'âge scolaire: 10 à 15 %
- Protéinurie de découverte fortuite:
 - Quelles explorations ?
 - Quelle évolution ?
 - Quel pronostic ?

Définition de la protéinurie asymptomatique

- Protéinurie significativement positive chez un enfant apparemment sain

Protéinurie physiologique

- Urines normales:
 - présence physiologique de protéines
- Origine:
 - Plasma
 - Rein
 - Tractus urinaire
- Protéinurie variable en fonction:
 - Nyctémère: position, exercice, stress, hydratation, orthostatisme
- *Protéine du tractus rénal*
 - Protéine de Tamm-Horsfall: 50%
- *Molécules plasmatiques de haut PM*
 - albumine:20%
 - IgG:10%
 - IgA:1%
 - IgM:0,5%
 - Transferrine:2%
- *Molécules plasmatiques de bas PM*
 - Peptides à chaînes courtes:7%
 - Lysozyme, β 2 microglobuline

Composition physiologique de l'urine

- *Protéine de Tamm-Horsfall:*
 - Synthétisée dans l'anse
 - Perméabilité du tubule à l'eau
 - Matrice des cylindres
 - Mécanisme anti-infectieux
- *Albumine et molécules plasmatiques de bas PM:*
 - Filtrées en petite quantité
 - Normalement réabsorbées par le tubule proximal

Protéinurie pathologique

- 4 causes:
 - 1. Lésions glomérulaires
 - 2. Hyperfiltration glomérulaire
 - 3. Augmentation des protéines plasmatiques
 - 4. Lésions tubulaires avec déficit de réabsorption
- 1. Lésions glomérulaires
 - Causes: toute lésion de la membrane de filtration

- Glomérulopathies
- Syndrome néphrotique
- Anomalie structurelle de la membrane(alport, diabète)
- Atteinte vasculaire:S.H.U
- Conséquences:
- Fuites de protéines de taille différente selon la pathologie (schéma p.532)

2. Hyperfiltration glomérulaire

- Causes:
- Orthostatisme
- H.T.A.
- Maladie cardiaque
- Diabète
- Amputation néphronique
- Conséquences:
- mécanisme de résorption sont « dépassés »

3. Protéines plasmatiques en excès

- Protéines plasmatiques anormalement augmentées
- Dysprotéïnémies
- Perfusions itératives de plasma ou d'albumine

4. Lésions tubulaires avec déficit de réabsorption

- Causes:
- Maladies tubulaires: Barrter, cystinose, Wilson, galactosémie
- Drogues: aminosides, antimétaboliques, métaux lourds
- Ischémie: néonatale...
- Atteinte interstitielle chronique: glomérulonephrite, pyélonéphrite
- Uropathies obstructives
- Maladie kystique
- Rejet
- Conséquences:
- Anomalies de réabsorption des protéines filtrées

Autres causes de protéinurie

- Toutes maladies infectieuses aiguës avec température
- Convulsions
- Décompensation cardiaque

Exploration : détection et mesure de la protéinurie

- 1. Détection par tiges
- Significatif si 1 + ou plus
- Rappel:
- Traces:150 mg/l
- +: 300 mg/l
- ++:1 g/l
- +++: 3 g/l
- ++++: 10 g/l
- Faux positifs:
- Urine alcaline
- Détergent, antiseptiques
- Concentration élevée des urines, déshydratation

- Hématurie macroscopique, pyurie, bactériurie, sécrétion uro-génitale
 - Tigette trop longtemps dans l'urine
 - Faux négatifs
 - Urines diluées
 - Urines trop acides ($\text{pH} < 5$)
 - Protéines autres que l'albumine
 - 2. Méthode quantitative par récolte des urines de 24 heures
 - Protéinurie normale: $< 4 \text{ mg/m}^2/\text{heure}$
 - Protéinurie modérée: $5 - 10 \text{ mg/m}^2 / \text{heure}$
 - Protéinurie pathologique: $10 - 40 \text{ mg/m}^2 / \text{heure}$
 - Protéinurie néphrotique: $> 40 \text{ mg/m}^2 / \text{heure}$
 - 3. Méthode quantitative par calcul du ratio prot/créat urinaire dans un échantillon d'urine prélevée sur les premières urines du matin
 - Intérêt :
 - Conditions reproductibles
 - Pas d'interférence avec les paramètres de posture, de stress, d'exercices
- Exploration: détection et mesure de la protéinurie
- Valeurs normales:
 - < 6 mois: $< 0,5$
 - 6 mois à 2 ans: $< 0,2$
 - > 2 ans: $< 0,1$
 - Valeur néphrotique: > 2

Etapes diagnostiques

1. Première étape diagnostique

- Anamnèse soigneuse personnelle et familiale
- Examen clinique
- poids, taille, surface corporelle, T.A, oedèmes infracliniques
- Si tigettes +:
 - Reconfirmer par tigette à 1 semaine
 - Éliminer une infection urinaire
 - Éliminer hématurie, H.T.A...

2. Deuxième étape diagnostique

- Si protéinurie 2 x positive:
 - Épreuve orthostatique
 - Soir: 30 min de repos puis urine
 - Récolte position couchée urines de nuit jusqu'au matin
 - Récolte des urines de la journée
- Par récolte des urines de 24 heures
 - nuit: $< 4 \text{ mg/m}^2 / \text{heure}$
 - Jour: $> 20 \text{ mg/m}^2 / \text{heure}$
- Par calcul du ratio prot/créat urinaire
 - nuit: $< 0,1$
 - Jour: $> 0,1$
- Si épreuve positive: contrôle à 1, 2 et 5 ans

3. Troisième étape diagnostique

- Epreuve orthostatique négative

- Bio:
 - urée, créat, ions, Ca ++ , phosp, pH, P.S. + électrophorèse, Complément, ASL, ANA
- Recherche de protéinurie tubulaire
 - β_2 microglobuline
- Echographie reins vessie pleine puis vide
- Si normal: contrôle à 3, 6 et 12 mois
- Clairance de la créatinine
 - Protéinurie permanente, hématurie, H.T.A

4. Quatrième étape diagnostique

- Concertation avec néphrologue:
 - Si un des tests précédents est anormal
 - Si ratio prot/créat >1
- Discussion: indication d'une P.B.R:
 - Anamnèse familiale +
 - I.R.C.
 - Hématurie ou HTA
 - Suspicion de glomérulopathie ou maladie de système
 - Syndrome néphrotique
 - Protéinurie > 1 an

Conclusions

- Prévalence
 - Fréquente sur un seul échantillon urinaire
 - Protéinurie permanente: rare
- Explorations
 - Toujours confirmer un test positif
 - Éliminer pathologies fréquentes (infections urinaires, uropathies)
- Évolution et pronostic
 - Protéinurie orthostatique et isolée
 - Protéinurie permanente: ! Pathologie sous-jacente

TEST POUR DEPISTAGE DE L'ALBUMINURIE ORTHOSTATIQUE

?? T 0 :

Prélever un échantillon d'urines au lever sans se mettre debout (même pour uriner)

?? T 1 :

Prélever un échantillon d'urines après déambulation (5 heures après le lever, tout le temps debout)

Toutes les heures : 20 sauts sur place

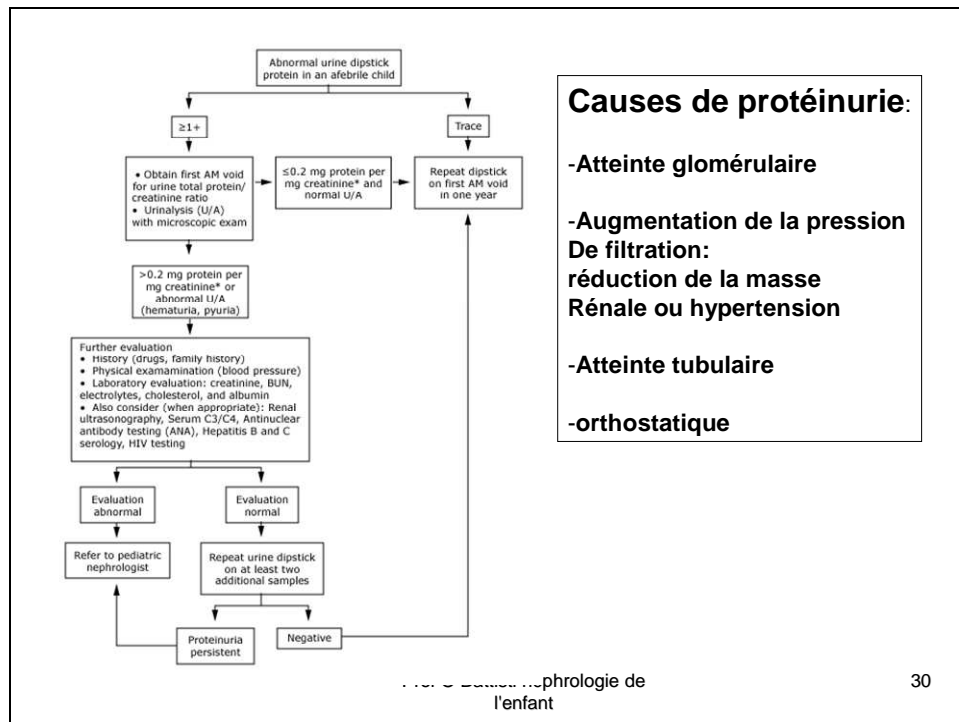
?? T 2 :

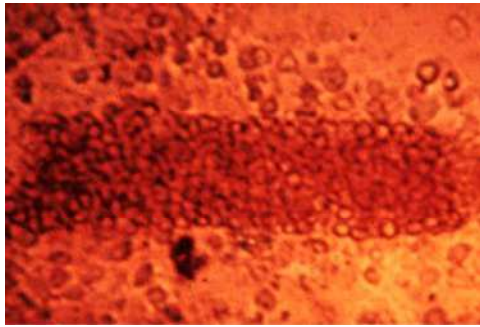
Prélever un échantillon d'urines après un repos de 4 heures sans se remettre debout pour uriner

?? T 3 :

Prélever un échantillon d'urines après une station debout ou marche pendant 4 heures

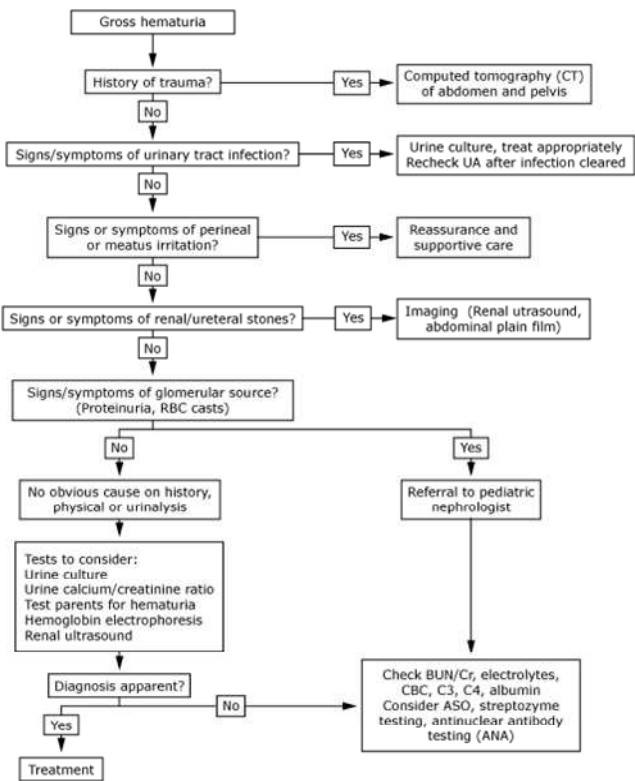
?? Labo : protéïnes, créatinine et faire le rapport.





Hématurie macroscopique

- Formes des GR
- Glomérules ?
- Voies urinaires
- Tumeur
- calculs

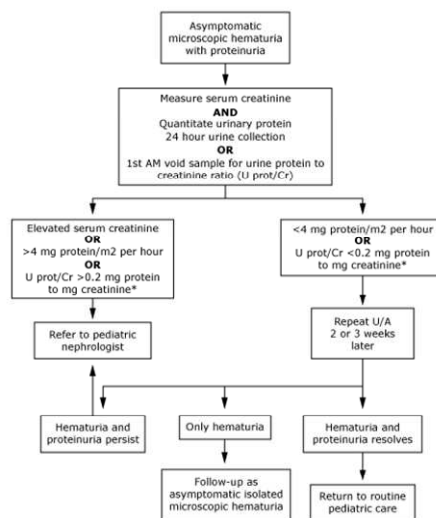


Prof O Battisti néphrologie de l'enfant

27

Hématurie microscopique

- Forme de GR
- Glomérules
- Protéines
- attention

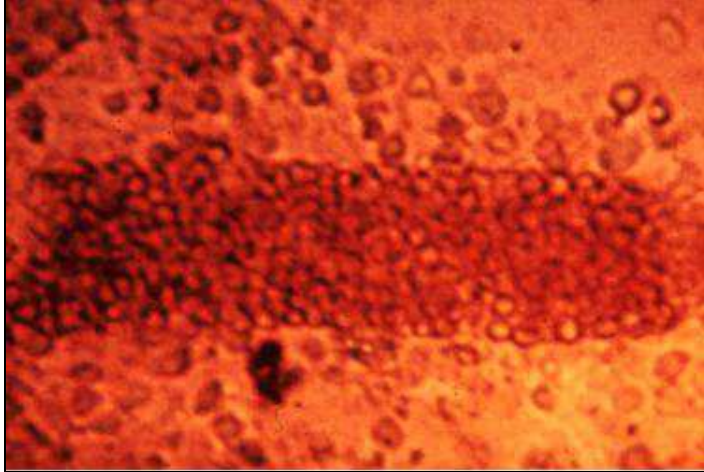


Prof O Battisti néphrologie de l'enfant

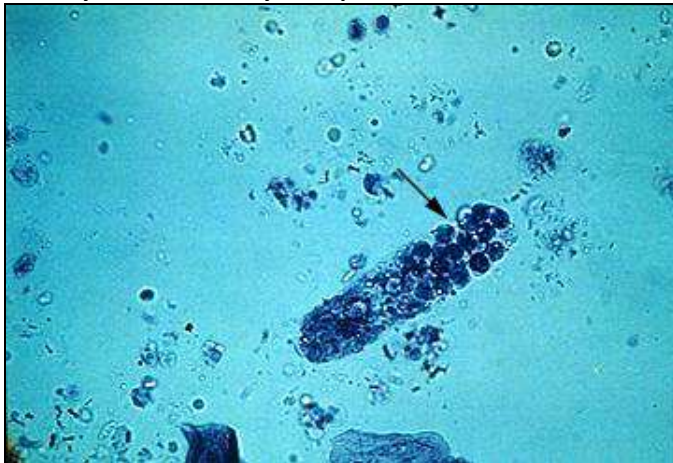
28

QUELQUES IMAGES ILLUSTRATIVES DE SEDIMENTS URINAIRES PATHOLOGIQUES

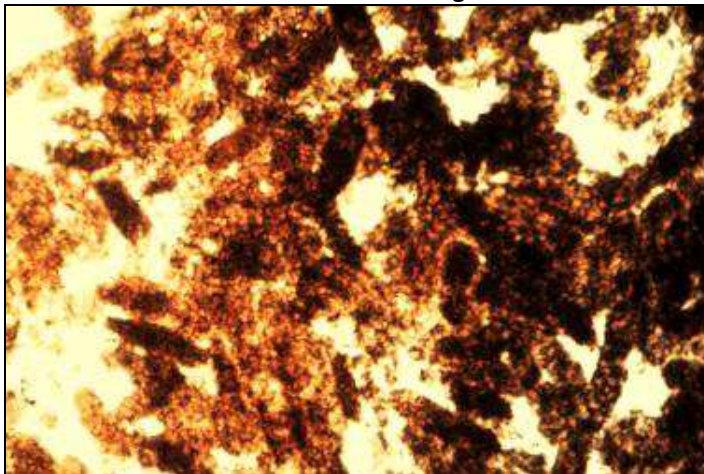
Hématurie en amas cylindrique



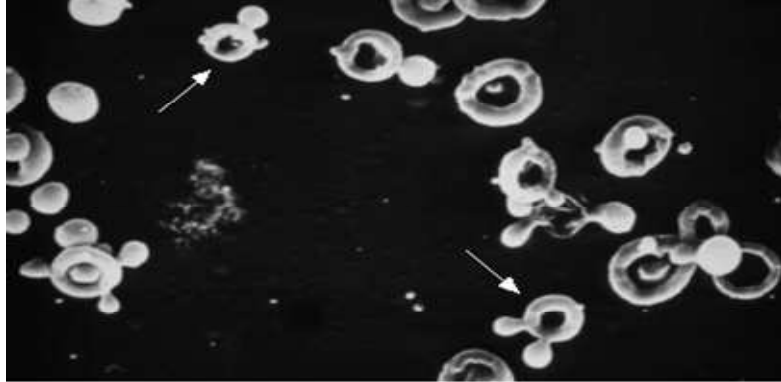
Leucocyturie en amas cylindrique



Sédiment lors d'une nécrose tubulaire aiguë



Phase contrast microscopy – dysmorphic erythrocytes



Dysmorphic red cells Scanning microscopy showing dysmorphic red cells in a patient with glomerular bleeding. Acanthocytes can be recognized as ring forms with vesicle-shaped protrusions (arrows). Courtesy of Hans Köhler, MD.

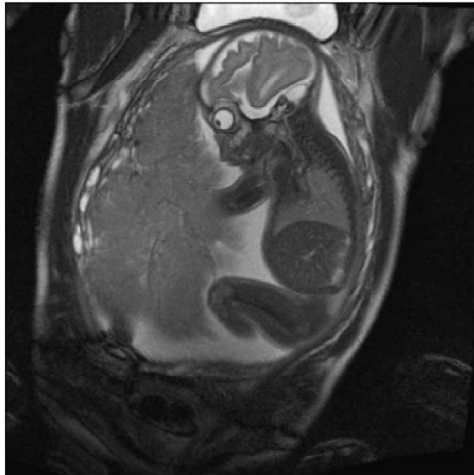
29

Diagnostic des malformations et des obstructions des voies urinaires chez l'enfant

Classification des malformations urologiques

- Agénésie bilatérale ou unilatérale: « rien »
- Aplasie: « ébauche »
- Hypoplasie simple ou oligoméganéphronique ou segmentaire (Ask-Upmark)
- Dysplasie: « arrêt » de développement communicatif
- Anomalie de position
 - Anomalie de rotation ou dystopie = absente, excessive ou inversée
 - Anomalie de localisation ectopie = basse, haute, croisée, fusion (voir « en fer à cheval » et « en galette »)
- Malformations des calices:
 - Diverticule précaliciel,
 - hydrocalice,
 - mégapolycalicose
- Malformation ou syndrome de la jonction pyélo-urétérale
- Malformation ou malposition de l'uretère: rétrocave, sténose, mégauretère
- Duplication des voies excrétrices: complète ou partielle
- Urétérocèles: simple, complexe, ectopique
- Abouchements ectopiques de l'uretère
- Malformations de la vessie: extrophie, mégavessie
- Malformation de l'urètre: valves, kystes, polypes, épispadias, hypospadias, duplication
- Syndrome de prune-belly
- cryptorchide

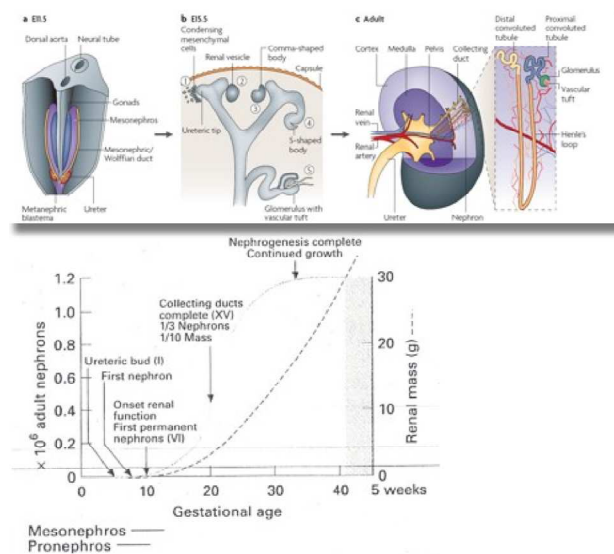
Prise en charge des pathologies rénales de découvertes anténatale



Anomalies du developpement

- Les anomalies rénales détectées en anténatal compte pour 30% de toutes les anomalies décelées à l'échographie anténatal

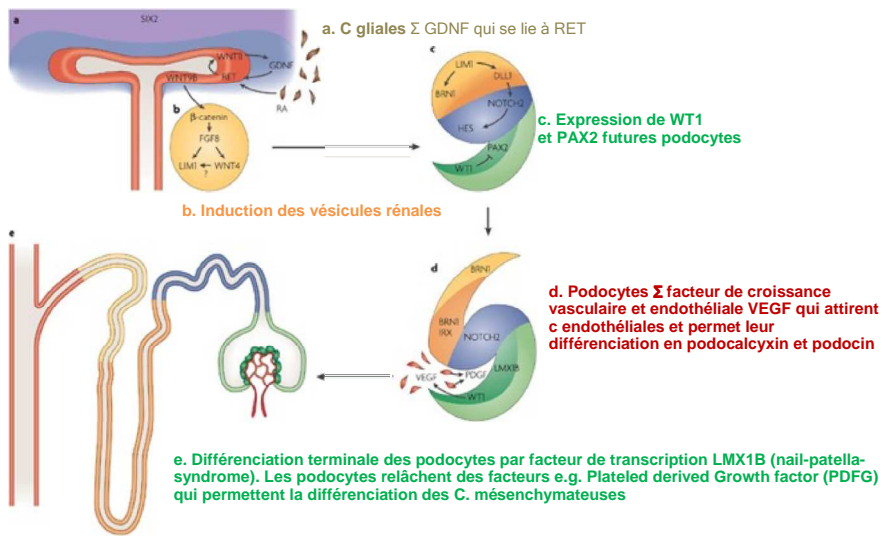
Les Etapes de la néphrogenèse



Néphrogenèse

- Induction de la formation du rein né de l'interaction entre le Bourgeon urétéral (« mesonéphric duct »=canal de Wolff) et le blastème métanéphrogène
- Lors de l'interaction de ces deux tissus, une cascade d'événement moléculaires suit et participe à la formation du néphron

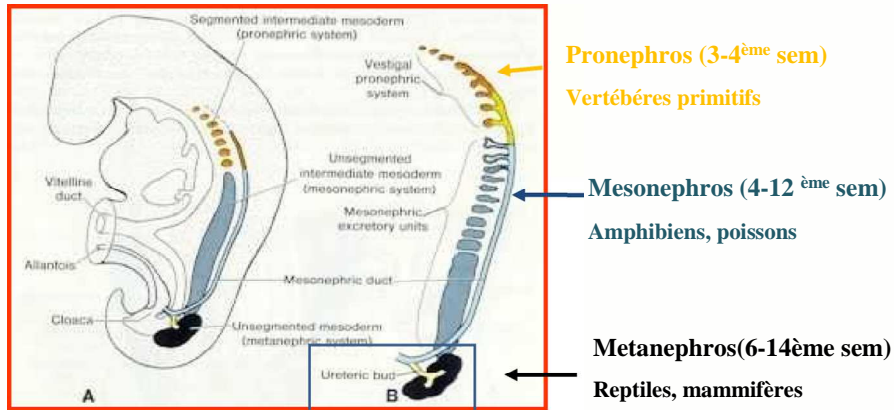
Etapes moléculaires de la formation du néphron



Signal moléculaire

- La complexité de la néphrogenèse explique l'incidence élevée d'anomalies du développement rénal

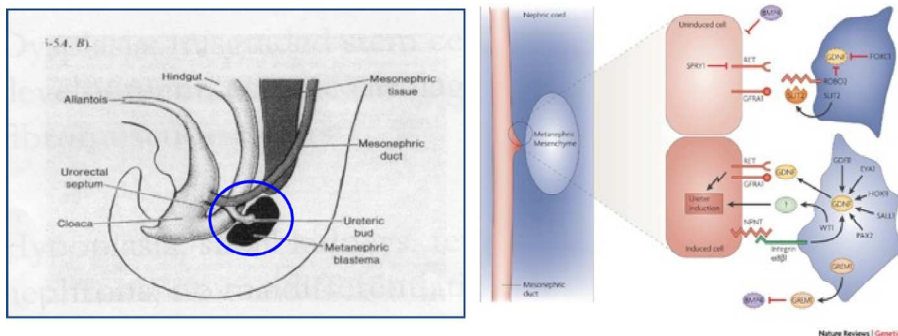
3 stades du development renal



Adapted from Medical Embryology, 4th ed, 1984

Développement rénal

- Le rein humain se développe à partir du métanéphros
- Le néphron résulte de interaction entre le blastème métanéphrogène (BM) et le bourgeon urétéral (BU)



Anomalie du développement

- Malformation congénitales (CAKUT) regroupe les maladies kystiques, dysplasie et les anomalies de l'arbres urinaires
- Elles concernent 20% (1/5) des anomalies mises en évidence à la 20^{ème} semaines de gestation

CAKUT

- **Anomalies génétiques**
 - Agénésie/hypoplasie
 - Polykystoses rénales (ADPKD, ARPKD), STB
- **Anomalie d'interaction entre bourgeon urétéral et le blastème métanéphrogène**
 - Anomalies de l'arbre urinaire
- Reflux, sténose, mégauretère
 - Reins multikystiques (MCKD)

Agénésies rénales

- Absence du développement du Bourgeon urétéral
- 1/3---4000 naissance
- Si l' agénésie unilatérale
 - Pronostic bon ... si pas d'anomalie sur le rein unique
 - Surveillance mensuelle
 - Caryotype?

Hypoplasie/dysplasie



Agénésie bilatérale: Séquence Power

- Létal (40 % de MIU), par hypoplasie pulmonaire
- Dysmorphie faciale
 - faciès plat,
 - hypertélorisme,
 - sillons sous-orbitaires,
 - racine du nez large et aplatie,
 - rétrognathisme
 - grands pavillons aplatis
- Hypotrophie
- Déformations des membres



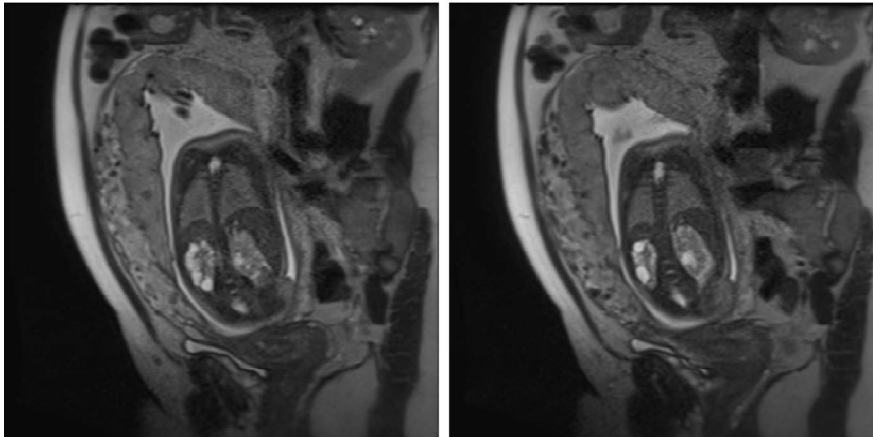
Hypoplasie/dysplasie: PAX2

- Renal---coloboma syndrome (PAX2)
 - colobome du nerf optique et dysplasie papillaire
 - AD
 - Oligoméganéphronie

Hypo/dyplasie rénale :TCF2

- **Syndrome kystes et diabète (TCF2)**
 - dysplasie avec des kystes typiquement localisé dans la zone corticale
 - Diabète de type MODY5 apparaît chez le jeune adulte
 - De novo

IRM 32 semaines



Hyperéchogénicité rénale

– Difficulté de la consultation prénatale car pronostic variable

• Oligoamnios → hypoplasie pulmonaire

• Etude de la fonction rénale

– $\beta 2$ microglobuline?

– Cystatine C?

• IRM fœtale (32 semaines)

– DD

– Volume pulmonaire

Hypoplasie rénale: T---1 Wilm's Tumor gène

- Malformations des reins et gonades
- Denys---Drash syndrome d
- Fraser ♀
- Tumeur de Wilm's
- Hypoplasie rénale
- Reins en fer à cheval

Les anomalies, malformatives et obstructives des voies excrétrices sont fréquentes et extrêmement variées. Les circonstances de découverte, chez l'enfant, sont diverses : la malformation peut être mise en évidence à l'occasion du bilan pratiqué en présence d'une infection urinaire. La découverte peut être fortuite : exploration d'un autre appareil, traumatisme révélateur, ou de plus en plus à l'occasion d'une échographie anténatale.

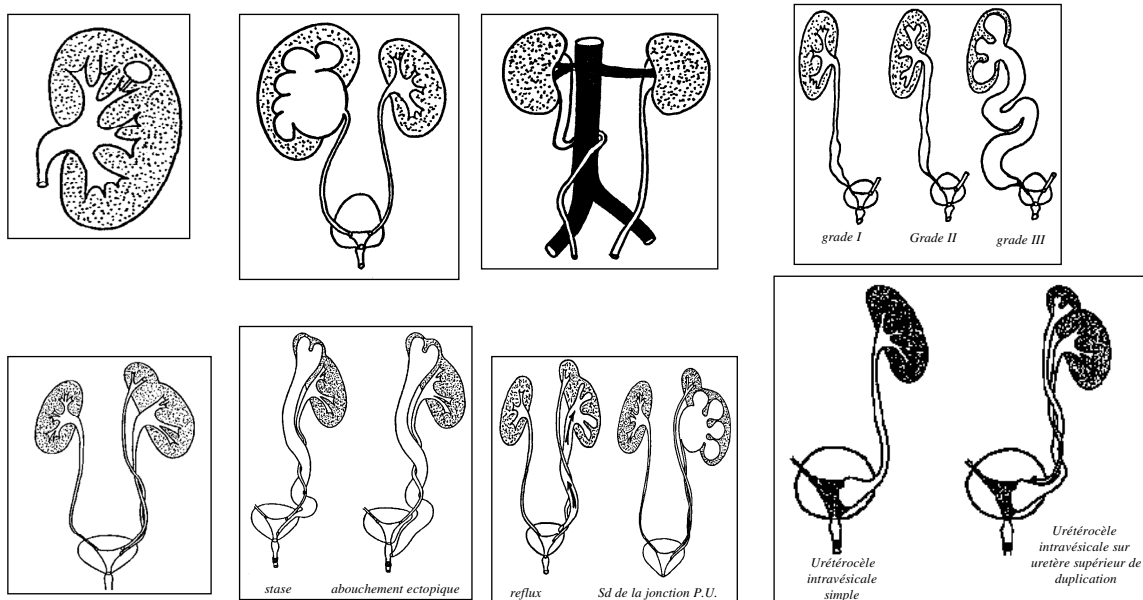
ARPKD

- 1/ 40 000 naissances
- Mutation du gène PKHD1 (χ_6)
- Dilatations kystiques dans la portion des tubes collecteurs
- Us prénatal
- **gros reins hyperéchogènes dès la 14-17**
- Kystes visibles au troisième trimestre
- Associé à une fibrose hépatique congénitale

ARPKD



1 an le rein mesure 12cm



Voici une série d'exemples de malformations des voies urinaires

Prof O battisti, urologie de l'enfant

11

1. TECHNIQUES D'IMAGERIE

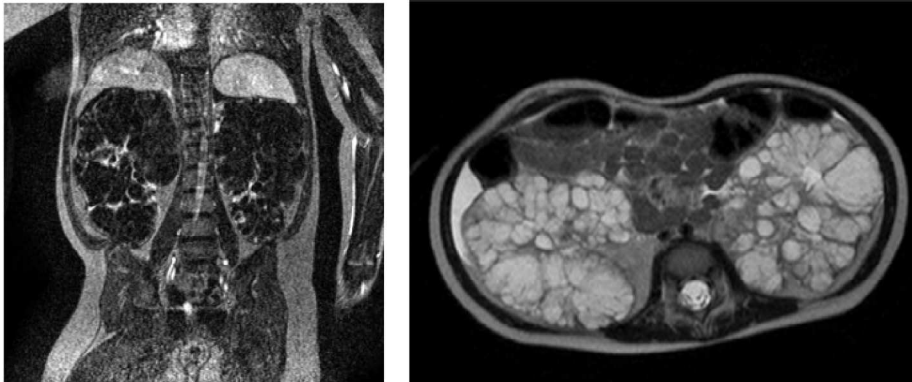
1.1 Moyens d'exploration : échographie, IRM, cystographie

L'imagerie est essentielle pour réaliser un bilan morphologique, préciser le niveau et la nature des obstacles, apprécier le retentissement fonctionnel.

L'échographie constitue le premier examen à réaliser dans la majorité des cas. Cette échographie doit analyser l'ensemble de l'arbre urinaire, haut et bas appareil. Elle permet une étude satisfaisante du parenchyme rénal et apprécie l'importance d'une stase urinaire supérieure. Au niveau du pelvis, l'échographie doit étudier la vessie et l'existence éventuelle d'une dilatation des bas uretères.

La *cystographie* permet l'étude morphologique du bas-appareil, en particulier chez le garçon; chez celui-ci, toute suspicion d'obstacle sous-vésical impose la ponction sus-pubienne. L'existence d'un reflux vésico-urétéral est fréquente dans le cadre des uropathies malformatives.

ARPKD:IRM



Ces trois examens sont le plus souvent suffisants pour préciser le diagnostic d'une uropathie malformative.

Kystes génétiques

- **Polykystose rénale autosomique dominante (ADPKD)**
 - 1/ 400---1000
 - 2(3) loci identifiés
 - PKD_1 (χ_{16}) code pour la polycystine---1 (PC1)
 - PKD_2 (χ_4) code pour la polycystine---2 (PC2)
 - « PKD3 » ? pas de mutation sur χ_{16} ou χ_4
 - Habituellement > 30 ans mais grande variabilité dans l'âge d'apparition de l'insuffisance rénale ($PKD1 > PKD2$)
 - Manifestations extra---rénale
 - Kystes dans la rate, pancreas, foie
 - Cave I Aneurismes

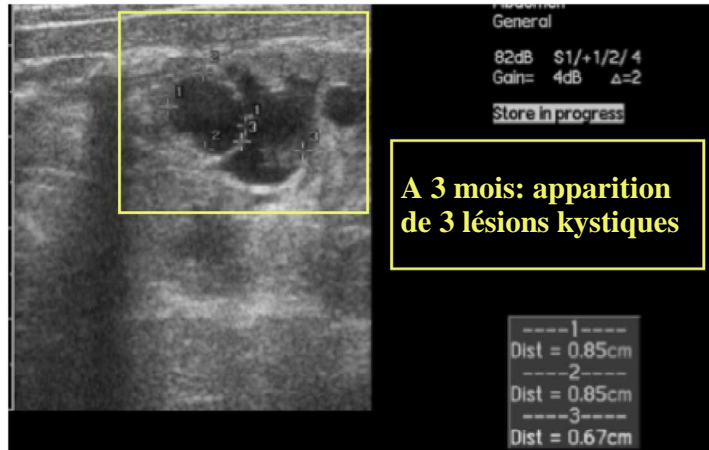
Kystes génétiques

- **Polykystose rénale autosomique dominante (ADPKD)**
 - 1/ 400---1000
 - 2(3) loci identifiés
 - $PKD_{1(16)}$ code pour la polycystine---1 (PC1)
 - $PKD_2(X_4)$ code pour la polycystine---2 (PC2)
 - « PKD3 » ? pas de mutation sur X_{16} ou X_4
 - Habituellement > 30 ans mais grande variabilité dans l'âge d'apparition de l'insuffisance rénale ($PKD1 > PKD2$)
 - Manifestations extra---rénale
 - Kystes dans la rate, pancréas, foie
 - Cave I Anevrismes

ADPKD chez l'enfant

- **ADPKD chez l'enfant**
 - Importance de l'anamnèse familiale!
 - **US prénatal; reins hyperéchogènes**
 - DD ARPKD
 - DD Sclérose tubéreuse de Bourneville
 - Famille « PKD_1 »
- 64% enfants < 10 ans peuvent présenter des kystes
- 90% présentent des kystes à l'âge de 19 ans

Echographie post-natale



Kystes génétiques

— DD : **Sclérose tubéreuse de Bourneville**

- 1/10000
- Hamartomes dans différents tissus
- Kystes rénaux 18---53% des cas
- Deux gènes impliqués: TSC1, TSC2
- Gènes suppresseur des tumeurs
- Linkage χ mutations χ PKD₁
9---16 16 contigu χ 16

CAKUT non-génétiques

– Liées a des anomalies du développement

- Rein multikystiques dysplasiques (MCKD)
- Dysplasie kystique
- Uropathies: Anomalies de l'arbre urinaire
- Reflux, sténose, mégauretère

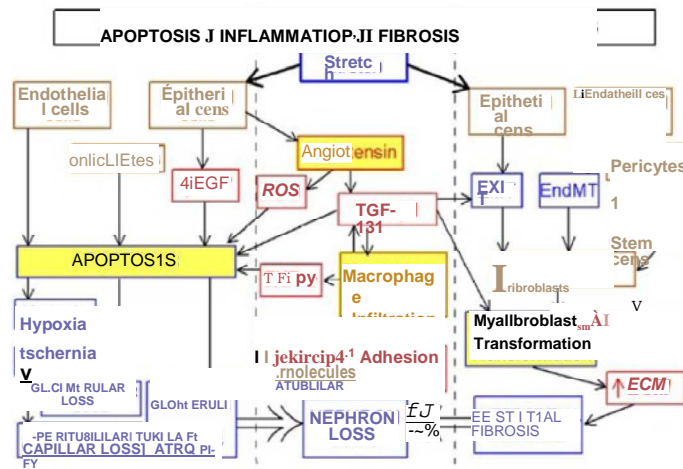
– Autres

- Kyste isolé
- Kyste multiloculaire
- Kyste acquis (insuffisance rénale chronique)

Obstruction urinaire (OU)

- La présence d'une OU intra-utérine interfère avec le processus de développement dysplasie rénale
- Une obstruction prolongée entraîne une modification de la programmation cellulaire (apoptose)

Mechanisms of renal injury and progression of renal disease in congenital obstructive nephropathy



Chevallier et al. *pediatr Nephrol* (2010) 25:687-697

Uropathies malformatives

- **Dilatations pyélocalicielles (DPC)**
 - Reflux vésico---urétéral
 - Sténose de la jonction
- Pyélo---urétérale
- Urétéro---vésicale (mégauretère)
- Urétérocèle
- Valve de l'urètre postérieur
- Exstrophie vésicale

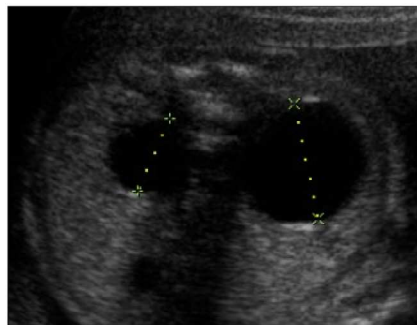
Dilatations pyélocalicielles (DPC)

- 75 % des anomalies urinaires découvertes in utero
- Augmentations du diamètre Antero---Postérieur (AP) sur le plan axial $\geq 7\text{mm}$

Dilatations pyéliques 26 SA



+ D1 0.651cm
x D2 0.694cm



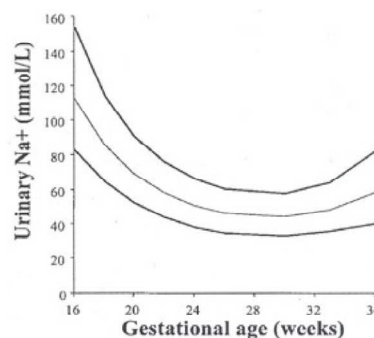
+ D1 1.35cm
x D2 1.98cm

Fonction rénale in utéro

- Urine est produite dès la 10^{ème} semaine.
- A la 20^{ème} s., la production d'urine est de 2---5ml/h, pour atteindre 25---40 ml/h à terme
- Période post---natale: 1---3ml/h
- Urine fœtale principal constituant (60%) du volume total de liquide amniotique à terme
- **Oligoamnios**= problème rénal, compression fœtale (syndrome de Power)

Fonction rénale fœtale normale

- L'urine fœtale est progressivement plus hypotonique avec l'âge gestationnel
- comparée au nourrisson, le tubule proximal du fœtus réabsorbe le sodium en moins grande quantité



Fonction rénale fœtale normale

- GFR du fœtus est difficile à évaluer car les index rénaux conventionnels ne sont pas fiables.
- Urée, créatinine, a. urique traversent le placenta et sont le reflet des concentrations maternelles.
- Différentes études **serum β_2 ---microglobulin** (PM: 11800) chez 200 fœtus ont montré que cette valeur était la même tout au long de l'âge gestationnel, ce qui permet une mesure directe de la fonction rénale (GFR)

Fonction rénale néonatale dans la maladie obstructive

- L'analyse de l'urine fœtale va permettre d'évaluer l'importance de l'atteinte tubulaire, mais ne permet pas l'évaluation de la fonction rénale.
- β_2 ---microglobulin, est la protéine la mieux étudiée, son augmentation dans l'urine semble être corrélée avec un moins bon pronostic

« Marqueurs urinaire » (L.A.)

Dosage urinaire de certaines protéines:
ci-1microglobuline (ci1-M) et 32-microglobulin(32-M)

Marqueurs	Références
Augmentation U[Na+] 100mEq <20semaines	Nicolini et al Muller et al
Augmentation U 2---microglobulin 13mg/l (léthal) 2mg/l (insuffisance rénale)	Nicolini et al Muller et al
Augmentation sg 2---microglobulin >4.9 mg/L	Berry et al Tassis et al

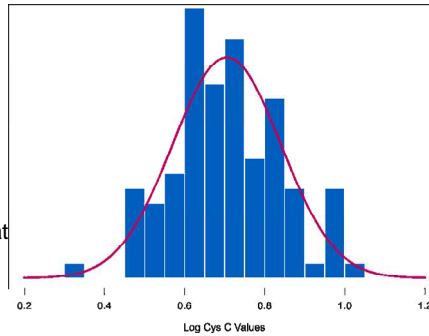
Evaluation de la fonction rénale en anténatale

- **Liquide amniotique:** interprétation difficile:
 - quantité du liquide amniotique est le reflet de la fonction rénale > **18^{ème} semaines**
 - ! sans valeur au premier trimestre
- **Cystatine C ?** « foétale » ne traverse pas le placenta contrairement à la créatinine mais son dosage nécessite ponction de sg foetal (1% de f in utéro)

Cystatine C

Cystatin C ? possible mesure de la fonction rénale de la période néonatale

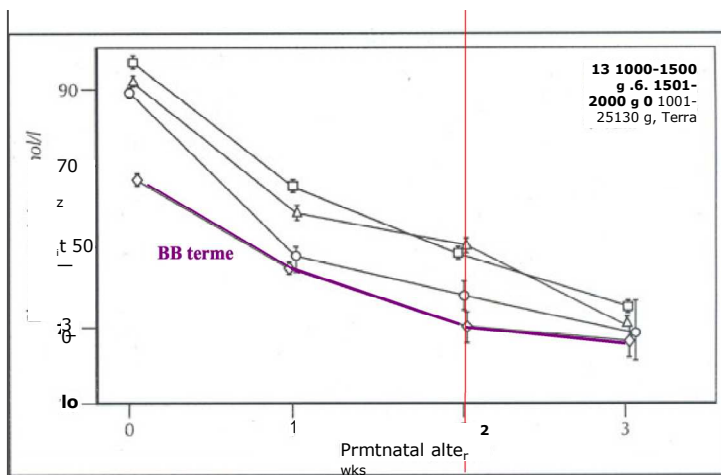
- Ne passe pas le placenta
- Production constante par les cellules de l'organisme
- Librement filtrée, ni réabsorbée, ni sécrétée par les tubules rénaux -
- Indépendante du sexe, masse musculaire, alimentation (\neq creat



Interval de reference de Cystatin C [1.55-2.66mg/l] M 2.04 mg/l $\pm 0.28SD$

Evaluation de la fonction rénale à la naissance

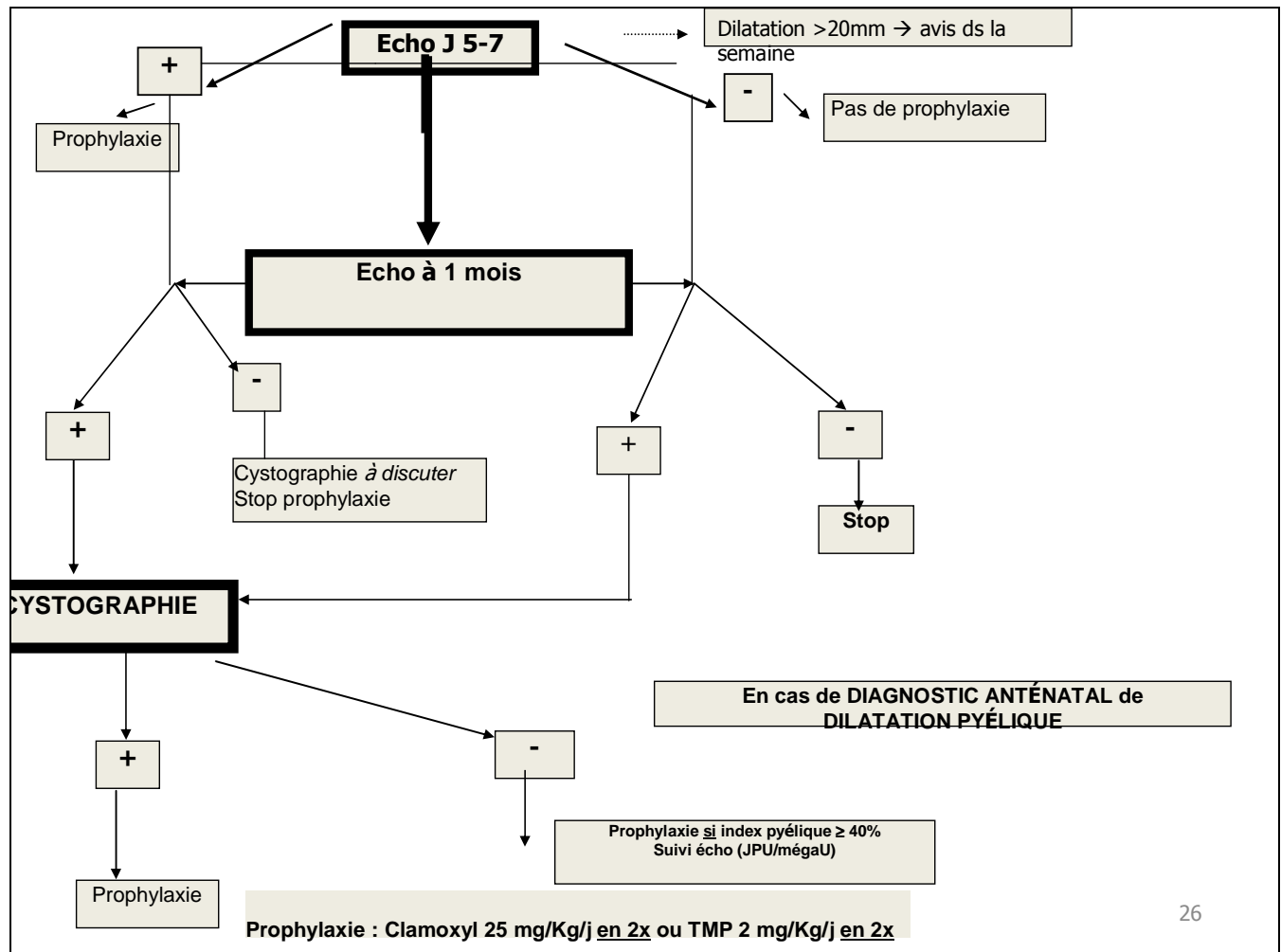
La creatinine passe le placenta donc ne traduit la fonction rénale



Il est peut être nécessaire de faire appel à d'autres techniques :

- Ponction directe et opacification d'une cavité dilatée en amont d'un obstacle ;
- Scintigraphie rénale, en particulier au DTPA, pour mesurer l'importance et le retentissement d'un obstacle, en particulier lors d'épreuves d'hyperdiurèse.

1.2 Conduite proposée à la naissance lors du dépistage anté-natal d'une uropathie malformative



26

La réalisation systématique, durant la grossesse, d'une échographie de dépistage modifie le mode de présentation et les enfants sont souvent explorés avant que l'uropathie ne se manifeste cliniquement

Tout diagnostic anté-natal d'une malformation urinaire impose une exploration postnatale. Cette exploration doit être réalisée assez rapidement, de façon à confirmer le diagnostic, préciser le bilan lésionnel et rechercher des lésions associées. Il faut distinguer les nouveau-nés supposés porteurs d'une uropathie unilatérale, peu sévère, et ceux atteints d'une malformation grave avec retentissement néphrologique et/ou vital :

- Les nouveau-nés suspects d'une uropathie non sévère ne doivent pas être explorés trop tôt, car la diurèse physiologique est basse pendant les premiers jours de vie, ce

qui peut masquer une dilatation en amont d'un obstacle: la fin de la première de semaine constitue la bonne période.

- Les nouveau-nés atteints d'une malformation grave avec retentissement néphrologique et/ou vital sont explorés plus précocement, de façon à prendre, le cas échéant, une décision thérapeutique urgente.

Pise en charge: reflux



- Quels sont les enfants à risque
 - Reflux de haut grade (stade III---IV): **cicatrices rénales**

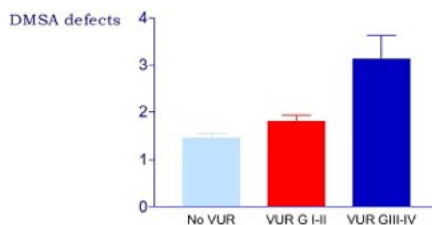


TABLE 1. Defects on DMSA scan 6 months after PNA and renal growth

No. Defects	Coefficient*	p Value	95% CI
1	Reference†	—	—
2	-0.32	0.41	-1.09- 0.45
3	-0.81	0.41	-2.75- 1.14
4	-1.59	0.000	-2.10--1.09
5	-1.73	0.006	-2.94--0.51

* Δ Z-score.
† Patients with 1 scar comprise the reference category.

Parvex et al. The J.of Urol,2008

Le bilan est réalisé avec une échographie première, qui permet d'orienter la chronologie des explorations ultérieures : cystographie, urographie intra-veineuse. Chaque cas particulier sera discuté au chapitre pathologique correspondant.

DPC obstructives

- **Unilatéral:**
 - Sténose jonction PU et ou UV
- **Bilatéral: valves urétrales? Urétérocèle ?**
- Visualisation de la vessie; extrophie vésicale, vessie de lutte

2. ANOMALIES DE NOMBRE ET DE TAILLE DES REINS

2.1 Agénésie rénale

L'agénésie rénale est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse. Il n'existe pas d'artère rénale, ni de voie excrétrice, ni d'orifice urétéral vésical. L'agénésie rénale peut être:

- bilatérale: rare, elle est incompatible avec la vie. L'échographie anténatale montre l'absence de structures rénales au niveau des fosses lombaires, associée à un oligo-amnios responsable d'un faciès de Potter à la naissance. La survenue d'un pneumothorax lié à l'hypoplasie pulmonaire est classique;
- unilatérale: cette anomalie est considérée comme fréquente, environ 1/1000. Elle est sûrement plus rare, car beaucoup de Ç fosses lombaires vides È assimilées à des agénésies correspondent en fait à la présence d'un petit rein hypoplasique et/ou dysplasique. L'association à des anomalies génitales homo latérales est classique, en particulier chez la fille: duplication de l'appareil génital, hypoplasie utérine ou ovarienne. Devant ces malformations, il faut rechercher un petit rein dysplasique avec abouchement urétéral ectopique avant d'affirmer l'agénésie.

Le diagnostic de cette agénésie repose sur:

- L'abdomen sans préparation, qui confirme la vacuité de la fosse lombaire avec une absence d'ombre rénale, une médialisation de l'angle colique qui vient combler l'espace laissé libre;
- L'échographie, qui montre l'absence de structure rénale individualisable dans une fosse lombaire et le reste de la cavité abdominale associée à l'hypertrophie compensatrice du rein controlatéral.

2.2 Aplasie rénale

Elle correspond à la forme majeure de la dysplasie rénale (cf. infra). Il existe une ébauche rénale fibreuse ou fibrokystique avec quelques dérivés wolffiens, des lésions d'endartérite et des îlots cartilagineux. L'artère rénale est de petite taille. La voie excrétrice est présente avec un orifice urétéral vésical. L'uretère peut être borgne et relié au rénicule par un cordon fibreux (aplasie majeure) ou perméable sur toute sa longueur (aplasie mineure).

2.3 Hypoplasie rénale

Elle est définie par un rein de petite taille en rapport avec une anomalie de son développement. L'hypoplasie doit être distinguée de la dysplasie d'une part, d'un petit rein atrophique secondaire à une affection acquise d'autre part. Trois formes sont individualisées :

2.3.1. Hypoplasie simple

C'est une réduction de taille sans lésion parenchymateuse. C'est le "rein de poupée", ou hypoplasie harmonieuse organoïde. Elle peut être unilatérale ou bilatérale. La fonction rénale est normale. En échographie, la différenciation cortico-médullaire est respectée. L'urographie montre des cavités non dilatées, avec une conservation de l'index parenchymateux.

2.3.2. Hypoplasie oligoméganéphronique

Il existe deux petits reins harmonieux, sans anomalie des cavités. Histologiquement, les néphrons sont en nombre réduit, avec une augmentation de taille des glomérules et un allongement des tubules. Cette affection prédomine chez le garçon, et évolue constamment vers l'insuffisance rénale à l'adolescence.

2.3.3. Hypoplasie rénale segmentaire: rein de Ask-Upmark :

Elle correspond à une réduction de taille du rein, avec des encoches corticales s'accompagnant d'une dilatation calicielle en regard. Anatomiquement, les tubes sont dilatés ou atrophiques. Les glomérules sont absents (hypoplasie segmentaire "aglomérulaire") ou comprimés. Il existe une endartérite oblitérante des artères arquées et inter lobulaires.

Sur le plan clinique, il existe une prédominance féminine. L'hypertension artérielle est fréquente. L'échographie et l'urographie intraveineuse confirment l'atteinte segmentaire. L'atteinte peut être uni- ou bilatérale. Le diagnostic différentiel avec la néphropathie de reflux, où il existe des cicatrices rétractiles, est impossible. La recherche d'un reflux vésico-urétéral est capitale, mais il peut y avoir un reflux associé à une hypoplasie et le diagnostic exact ne peut être qu'histologique.

2.4 Dysplasie rénale

Elle est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein avec une différenciation anormale du tissu méta-néphrogène. Elle doit être distinguée de l'hypoplasie simple, où les structures histologiques sont normales, et de l'atrophie, où il existe une destruction secondaire du rein. Lorsque le rein est petit, il s'agit d'une hypodysplasie. S'il existe des formations kystiques, avec un rein de taille variable, le terme de "dysplasie multikystique" est utilisé.

2.4.1. Anatomopathologie

Les critères diagnostiques de la dysplasie sont histologiques : présence de tubes primitifs médullaires, parfois bordés de cellules fibro-musculaires; mise en évidence d'îlots de cartilage métaplasique. L'atteinte peut être corticale et/ou médullaire, totale ou segmentaire, avec alternance de zones saines et de zones pathologiques. Elle est le plus souvent unilatérale.

2.4.2. Pathogénie

La pénétration du bourgeon urétéral au centre du blastème métanéphrogène induit le développement normal du parenchyme rénal. La naissance du bourgeon urétéral détermine également la situation de l'orifice urétéro-vésical. Si le bourgeon urétéral naît trop haut ou trop bas sur le canal de Wolff, l'orifice urétéral est en situation ectopique. A l'autre extrémité, plus la pénétration du bourgeon urétéral est éloignée du centre de l'ébauche rénale, plus le parenchyme est dysplasique. Ces aspects embryologiques permettent de comprendre l'association fréquente d'une dysplasie rénale et d'un abouchement urétéral ectopique. La dysplasie peut être partielle, développée en regard d'un des deux pyélons d'une duplication totale. Les lésions de dysplasie rénale observées lorsqu'il existe des valves de l'urètre semblent plus en rapport avec une anomalie associée au niveau des orifices urétéraux qu'avec la stase induite par l'obstacle urétral.

2.4.3. Aspects cliniques et radiologiques

Les signes cliniques sont peu spécifiques, l'infection urinaire est le mode de découverte le plus fréquent. Une "pseudo-incontinence", témoignant d'un abouchement ectopique extra vésical, peut être révélatrice chez la fille. L'absence de structure rénale visible dans une fosse lombaire lors d'une échographie anténatale est également un mode de révélation.

L'imagerie varie en fonction des anomalies de la voie excrétrice:

- En échographie, le rein est petit. Des lésions de dysplasie sont suspectées lorsqu'il existe une dédifférenciation cortico-médullaire, avec un parenchyme plus échogène que le foie, et des micro- ou macrokystes;
- L'urographie montre un défaut de concentration ou une absence de sécrétion associés à des anomalies morphologiques des voies excrétrices, simplifiées et/ou dilatées.

Le rein peut ne pas être individualisable avec l'imagerie, faisant porter à tort le diagnostic d'agénésie rénale. Lorsqu'il existe un système double, la reconnaissance d'un pyélon

supérieur muet en regard d'une zone de parenchyme dysplasique peut également être difficile.

- Dysplasie multikystique (figure 1) : elle correspond à un rein de taille variable, souvent volumineux, avec des kystes également de taille variable, juxtaposés les uns après les autres.

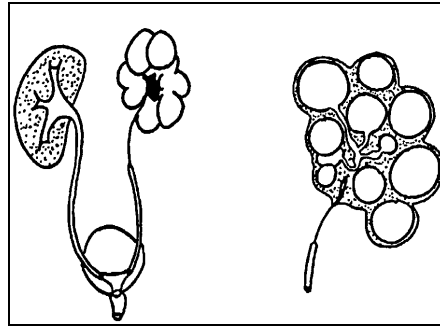


Figure 1 : Dysplasie multikystique.

Dysplasie rénale multikystique (MCKD)

- 1/4300 des atteintes kystique chez l'enfant
- Secondaire à une mauvaise interaction entre le BU et le BM lors du développement rénal
- **Diagnostic prénatale dès 15^{ème} semaines de gestation à l'échographie prénatale**
- Souvent associé à une anomalie du rein controlatérale (SJU ou RVU)

Dysplasie rénale multikystique



Dysplasie rénale multikystique (MCKD)

- Exceptionnellement Bilatérale (15 %)
- Anomalies associées:
 - Habituellement rares (cœur)
 - Mais MCKD rencontrée dans de nombreux syndromes:
 - Meckel---Gruber, Zellweger, Roberts, Ivemark
 - Fryns, Smith---Lemli---Opitz
 - Saldino---Noonan, Majewski, Apert
 - Branchio---Oto---Rénal
 - Anomalies chromosomiques

Les kystes peuvent être indépendants, ou communiquer par des structures tubulaires. L'uretère est soit atrétique, soit perméable, communiquant ou non avec les kystes par l'intermédiaire de tubules. Au centre de la masse et entre les kystes, il existe du tissu fibreux comportant des éléments dysplasiques. L'atteinte est en général unilatérale, mais peut être associée à une autre malformation controlatérale.

L'hypothèse physiopathologique actuellement retenue, est celle d'une forme très sévère de sténose infundibulo-pyélique ou urétérale, survenant précocement pendant la vie intra-utérine. La stase urinaire provoque le développement dysplasique du parenchyme rénal. Il existe ainsi une continuité pathogénique entre les malformations de la jonction pyélo-urétérale, les sténoses infundibulaires avec hydrocalices et la dysplasie multikystique, qui représente la forme majeure des sténoses infundibulo-pyéliques.

De nombreux cas sont dépistés par l'échographie anténatale, qui met en évidence l'existence de formations transsoniques de taille et de nombre variables, juxtaposées, disposées sans organisation particulière, et séparées par des septa échogènes sans parenchyme rénal individualisable et sans dilatation des voies excrétrices sous-jacentes.

A la naissance, l'existence d'une masse abdominale mobile, lobulée, sans retentissement sur l'état général, peut être révélatrice si la formation multikystique est volumineuse. L'échographie confirme la présence de multiples formations liquidiennes séparées par des septa échogènes, sans communications, ce qui doit permettre de la différencier d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale. L'urographie montre un rein muet avec parfois une prise de contraste au niveau des septa et des parois des kystes. La cystographie peut retrouver un reflux dans un uretère borgne. Cette séméiologie est modifiée si la dysplasie multikystique se développe sur l'un des pyélons d'une duplication totale : en échographie, la zone correspondant au parenchyme sain peut être méconnue, ce qui justifie la réalisation d'une urographie avant toute intervention. Enfin, si le rein est d'emblée de petite taille, il peut être difficile de le mettre en évidence.

Lorsque le diagnostic est méconnu à la période néonatale, deux évolutions sont possibles : la diminution progressive de taille des kystes s'accompagne d'une atrophie secondaire de la masse rénale. Si des kystes volumineux persistent, des calcifications pariétales peuvent apparaître. L'hypertension artérielle est rare, la dégénérescence maligne exceptionnelle.

MCKD

- Complications:
 - HTA
 - Infection
 - Risque de malignité: (0.03---0.1%)
- Attitude:
 - Pas de néphrectomie prophylactique
- Involution (25%)
- Rétrécissement (60%)

3. ANOMALIES DE POSITION

Pendant la vie foetale, le métanéphros est en position pelvienne. Il va progressivement subir une rotation le mettant en position frontale et une migration en regard de la fosse lombaire.

3.1 Dystopie rénale

C'est l'anomalie de rotation du rein :

- absence de rotation (fréquente): jonction pyélo-urétérale antérieure ;
- excès de rotation: jonction pyélo-urétérale postérieure ;
- rotation inverse: jonction pyélo-urétérale externe.

La malrotation peut être uni- ou bilatérale, associée à une ectopie ou à une fusion entre les deux reins. Le diagnostic est porté sur l'urographie qui montre un bassinnet un peu agrandi, parfois déformé, qui se projette, de face, sur les groupes caliciels. L'uretère à son origine est écarté du rachis. La réalisation d'incidences obliques aide à déterminer le type de malrotation. L'association à une malformation de la jonction pyélo-urétérale est fréquente et peut être révélatrice.

3.2 Ectopie rénale

Le rein peut être en ectopie haute, ectopie basse ou ectopie croisée.

3.2.1. Rein intrathoracique

C'est une anomalie rare touchant essentiellement le rein gauche chez le sujet mâle. L'ectopie peut être intrathoracique vraie à travers un défaut diaphragmatique, ou sous le feuillet fibreux d'une éviscération.

Le mode de découverte le plus fréquent est la mise en évidence d'une opacité basithoracique postérieure gauche. L'échographie permet de suspecter le diagnostic: elle montre la vacuité de la fosse lombaire et l'existence d'une structure rénale au-dessus de la rate. L'urographie confirme le diagnostic.

3.2.2. Ectopie basse

L'ectopie peut être lombaire basse, iliaque ou pelvienne (fréquente). Elle est uni- ou bilatérale, et peut survenir sur un rein unique. La présence d'une dystopie associée est fréquente, de même que l'existence d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale. La découverte peut être fortuite ou être en rapport avec l'exploration d'une masse abdomino-pelvienne. Le risque de lésion au cours d'un traumatisme doit être pris en compte. En échographie un rein en ectopie iliaque basse peut être difficile à reconnaître parmi les structures digestives. Au niveau du pelvis, la réplétion vésicale aide au diagnostic. En urographie, la constatation d'une fosse lombaire vide implique la réalisation de clichés obliques pour ne pas méconnaître un pyélogramme se projetant sur le rachis.

3.2.3. Ectopie croisée

Les deux reins sont situés du même côté. L'uretère du rein ectopique croise la ligne médiane et se termine dans la vessie par un orifice en position normale. L'ectopie croisée peut être simple ou double. Lorsqu'elle est simple, l'existence d'une fusion rénale entre les deux parenchymes est fréquente. Le mode de découverte peut être motivé par l'exploration d'une masse abdominale.

3.3 Fusion entre les deux reins

Les reins fusionnés se caractérisent par l'existence d'un isthme parenchymateux ou fibreux entre les deux reins: ectopie rénale croisée avec fusion, rein en "fer à cheval", rein discoïde. Toutes ces fusions sont associées à d'importantes variations de la vascularisation avec artères multiples et ectopiques et à des anomalies de la voie excrétrice, souvent obstructives.

3.3.1. Symphyses rénales sur ectopie croisée

Le rein ectopique est fusionné à l'autre rein. Il y a plusieurs types de fusion:

- le rein sigmoïde: le bord interne du pôle supérieur du rein ectopique est fusionné avec le bord interne du pôle inférieur du rein en place. L'axe des deux reins est vertical;
- le rein en Ç L È: le rein ectopique est transversal, pré rachidien, fusionné par un pôle avec le pôle inférieur du rein en place.

3.3.2. Le rein "en fer à cheval"

Les deux reins sont fusionnés par un isthme pré rachidien, pré-vasculaire, fibreux ou parenchymateux, réunissant le plus souvent leurs pôles inférieurs. Ils sont verticalisés, rapprochés de la ligne médiane, plus bas que des reins normaux. Les cavités sont dystopiques par défaut de rotation, avec une jonction pyélo-urétérale antérieure ou externe. Les orifices urétéraux sont normaux.

Les signes cliniques permettant la mise en évidence d'un rein en "fer à cheval " sont souvent peu spécifiques: infection urinaire, ou en rapport avec une anomalie de la voie excrétrice associée: obstruction de la jonction pyélo-urétérale, fréquente, lithiase. Des douleurs abdominales lors de l'hyperextension du rachis seraient plus évocatrices. Le rein en "fer à cheval " peut s'intégrer dans un syndrome malformatif plus complexe ou dans le cadre d'une aberration chromosomique (syndrome de Turner, trisomie 18).

L'échographie permet de noter la verticalisation des reins, et l'isthme parenchymateux est facile à voir en avant des vaisseaux. S'il s'agit seulement d'un pont fibreux, le diagnostic peut être plus difficile. En urographie, les pôles inférieurs des reins sont rapprochés, l'arbre caliciel est oblique en bas et en dedans. Le groupe caliciel inférieur se projette sur le rachis. Les uretères ont un trajet en avant des bassinets et de l'isthme parenchymateux. Le reflux vésico-urétéral est fréquent et doit être recherché par une cystographie.

3.3.3. Rein discoïde ou en "galette "

Les deux reins sont fusionnés par leurs deux pôles et forment une masse parenchymateuse en ectopie pelvienne. Il peut exister deux uretères à abouchement normal. Les bassinets peuvent être communicants avec un ou deux uretères.

4. MALFORMATIONS DES CALICES

4.1 Diverticule pré-caliciel (figure 2) : kyste pyélogénique

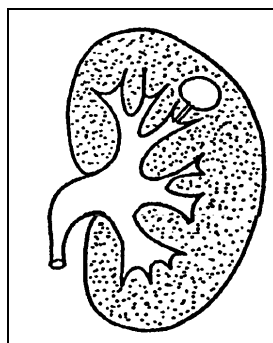


Figure 2 : Diverticule pré-caliciel.

C'est une cavité intra parenchymateuse remplie d'urine et bordée par un épithélium transitionnel qui communique avec le fornix ou avec la tige d'un calice normal par un canal très étroit. Il siège habituellement au pôle supérieur du rein. Il est plus souvent unique que multiple. Il s'agit probablement d'une anomalie de division d'un bourgeon urétéral primitif qui, au lieu de donner un petit calice, aboutit à la formation d'un kyste communicant. Certains auteurs évoquent la rupture possible d'un kyste simple dans un calice. Le diverticule

précaliciel est presque toujours asymptomatique. Il peut cependant être volumineux et se compliquer d'infection et de lithiase, surtout en cas d'obstruction inflammatoire du collet.

En échographie, il existe une image liquidienne se projetant en bordure du sinus rénal. L'urographie montre une image d'addition se remplissant de façon synchrone avec les cavités excrétrices, qui se projette en dehors de la ligne interpapillaire de Hodson, ce qui permet de le différencier d'un hydrocalice.

4.2 Hydrocalice

C'est la dilatation isolée d'un calice par sténose de la tige calicielle. Cette sténose peut être intrinsèque ou extrinsèque:

- la sténose intrinsèque correspond à une hypoplasie infundibulaire: elle peut être isolée et n'intéresser qu'une tige calicielle, ou en toucher plusieurs et s'étendre au bassinet (sténose infundibulo-pyélique). Le rein multikystique serait la forme majeure d'une hypoplasie très étendue. L'urographie montre une dilatation calicielle en amont d'une sténose de la tige. Lorsque l'hydrocalice est compliqué (infection, lithiase), il est difficile de faire la part entre une véritable sténose congénitale et une fibrose rétractile secondaire de la tige calicielle, avec stase d'amont.
- la compression extrinsèque de la tige calicielle supérieure par une artère polaire constitue le *syndrome de Fraley*. La présence d'une empreinte vasculaire au pied de la tige calicielle supérieure est fréquente et n'a de signification pathologique que si il existe une dilatation d'amont avec stase du produit de contraste.

4.3 Méga-polycalicose

C'est une hypoplasie des pyramides de Malpighi avec ectasie passive et multiplication des petits calices. En urographie, les tiges calicielles sont courtes et larges; le bassinet et l'uretère ne sont pas dilatés. Les contours du rein sont normaux. Il faut différencier cet aspect d'une dilatation calicielle en rapport avec une anomalie de la jonction pyélo-urétérale. La réalisation d'une épreuve d'hyper-diurèse, en montrant l'absence d'obstacle fonctionnel, peut aider à faire la distinction.

5. MALFORMATION DE LA JONCTION PYELO-URETERALE (figure 3)

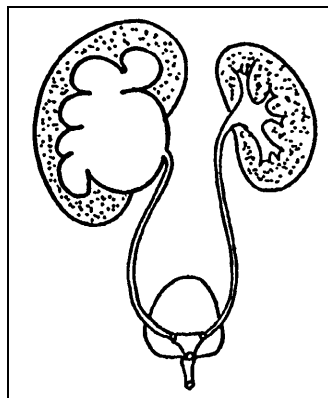


Figure 3 : Syndrome de la jonction pyélo-urétérale.

C'est le dysfonctionnement obstructif de la jonction pyélo-urétérale, qui peut correspondre à plusieurs anomalies :

- fonctionnelles (50 %) : disparité de calibre entre le bassinet et l'uretère sans obstacle visible. Le péristaltisme pyélique est mal transmis à l'uretère; il existe des anomalies histologiques de la musculature;
- organiques (50 %) : sténose fibreuse (20 %), insertion haute de l'uretère, plicature, repli valvulaire, polype fibreux. Le croisement avec une artère polaire est fréquent (20 %), mais le plus souvent, il n'est pas responsable de l'obstruction.

L'atteinte peut être uni- ou bilatérale, asymétrique. L'association avec les autres malformations rénales est fréquente. Les cavités pyélo-calicielles sont plus ou moins dilatées en amont de la jonction en fonction de la sévérité de l'obstruction. Parallèlement, le rein est plus ou moins gros, très volumineux dans les obstructions sévères. La dilatation peut toucher de façon égale le bassinet et les calices, ou prédominer sur celui-là ou ceux-ci. L'atteinte du parenchyme est variable (figure 4), allant du parenchyme conservé (A, B, C) à une mince lame atrophique entourant les cavités dilatées (D, E). Des kystes dysplasiques peuvent se développer dans ce parenchyme atrophique (F). Quand ces kystes sont volumineux, ils réalisent la forme hydronéphrotique du rein multikystique (Felson).

Les circonstances de découverte ont été modifiées par l'échographie anténatale: l'existence d'une pyélectasie dont le diamètre est supérieur à 10 mm implique un bilan morphologique plus complet à la naissance, avec au minimum la réalisation d'une échographie postnatale. Dans les autres cas, le diagnostic est porté devant des signes non spécifiques: infection urinaire, ou plus évocateurs: douleurs intermittentes d'une fosse lombaire. Un traumatisme peut également être un mode de découverte, et être à l'origine d'une décompensation aiguë de l'obstruction, d'autant plus que la taille du bassinet le rend plus vulnérable. La présence de caillots peut majorer l'obstacle, avec une dilatation majeure initiale. Il ne faut pas juger de la valeur fonctionnelle du rein à la phase initiale, mais après une période de récupération.

Imagerie :

L'échographie montre la dilatation pyélo-calicielle avec un aspect communicant des cavités (aspect en "oreille de Mickey"). Toute dilatation du bassinet supérieure à 10 mm est suspecte. Un simple bassinet extra-sinusal peut être difficile à éliminer. Il faut apprécier l'épaisseur du parenchyme rénal et confirmer le niveau de l'obstacle en montrant l'absence de dilatation de l'uretère en arrière de la vessie.

Les aspects urographiques varient en fonction du degré d'obstruction :

- aspect de néphrogramme en "coquillage", en "lâcher de ballons" dans les obstructions graves, avec absence de sécrétion; dans ces formes majeures, la ponction directe du bassinet peut permettre son opacification, confirmant le diagnostic.

- signe du "croissant de Dunbarr ", qui correspond à la stagnation d'urine opacifiée dans les tubes collecteurs à la périphérie des calices dilatés ; la présence de ce signe est un bon élément en faveur de la persistance d'une valeur fonctionnelle du rein en stase. Il faut poursuivre l'examen et réaliser des clichés retardés.
- retard d'excrétion avec dilatation des cavités, aspect en "boule" des calices, perte de la concavité du bord inférieur du bassinnet. La réalisation d'un cliché en procubitus favorise les passages urétéraux et permet de montrer la disparité de calibre entre le bassinnet et l'uretère.
- défaut d'adaptation au débit urinaire avec dilatation des cavités au cours d'une épreuve d'hyperdiurèse (test au furosémide) qui permet de démasquer une forme intermittente.

La réalisation d'une scintigraphie au DTPA (acide diéthylènetriamine pentacétique) avec épreuve d'hyperdiurèse permet également de chiffrer le degré d'obstruction.

A la période néonatale, les formes intermittentes ou modérées, sans retard de sécrétion, justifient une surveillance simple en imagerie. Les formes sévères avec conservation de la fonction rénale relèvent d'une pyéloplastie chirurgicale. Les formes graves, avec dilatation majeure et fonction rénale altérée peuvent être traitées soit par néphrostomie percutanée transitoire, soit par pyéloplastie d'emblée : en fonction de l'évolution, une décision de néphrectomie secondaire peut être posée.

6. MALFORMATIONS DE L'URETERE

Les sinuosités fœtales ne constituent pas une malformation: ce sont des replis de l'urothélium de l'uretère lombaire, sans fibre musculaire, sans obstruction, qui involuent en postnatal.

6.1 Uretère rétrocave

Le trajet lombaire de l'uretère droit est anormal: il passe en arrière, puis en dedans, et enfin en avant de la veine cave inférieure (figure 5).

C'est une anomalie de formation de la veine cave inférieure par défaut de développement de la veine supracardinale. Exceptionnellement, l'uretère rétrocave peut être gauche, en cas de veine cave double ou de situs inversus.

Les signes cliniques sont absents ou modérés, en fonction du degré d'obstruction.

L'urographie montre une dilatation pyélo-calicielle en général peu importante. L'uretère, dans son segment proximal, est dilaté. En regard de L3-L4, il se recourbe en dedans, avec un aspect en " J " renversé. Le segment rétrocave est fin ou mal visible. L'uretère sous-jacent est médialisé et de calibre normal.

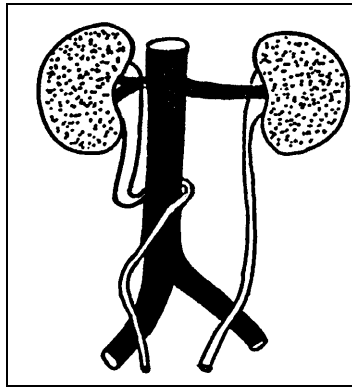


Figure 5 : Urètre rétrocave

Il existe d'autres malformations urétéro-vasculaires : urètre rétro-iliaque, croisement rétro-ovarien ou rétrospermatique, croisement avec l'artère ombilicale.

6.2 Sténoses et valves de l'uretère

Ce sont des sténoses ou replis de l'urothélium contenant des fibres musculaires. Ces obstacles siègent sur l'uretère lombaire. Quand ils siègent haut, ils posent des problèmes nosologiques avec une sténose basse de la jonction pyélo-urétérale. Quand ils siègent bas, ils sont difficiles à différencier des méga-uretères obstructifs.

6.3 Atrésie uréthrale

C'est une solution de continuité de la lumière urétérale. Elle est rarement isolée, avec une dilatation urétéro-pyélo-calicielle sus-jacente. Elle est le plus souvent associée avec une aplasie rénale ou surtout une dysplasie multikystique.

6.4 Méga-uretère primitif obstructif

C'est la dilatation congénitale de l'uretère en amont d'un segment terminal obstructif, d'apparence macroscopique normale, avec un abouchement normal, dans une vessie normale, sans obstacle cervico-urétral.

L'élément obstructif siège sur la partie terminale de l'uretère. Sa longueur est en moyenne de 1,5 cm. Les lésions responsables sont variées : hypertrophie collagénique pure, anomalies des fibres musculaires (défaut de fibres musculaires longitudinales, prédominance de fibres circulaires, dysembryoplasie fibro-épithéliale, collier scléreux). L'aspect histologique peut être rigoureusement normal, témoin d'un obstacle entièrement fonctionnel. Au-dessus de l'obstacle, l'uretère se dilate, puis s'allonge et forme des boucles. La paroi est épaissie. Le péristaltisme est conservé. Le retentissement parenchymateux est moins marqué que dans les autres obstacles.

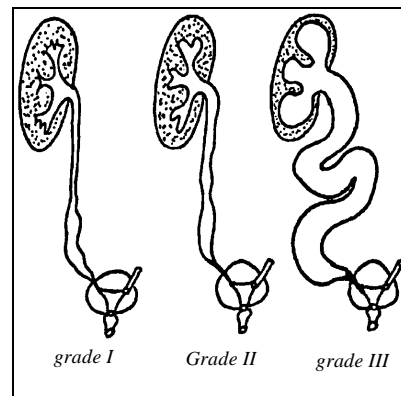


Figure 6 : Différents types de méga-uretères.

Il est habituel de distinguer trois types:

- type 1 : méga-uretère pelvien ou ilio-pelvien respectant la partie haute lombaire et les cavités pyélo-calicielles;
- type 2 : méga-uretère total avec dilatation d'ensemble sans sinuosité;
- type 3 : dolicho-méga-uretère sinueux.

Sur le plan évolutif, un méga-uretère obstructif primitif est susceptible de régresser spontanément dans les premières années de la vie : les indications thérapeutiques, à la période néonatale, sont moins interventionnistes que pour les syndromes de la jonction pyélo-urétérale.

Le méga-uretère primitif *obstructif* doit être distingué des autres méga-uretères primitifs (méga-uretère en amont d'un abouchement anormal au niveau de la vessie : orifice ectopique, urétérocèle) et des méga-uretères secondaires:

- méga-uretère secondaire à un obstacle sous-jacent: valves de l'urètre, vessie neurogène;
- méga-uretère par reflux vésico-urétéral +++.

Les circonstances de découverte sont similaires à celles des obstructions de la jonction pyélo-urétérale, avec une proportion importante de cas dépistés par une échographie anténatale: celle-ci montre une dilatation du haut appareil, mais n'est pas toujours performante pour situer le niveau de l'obstacle, ce qui impose le bilan postnatal.

Le diagnostic de méga-uretère obstructif repose sur plusieurs examens :

L'échographie montre la dilatation pyélo-urétérale, avec conservation du péristaltisme au niveau du bas uretère dilaté en arrière de la vessie. Il faut également apprécier le retentissement sur le haut-appareil.

L'urographie doit confirmer ces aspects: il faut préciser la morphologie du bas uretère, dont l'extrémité est effilée, en Ç queue de radis È, bien visible sur une incidence oblique. La persistance du méga-uretère à vessie vide est un élément capital du diagnostic.

La réalisation d'une cystographie complète les explorations pour s'assurer de l'absence d'obstacle cervico-urétral, ou de reflux vésico-urétéral. Ce reflux peut toutefois être associé à un véritable méga-uretère primitif obstructif. Il peut aggraver le pronostic, et justifier la réalisation d'une réimplantation vésico-urétérale.

7. DUPLICATIONS DE LA VOIE EXCRETRICE

Ce sont des anomalies très fréquentes, souvent asymptomatiques. Sur le plan embryologique, le bourgeon urétéral, né du canal de Wolff, pénètre le blastème rénal où il forme les cavités excrétrices et les tubes collecteurs. S'il existe une division prématurée du bourgeon urétéral, cela entraîne la formation d'une duplication incomplète. Si un bourgeon surnuméraire naît du canal de Wolff, il en résulte une duplication complète.

7.1 Duplications partielles (bifidités)

C'est le dédoublement incomplet de la voie excrétrice supérieure avec deux uretères qui se rejoignent à un niveau variable : pyélique, lombaire, iliaque, pelvien ou intramural. Les deux uretères se rejoignent au carrefour de jonction. Ce carrefour peut être le siège de troubles du péristaltisme avec un reflux d'une branche dans l'autre (reflux urétéro-urétéral - phénomène du "yo-yo"). La portion terminale est commune avec un seul orifice vésical en position normale.

L'uretère bifide à branche borgne correspond à une bifidité dont l'un des deux uretères a arrêté son développement et n'a pas atteint le rein. La branche borgne doit être distinguée d'un diverticule urétéral.

7.2 Duplications complètes (figure 7)

Le dédoublement des deux uretères est complet. Dans leur portion intramurale, les deux uretères cheminent dans une même gaine et sont vascularisés par la même artère. L'uretère supérieur est celui qui s'abouche le plus bas dans la vessie et l'uretère inférieur est celui qui s'abouche le plus haut (loi de Weigert et Meyer).

Le système caliciel supérieur est simplifié avec deux ou trois petits calices directement branchés sur l'uretère. Le système inférieur est plus complet avec deux ou trois tiges calicielles et un bassinet dont l'axe est oblique en haut et en dehors, et qui est écarté du rachis. Le rein est plus grand qu'un rein normal (+2 à +4 DS) avec parfois une incisure médiane, correspondant au parenchyme de chacune des voies excrétrices.

La découverte d'une duplication complète non compliquée est souvent fortuite, au cours d'explorations réalisées pour une infection urinaire.

En échographie, le diagnostic est souvent difficile : présence d'une zone d'échogénicité similaire au cortex, divisant le sinus hyper-échogène en deux parties inégales. Cet aspect peut également correspondre à une simple hypertrophie d'une colonne de Bertin.

L'urographie permet d'affirmer la duplication complète lorsque les deux trajets urétéraux sont visibles au niveau de leur segment intramural vésical.

Quand la duplication est compliquée, la pathologie du système supérieur diffère des anomalies du système inférieur :

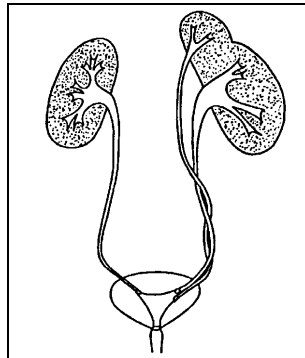


Figure 7 : Duplication totale

- Pathologie du système supérieur (figure 8) :

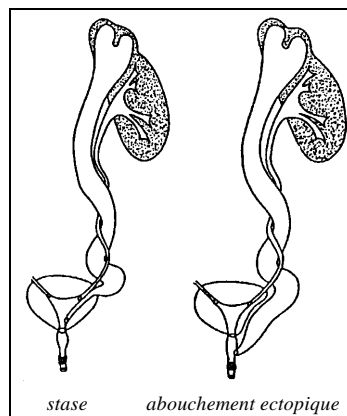


Figure 8 : Duplication et abouchement ectopique avec stase.

- La stase du système supérieur: l'orifice urétéral est bas situé dans le trigone ou au niveau du col vésical avec un trajet très long responsable d'un obstacle fonctionnel et d'un méga-uretère obstructif. Cela peut être associé à une urétérocele intra-vésicale (cf. infra). La dilatation d'amont est plus ou moins marquée.

- L'abouchement ectopique de l'uretère du pyélon supérieur peut se faire dans l'urètre supra-sphinctérien (sans ou avec urétérocele ectopique) et, chez le garçon, dans la vésicule séminale, chez la fille, dans l'urètre sous-sphinctérien, à la vulve et dans le vagin.

- La dysplasie du parenchyme supérieur est fréquente et d'autant plus sévère que l'ectopie urétérale est plus marquée. Ce parenchyme est alors peu ou pas fonctionnel. La dysplasie peut avoir un aspect multikystique. Quand le parenchyme en regard du pyélon supérieur est atrophique, la mise en évidence peut être difficile. Il doit être systématiquement recherché devant l'existence de signes cliniques évoquant un abouchement ectopique.

- Pathologie du système inférieur (figure 9) :

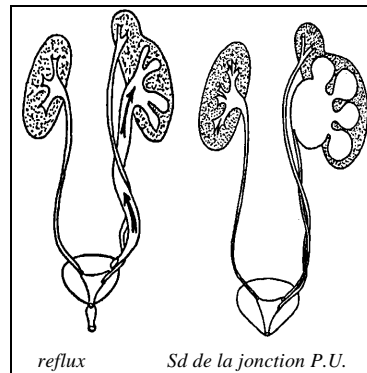


Figure 9 : Pathologie de reflux et syndrome de jonction.

- Le reflux vésico-urétéral: l'orifice vésical est souvent en ectopie intravésicale haute, avec un trajet intramural court, ce qui favorise la survenue du reflux. Celui-ci peut induire une néphropathie de reflux de gravité variable, avec une atrophie secondaire du pôle inférieur du rein. Ce reflux, s'il survient lors d'une urographie, peut donner le change avec une sécrétion du pyélon inférieur.

- La malformation de la jonction pyélo-urétérale est la seconde complication survenant sur le pyélon inférieur. Elle peut être associée à un reflux dans ce système.

8. URETEROCELES

C'est la hernie intravésicale de la portion sous-muqueuse dilatée d'un uretère, entre le hiatus du détroleur et son abouchement dans la vessie.

8.1 Classification

Il y a quatre types principaux d'urétérocèles en fonction de leur survenue sur un uretère unique ou sur un système double, et de leur topographie intravésicale ou ectopique, à cheval sur le col :

8.1.1. Urétérocèles intravésicales (figure 10)

L'orifice de l'uretère est intravésical, souvent sténosé (urétérocèle "sténotique") et la portion sous-muqueuse de l'uretère dilaté fait une hernie "pseudokystique" plus ou moins volumineuse dans la vessie, sans intéresser le col.

L'urétérocèle intravésicale simple (sur uretère unique) est la plus fréquente (urétérocèle orthotopique de type adulte d'Ericsson). L'urétérocèle intravésicale sur l'uretère supérieur d'une duplication totale est plus rare.

La dilatation de la voie excrétrice est en général modérée et les lésions de dysplasie rénale sont absentes ou discrètes, avec un parenchyme fonctionnel.

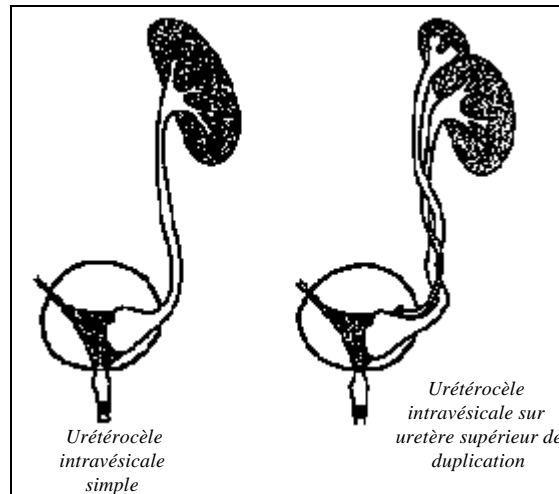


Figure 10 : Urétérocèle.

8.1.2. Urétérocèles ectopiques (figure 11)

L'orifice de l'uretère est ectopique sur ou sous le col, ou dans l'urètre sous-cervical, mais sus-sphinctérien. La longue portion sous-muqueuse dilatée fait hernie dans la vessie et réalise une urétérocèle à cheval sur le col, dite ectopique ou extra vésicale.

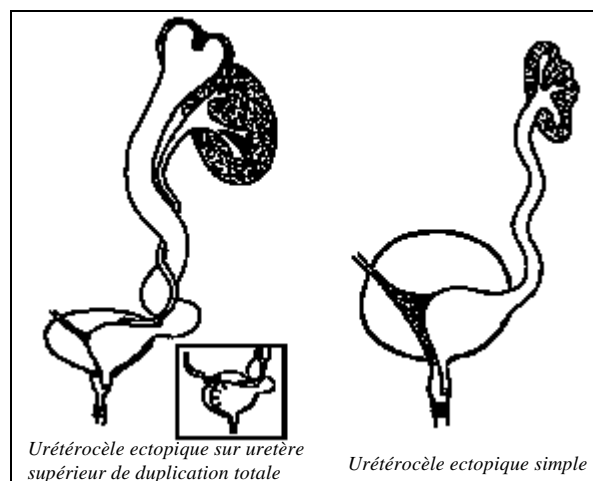


Figure 11 : Urétérocèles ectopiques.

L'urétérocèle ectopique sur uretère supérieur de duplication totale (urétérocèle de type infantile d'Ericsson) est la plus fréquente. L'urétérocèle ectopique simple, développée sur un uretère unique, est rare.

La dilatation de la voie excrétrice sus-jacente et la dysplasie du parenchyme rénal correspondant sont associées à des degrés divers et le rein est peu ou non fonctionnel.

8.2 Circonstances de découverte

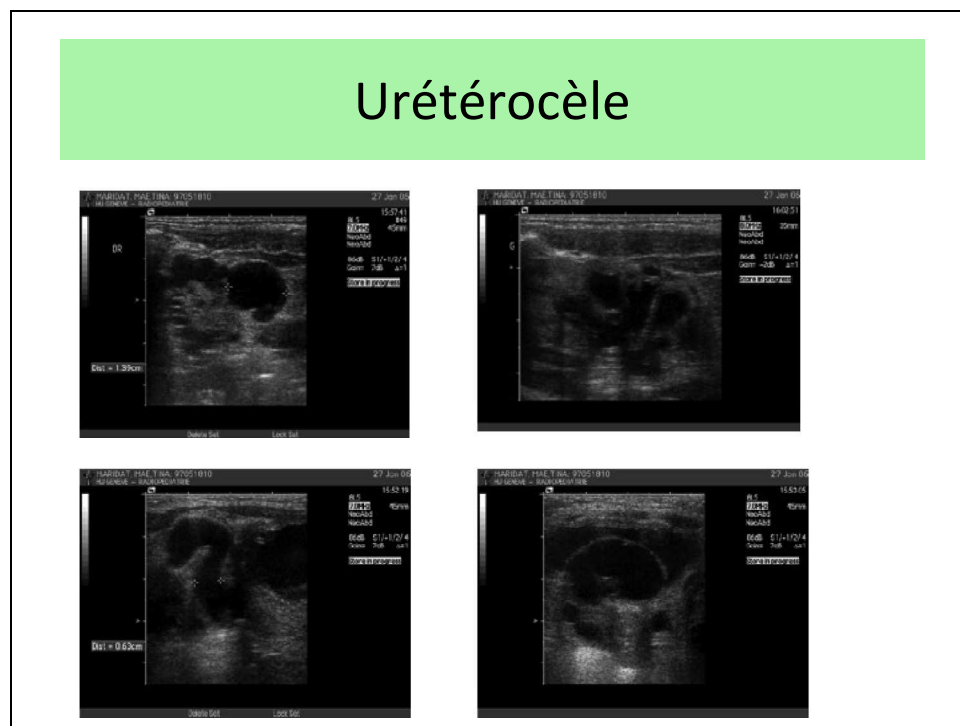
Le signe révélateur essentiel reste l'infection urinaire. La symptomatologie peut être plus évocatrice: dysurie par urétérocèle obstructive, ou accouchement à la vulve chez la fille. Le diagnostic anténatal est assez rare : le dépistage d'une dilatation du haut appareil implique un bilan postnatal qui permet de reconnaître l'urétérocèle. En fonction de retentissement, celle-ci pourra être affaissée par endoscopie, ou nécessiter une réimplantation de l'uretère.

8.3 Aspects en imagerie

8.3.1. Urétérocèle intra-vésicale

Elle peut être développée sur un système simple (fréquent) ou sur l'uretère supérieur d'une duplication totale.

L'échographie montre la dilatation intramurale de l'uretère terminal, séparé de la lumière vésicale par une fine ligne échogène. Il peut être difficile d'affirmer sa topographie exacte, à distance du col. Le caractère contractile de l'urétérocèle au cours de l'examen doit être précisé. Au niveau du haut appareil, il faut rechercher des signes en faveur d'une duplication.



Urographie : l'aspect varie en fonction de la taille de l'urétérocèle. Si elle est petite, elle s'opacifie en même temps que la vessie, sous la forme d'une structure ronde, opaque, entourée d'un liseré clair, bien visible en début d'examen, réalisant l'aspect en "tête de serpent". Si l'urétérocèle est volumineuse, il existe souvent une stase supérieure et un retard de sécrétion : en début d'examen, l'urétérocèle apparaît comme une lacune claire intravésicale entourée par le contraste. Elle s'opacifie secondairement, en restant séparée du contraste de la vessie par un liseré clair.

Au niveau du haut appareil, il existe soit un système simple, non ou peu dilaté, soit une duplication, avec un parenchyme fonctionnel au niveau du pôle supérieur.

La cystographie est systématique pour rechercher un reflux ou une anomalie associée. Au temps mictionnel, elle peut révéler un prolapsus de l'urétérocèle dans l'urètre.

8.4 Urétérocèle ectopique

Elle est le plus souvent développée sur l'uretère supérieur d'une duplication totale.

L'échographie montre l'urétérocèle séparée de la cavité vésicale par une ligne échogène. La base d'implantation est large, plongeant vers le col. En temps réel, il n'y a pas de contraction visible au niveau de la paroi de l'urétérocèle. En regard du haut appareil, il existe une dilatation des cavités du pôle supérieur en cas de duplication, ou de l'ensemble des cavités si le système est simple. Le parenchyme rénal correspondant à l'urétérocèle peut également être dysplasique, et il est alors plus difficile de le mettre en évidence.

Urographie: l'urétérocèle se présente sous la forme d'une lacune intravésicale, à bords nets. Sa base d'implantation, large, correspond à la ligne trigono-cervicale du côté atteint. Cette lacune n'est pas entièrement entourée par l'urine opaque de la vessie, et peut s'estomper lorsque la vessie est pleine. Au niveau de la fosse lombaire sus-jacente, lorsqu'il existe une sécrétion, il faut rechercher les signes indirects permettant de suspecter une duplication car le pyélon supérieur n'est pas fonctionnel: pyélogramme simplifié, avec seulement deux groupes caliciels, orientation en haut et en dehors de l'axe des calices et du bassinet qui est écarté du rachis, empreintes sur l'uretère inférieur secondaires au méga-uretère supérieur. Il n'y a pas de parallélisme strict entre la taille de l'urétérocèle et la dilatation sus-jacente. Si l'urétérocèle est développée sur un système simple, il n'y a aucune sécrétion visible du côté de l'urétérocèle.

La cystographie est là aussi systématique, à la recherche d'anomalies associées. Le cathétérisme rétrograde permet parfois d'opacifier directement l'urétérocèle dont l'abouchement est ectopique. Au temps mictionnel, il peut exister un prolapsus de l'urétérocèle dans l'urètre.

9. ABOUCHEMENTS ECTOPIQUES DE L'URETERE

Ils se définissent par un abouchement extra vésical d'un uretère. Plus la terminaison est ectopique, plus le rein a des chances d'être dysplasique et ectopique.

9.1 Aspects anatomo-cliniques

- *Chez la fille*, les abouchements ectopiques sont 5 à 6 fois plus fréquents que chez le garçon. Dans 75 à 80 % des cas, il s'agit de l'abouchement ectopique de l'uretère supérieur d'une duplication totale. La terminaison de l'uretère peut se faire dans l'urètre (35 %), à la vulve près du méat (30 %), dans le vagin (25 %), au niveau des résidus wolffiens, canal de Gartner, épiphore, oophore (5 %), et même très exceptionnellement dans le rectum.

Cet abouchement ectopique, quand il est sous-sphinctérien urétral, vulvaire ou vaginal, provoque un écoulement permanent d'urine : c'est la "pseudo-incontinence", survenant alors que l'enfant contrôle parfaitement ses mictions. Ce signe, de même que l'existence de vulvo-vaginites à répétition, doit systématiquement faire rechercher un abouchement ectopique.

- *Chez le garçon*, l'abouchement ectopique est plus rare. Il peut s'agir de l'uretère supérieur d'une duplication totale en cas d'ectopie haute (col vésical, urètre sus-montanal), mais, plus l'orifice ectopique est éloigné de sa position normale, plus grande est la fréquence d'un abouchement anormal de l'uretère d'un système simple. L'abouchement ectopique se fait soit dans l'urètre postérieur au-dessus du sphincter strié (55 %), soit dans le tractus génital (45 %) : vésicule séminale, canal déférent, épididyme.

Il n'y a jamais de pseudo-incontinence chez le garçon, car il n'existe pas de dérivé wolffien sous-sphinctérien. Le signe d'appel est fréquemment une orchio-épididymite survenant dans la petite enfance.

9.2 Diagnostic

Le diagnostic d'un uretère à abouchement ectopique peut être difficile car le parenchyme rénal correspondant est souvent dysplasique, de petite taille, non sécrétant.

L'échographie peut montrer, au niveau du pelvis, une structure tubulaire ou pseudokystique indépendante de la vessie et qui doit être différenciée d'une urétérocèle. Cette image peut correspondre à l'uretère dilaté, à un kyste du canal de Gartner chez la fille, à une grosse vésicule séminale chez le garçon. L'examen de la fosse lombaire recherche des signes de duplication. Si la fosse lombaire est vide, il ne faut pas conclure systématiquement à une agénésie rénale, car le rein dysplasique peut être petit et/ou ectopique.

En urographie, la sécrétion est souvent faible ou absente. La recherche de signes en faveur d'une duplication méconnue avec pyélon supérieur muet doit être soigneuse.

La cystographie peut mettre en évidence un reflux permictionnel si l'abouchement est urétral.

Parfois, le diagnostic n'est pas affirmé par l'imagerie. L'urétéro-cystoscopie, la vaginoscopie peuvent également être prises en défaut et c'est l'exploration chirurgicale qui permet de préciser la disposition anatomique exacte.

10. MALFORMATIONS DE LA VESSIE

10.1 Diverticule vésical

Le diverticule solitaire juxta-urétéral de "Hutch" correspond à la hernie de la muqueuse vésicale à travers une faiblesse du hiatus urétéral. Il se rencontre en dehors de toute obstruction cervico-urétrale ou de dysfonctionnement vésico-sphinctérien. Il peut se ballonner et devenir compressif sur le bas uretère, responsable d'une stase urinaire supérieure. Il peut également entraîner l'orifice urétéro-vésical, et être alors à l'origine d'un reflux.

10.2 Malformations de l'ouraque

L'ouraque correspond à l'oblitération et à la régression de l'allantoïde, unissant le pôle supérieur de la vessie à la face profonde de l'ombilic. Lorsque cette involution est incomplète, plusieurs anomalies sont possibles :

- La persistance de la perméabilité du canal de l'ouraque correspond à un fistule urinaire ouverte à l'ombilic. La cystographie permet d'en faire le diagnostic.
- le kyste de l'ouraque est une formation non communicante située en région sus-pubienne est sus-vésicale. Ce kyste peut être quiescent, ou se surinfecter. L'échographie retrouve une masse sus-vésicale, en général médiane, d'allure kystique ou parfois hétérogène, à parois irrégulières, qui peut faire également discuter un abcès appendiculaire ou une pathologie annexielle.
- Le diverticule de l'ouraque peut être rétro-ombilical ou vésical, réalisant un prolongement ouraquien médian et supérieur sur le dôme vésical.

10.3 3 Extrophie vésicale

Elle se définit par une aplasie plus ou moins complète de la paroi abdominale sous-ombilicale ainsi que de la paroi antérieure de la vessie, du col et de l'urètre, de la verge ou du clitoris.

Si l'extrophie est complète, il persiste une plaque vésicale trigonale, en continuité avec la peau. Les orifices urétéraux siègent au niveau de cette zone. Le col et l'urètre sont incomplets, limités à leur partie postérieure. Il existe un écartement des deux pubis. Le bilan en imagerie doit apprécier le degré de stase urinaire supérieure éventuelle, ainsi que la valeur fonctionnelle des reins.

L'extrophie peut être mineure, se résumant à une fistule urinaire vésicale antérieure, ou à un épispadias.

La forme majeure correspond à l'extrophie cloacale, avec malformation anorectale associée et fistule recto-urinaire.

11. PATHOLOGIE DE L'URETRE DU GARÇON

11.1 Les valves de l'urètre postérieur

Les valves de l'urètre postérieur sont des replis membraneux congénitaux obstructifs. Elles ne touchent que le garçon.

Selon la classification de YOUNG, il peut exister trois types de valves (figures 12, 13) :

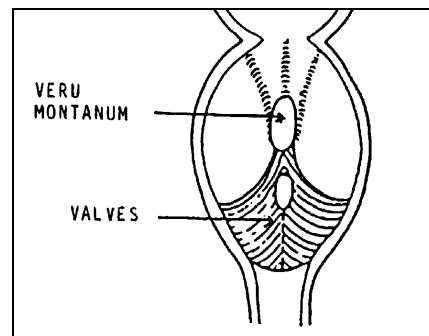


Figure 12 : Valves de type I.

- Type I : Ce sont des replis membraneux qui naissent à la partie inférieure du veru montanum et s'insèrent en descendant sur les parois antéro-latérales de l'urètre. Leur bord médian se redresse verticalement, d'où leur aspect en "nid de pigeon", qui les fait comparer aux valvules sigmoïdes cardiaques ; lors de la miction, les deux valves s'accolent et deviennent ainsi obstructives.

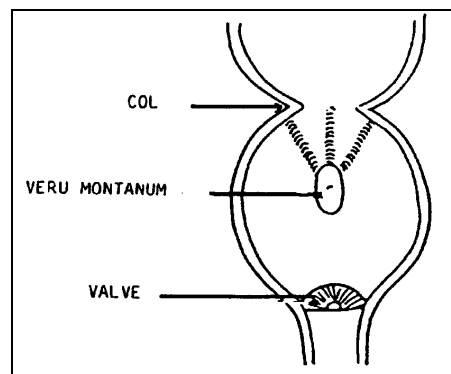


Figure 13 : Valves de type III.

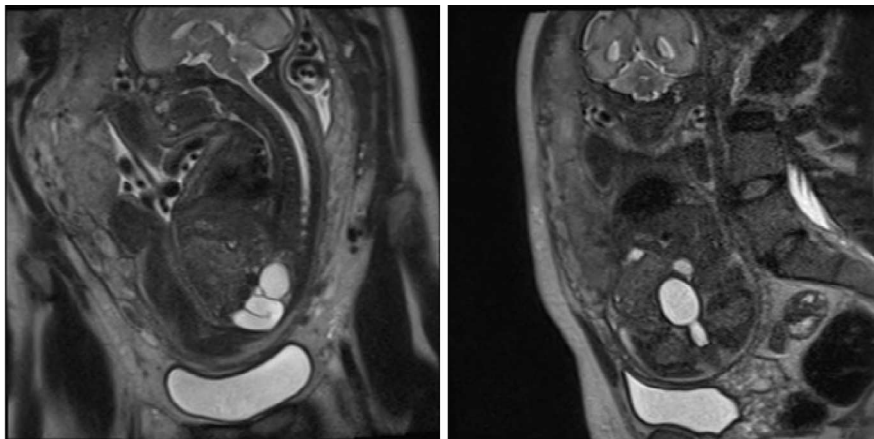
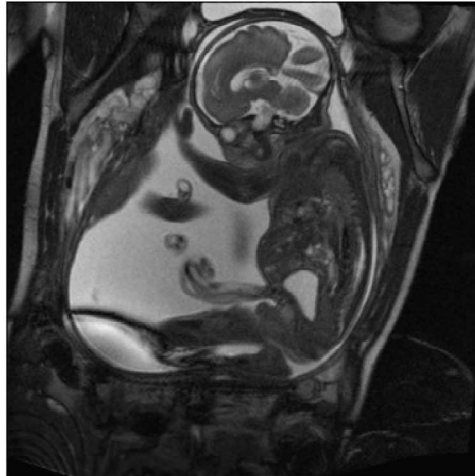
- Type II : Ces valves sont beaucoup plus discutées ; la plupart des auteurs n'admettent pas leur existence. Il s'agirait de deux replis naissant à la partie supérieure du veru montanum. En fait, la mise en évidence de ces replis correspondrait aux freins

- Type III : Il s'agit d'un diaphragme percé en son centre, situé au-dessous du veru montanum.

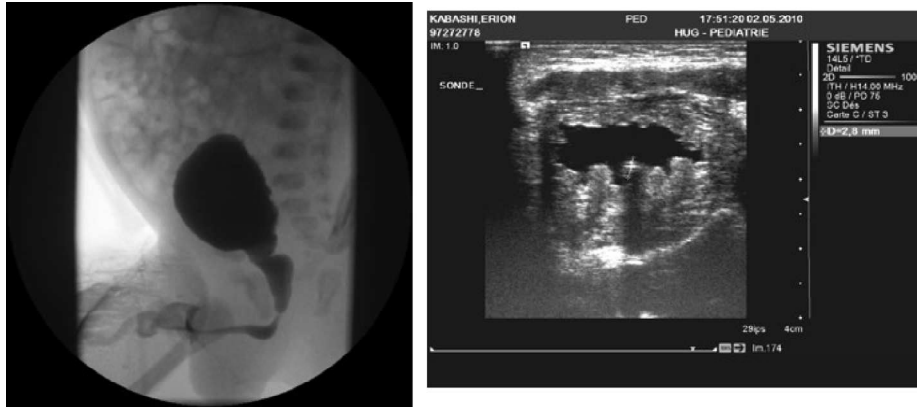
11.2 Présentation clinique et circonstances de découverte

Elles sont fonction de l'âge :

Valves post de l'urètre



Valves urétrales postérieure



chez le fœtus, les valves peuvent être suspectées devant un oligo-amnios avec une grosse vessie et parfois une dilatation bilatérale des cavités pyélo-calicielles ; il peut également exister une ascite urinaire anténatale. La suspicion de valves de l'urètre postérieur doit faire réaliser un bilan postnatal précoce, de façon à apprécier le retentissement sur le haut appareil, et poser les indications thérapeutiques

- chez le nouveau-né et le nourrisson, une grosse vessie peut être retrouvée. La survenue d'un pneumothorax spontané néonatal doit systématiquement faire rechercher un obstacle sur les voies urinaires. Il serait dû à un défaut de maturation pulmonaire.
- chez l'enfant plus grand, le tableau est très différent; il s'agit d'un "prostatisme" survenant chez un enfant : il existe une dysurie, l'enfant urine goutte à goutte, avec une pollakiurie ; d'autres fois, les valves vont être découvertes au cours de l'exploration d'une insuffisance rénale ou d'une infection urinaire.
- chez le grand enfant, le tableau est moins évocateur: il peut s'agir d'une incontinence, d'une énurésie, d'une anomalie du jet, d'une insuffisance rénale, d'un retard staturo-pondéral.

Le traitement consiste en une résection endoscopique des valves.

11.3 Aspects en imagerie

L'échographie peut montrer des signes de vessie de lutte, avec une paroi épaissie. L'urètre postérieur est parfois visible sur les coupes récurrentes pelviennes, sous la forme d'une structure médiane transsonique faisant suite à la vessie.

Le diagnostic repose sur la cystographie, réalisée par voie sus-pubienne. Lors de l'opacification de l'urètre, il existe une disparité de calibre au niveau de l'urètre postérieur, avec une rétro-dilatation de la portion sus-jacente.

11.4 Appréciation du retentissement :

11.4.1. Retentissement sur la vessie

En cas d'obstacle sous-vésical dont les valves sont l'exemple le plus typique, le retentissement vésical est variable et passe par deux stades : vessie de lutte, puis vessie de stase.

- La vessie de lutte : l'obstacle urétral entraîne une augmentation de la pression permictionnelle intravésicale. Pour maintenir un débit urinaire normal le muscle détrusor s'hypertrophie. Le jet urinaire est souvent très fin mais puissant, les mictions sont fréquentes et peu abondantes (pollakiurie).

- Sur le plan échographique, il est noté une réduction de la lumière vésicale, un épaississement de la paroi vésicale qui peut être mesuré avec exactitude.

- Sur le plan radiologique, il existe une réduction de la capacité vésicale, un épaississement de la paroi vésicale (appréciation de la distance qui sépare la lumière vésicale des gaz intestinaux péri-vésicaux), une trabéculatation qui correspond à l'hypertrophie des faisceaux musculaires lisses du détrusor (vessie à colonnes), une sacculatation qui correspond à des hernies intra-muqueuses vésicales entre les colonnes musculaires hypertrophiées sous l'effet de la pression intravésicale.

- La vessie atone, de stase: le muscle vésical s'épuise en maintenant un débit urinaire constant à pression très élevée. A un moment variable, mais qui peut être très précoce, il se décompense. La pression mictionnelle et le débit urinaire chutent, le volume vésical augmente parfois considérablement. La vessie se dilate et le muscle vésical s'amincit. La miction est très faible et ne se fait plus que par regorgement, goutte à goutte avec un résidu permanent.

Sur le plan radiologique, la vessie est très grande, atone avec une paroi très mince ; c'est une vessie flasque de rétention chronique. la miction est souvent très difficile à obtenir; la mise en évidence et le diagnostic de l'obstacle sous-vésical sont souvent difficiles.

- La vésicalisation de l'urètre : au cours de l'évolution, le col peut prendre plusieurs aspects : soit il reste hypertonique et la saillie de la lèvre postérieure du col marque bien la limite entre la vessie et l'urètre postérieur dilaté; soit il se relâche et il n'existe aucune limite nette entre la vessie et l'urètre postérieur dilaté: l'urètre est vésicalisé.

11.4.2. Retentissement sur le haut-appareil

- La stase urinaire supérieure est variable. L'obstruction est liée à la sténose de la jonction urétéro-vésicale par le détrusor hypertonique. Si cette stase est sévère, les cavités pyélo-calicielles sont dilatées avec des dolicho-méga-uretères.

- Le reflux vésico-urétéral est une complication grave ; il est d'autant plus sévère que les valves sont plus serrées et que l'enfant est plus jeune.

La jonction urétéro-vésicale est normalement fermée, mais elle peut être forcée par l'hyperpression vésicale. Étant donné le défaut de maturation de la jonction (4 fois plus courte chez le nouveau-né que chez grand enfant), elle est facilement forcée et le retentissement en période pré et postnatale est très important et précoce.

En imagerie, il faut s'attacher sur l'urographie intraveineuse et sur l'échographie à bien apprécier l'épaisseur du parenchyme rénal, ce qui a une valeur pronostique importante. En échographie, l'appréciation de lésions éventuelles de dysplasie est difficile : elles peuvent être suspectées lorsque le cortex est très échogène.

Le retentissement des valves de l'urètre postérieur sur le haut appareil est capital : c'est l'élément majeur du pronostic. Le reflux a un caractère péjoratif. Il faut traiter les valves et juger secondairement de la dilatation résiduelle du haut-appareil.

11.5 Le polype de l'urètre postérieur

C'est une tumeur bénigne, hamartomateuse, naissant au niveau du veru montanum. Il se présente comme une petite formation arrondie, pédiculée, mobile, en "battant de cloche". Sa situation est variable selon le temps mictionnel. Il peut remonter dans la vessie au repos ; lors de la miction, entraîné par le flux urinaire, il descend dans l'urètre postérieur. Son pédicule s'insère toujours sur le veru montanum.

Il se révèle cliniquement soit par des signes évocateurs d'obstruction : dysurie, pollakiurie, rétention aiguë d'urine, soit par des signes moins spécifiques : hématurie, infection urinaire.

Sur le cliché d'urographie, il existe au niveau de la vessie une petite image lacunaire médiane juste en regard de l'orifice du col.

Lors de la miction, cette image se prolabe dans l'urètre postérieur. Elle apparaît sous la forme d'une petite formation ronde, lacunaire, appendue à un long pédicule qui est attaché sur le veru montanum, au niveau de la convergence des deux freins supérieurs.

L'urétroscopie confirme le diagnostic.

Le traitement est la résection endoscopique, rarement la résection par abord transvésical.

11.6 Les kystes des glandes de Cowper

Les glandes de Cowper sont de petites glandes péri-urétrales situées dans le diaphragme uro-génital le long de l'urètre bulbaire. Elles communiquent avec l'urètre par de petits canaux pairs et symétriques. Leur sécrétion sert de lubrifiant pour l'urètre.

Les kystes des glandes de Cowper se forment en amont d'une sténose canaliculaire ou ostiale. Ils se développent habituellement dans la lumière urétrale, plus rarement dans l'épaisseur du diaphragme uro-génital.

Le kyste peut s'ouvrir dans l'urètre donnant un canal béant, pseudo diverticulaire, appendu à la face ventrale de la partie postérieure de l'urètre bulbaire.

Cliniquement les kystes des glandes de Cowper sont souvent asymptomatiques et de découverte fortuite. Parfois, il existe une symptomatologie urétrale : dysurie, pollakiurie, douleurs périnéales, urétrorragie. Ces signes sont discrets. Plus rarement, ils se manifestent précocement par une obstruction urétrale sévère avec retentissement important sur le haut appareil urinaire.

La cystographie mictionnelle montre une cavité diverticulaire appendue au plancher de l'urètre bulbaire qui s'opacifie au cours de la miction, ce qui signe son caractère communicant avec l'urètre. Elle reste séparée de lui par une mince paroi.

11.7 Diverticule et valves de l'urètre antérieur

Les diverticules sacculaires de l'urètre antérieur sont des protrusions de la muqueuse à la face ventrale de l'urètre antérieur. Le collet qui sépare la cavité diverticulaire de l'urètre est large, sauf à son extrémité distale où il existe un repli membraneux parfois très étendu. Lorsque la miction est déclenchée l'urine vient plaquer cette membrane contre la paroi de l'urètre d'aval et provoque une obstruction. Ce repli membraneux qui correspond à la limite antérieure du diverticule est interprété par certains auteurs comme une valve de l'urètre antérieur. Diverticules et valves ne seraient que des degrés différents d'une même malformation.

Cliniquement, un gonflement à la face inférieure de la verge lors de la miction avec un écoulement d'urine post-mictionnel est caractéristique. Une surinfection est possible, ainsi que la formation d'une lithiase donnant une petite masse indurée, douloureuse, avec pollakiurie et hématurie. Le caractère obstructif des diverticules peut se manifester par une dysurie, une rétention, une infection urinaire et parfois chez le nourrisson par une insuffisance rénale.

En imagerie, il existe une ectasie de l'urètre antérieur, le plus souvent dans sa portion scrotale, avec une cavité sessile largement ouverte. La limite antérieure est très nette et le raccordement de la cavité se fait à angle aigu avec l'urètre pénien.

L'aspect d'une valve est voisin : la cavité inférieure n'est pas individualisée; il existe essentiellement une disparité de calibre nette.

11.8 Les épispadias

L'épispadias est une fissure dorsale de l'urètre. Le méat urétral siège à la racine ou à la partie moyenne de la face dorsale de la verge. On distingue deux grands types d'épispadias, suivant que le sphincter urétral est intact ou qu'il participe à la malformation.

- Dans le premier type, le siège de l'orifice peut être balanique et, plus fréquemment, pénien entre le sillon balano-préputial et la racine de la verge. Au delà de l'orifice, l'urètre reste présent sous forme d'une profonde gouttière.
- Dans le deuxième type, l'orifice est péno-pubien, l'urètre est ouvert en totalité, l'orifice correspond au col vésical ; il n'y a donc plus de moyen de continence vésicale. En fait, cette forme, véritable déhiscence antérieure de la partie inférieure de la paroi abdominale, est une forme de transition avec l'extrophie vésicale. Ainsi on parle d'épispadias lorsque la déhiscence est limitée à l'urètre et Extrophie lorsque l'ouverture s'étend à la vessie.

Cliniquement, la verge courte, large, couchée sur l'abdomen. Le méat est en général large et lorsqu'il est proche de la vessie, il laisse apparaître le veru montanum. Le prépuce dorsal manque totalement. Dans les formes postérieures, l'urine s'écoule en permanence. Il existe, comme dans l'extrophie vésicale, un écartement du pubis et souvent une cryptorchidie.

L'abdomen sans préparation montre une déhiscence de la symphyse pubienne, d'autant plus marquée que l'épispadias est postérieur. La cystographie montre un urètre masculin, avec une portion antérieure très courte et un méat à la face dorsale de la verge.

11.9 Les hypospadias

C'est l'ectopie du méat urétral à la face inférieure, ventrale, de la verge en un point variable sur le raphé médian entre le périnée et le gland. La fréquence est d'environ 1 pour 500 garçons.

- Dans les formes antérieures, le méat est balanique ou balano-préputial. Cette malformation est bénigne et n'appelle généralement pas de correction chirurgicale. La complication essentielle est représentée par la sténose du méat urétral.

- Les hypospadias postérieurs : le méat peut être pénien, péno-scrotal ou scrotal.

Le diagnostic est évident dès l'examen, avec deux anomalies toujours retrouvées :

- le méat en position ventrale sur la verge,
- le dédoublement du prépuce réalisant un tablier plus ou moins large.

L'opacification montre un urètre de type masculin, avec deux parties, postérieure et antérieure. La portion antérieure est très courte.

Il faut rechercher les anomalies associées de la verge : torsion de la verge, coudure de la verge, conséquence d'une bride fibreuse tendue de la fossette naviculaire au méat hypospade. elle est d'autant plus marquée que le méat est plus postérieur : en cas

d'hypospadias scrotal, il existe un enlèvement de la verge entre les deux replis scrotaux donnant à la malformation le nom d'hypospadias vulviforme. Cette forme pose directement le problème d'une ambiguïté sexuelle. Il faut absolument rechercher une cavité diverticulaire en arrière de la portion bulbair, correspondant alors à une cavité vaginale. Le diagnostic exact repose sur le caryotype, les dosages hormonaux, l'endoscopie voire l'exploration cœlioscopique.

11.10 Les duplications de l'urètre

Les duplications urétrales sont caractérisées par l'existence d'un urètre surnuméraire :

11.10.1. Dans la duplication épispade

L'urètre surnuméraire s'ouvre à la face dorsale de la verge.

Quand la duplication est complète, il existe deux orifices vésicaux ; l'urètre accessoire passe au-dessus et en avant du col vésical, puis il a un trajet parallèle à celui de l'urètre normal en restant en avant et au-dessus pour s'aboucher à la face dorsale de la verge. Dans la duplication incomplète, l'urètre se divise en deux, l'urètre dorsal et l'urètre accessoire. Cette disposition anatomique semble très rare. Dans la duplication à sinus borgne, la partie postérieure de l'urètre surnuméraire est atrétique.

La symptomatologie clinique est variable : incontinence si l'orifice vésical est large, miction normale à deux jets.

L'opacification montre un dédoublement du canal urétral, avec un urètre accessoire filiforme cheminant au-dessus et parallèlement à l'urètre principal. Si la duplication est complète et perméable, ceci peut être vu lors de la miction. Il est souvent nécessaire de faire une opacification rétrograde de l'urètre accessoire, en particulier lorsque cet urètre est à sinus borgne. Le traitement consiste à enlever le canal surnuméraire.

11.10.2. Dans la duplication hypospade

Les deux canaux sont situés à la face inférieure des corps caverneux, l'un s'ouvre sur le gland en position normale, l'autre est hypospade. Les opacifications mictionnelles et/ou rétrogrades doivent permettre de reconnaître les différentes formes :

- La duplication peut être complète mais cette forme est extrêmement rare.
- La duplication incomplète se caractérise par la division de l'urètre postérieur en deux canaux. Elle peut se compliquer de sténose au niveau du méat hypospade, et/ou au niveau de la bifurcation.
- La duplication à sinus borgne de l'urètre accessoire est fréquente, le plus souvent asymptomatique, n'entraînant que rarement une suppuration. Lorsque la duplication est très postérieure, scrotale, il existe souvent une sténose en regard du confluent des deux urètres. La reconstruction chirurgicale peut être difficile, car l'urètre principal est le plus hypospade.

12. LE SYNDROME DE PRUNE-BELLY

Le syndrome de Prune Belly associe une aplasie abdominale, une ectopie testiculaire et une dilatation de tout l'appareil urinaire d'origine dysplasique. Il touche presque exclusivement le garçon.

Cliniquement, il existe :

- une aplasie de la paroi abdominale ; c'est l'élément le plus évident du syndrome : la peau apparaît flasque, fripée, distendue, comparable à un "pruneau d'Agen" ;
- l'ectopie testiculaire est toujours présente; son absence doit faire mettre en doute le diagnostic ;
- les manifestations urinaires associent, à des degrés variables, infection urinaire et insuffisance rénale.

Sur le plan uro-radiologique, il existe :

- une méga-vessie flasque, souvent associée a un diverticule ou à une fistule de l'ouraque;
- des méga-uretères allongés et sinueux;
- un urètre postérieur dilaté avec une disparité de calibre nette par rapport à l'urètre antérieur filiforme. Cet aspect simule des valves mais il n'y a pas de valve. La dilatation est purement dysplasique.

On regroupe sous le terme d'uropathie l'ensemble des anomalies des reins et des voies excrétrices. Elles sont pour la plupart congénitales et figurent parmi les malformations les plus courantes de l'enfant. Elles comportent toutes le même risque d'atteinte définitive de la fonction rénale. Les circonstances de découverte communes les plus fréquentes sont le dépistage anténatal et l'infection urinaire. Seules les principales anomalies seront étudiées.

Depistage anténatal des uropathies malformatives

La néphrogenèse commence chez l'embryon dès la 5ème semaine, et ne s'achève qu'en fin de gestation. La production d'urine commence à la 9ème semaine. Les embryopathies, de survenue précoce, s'accompagnent généralement de lésions rénales dysplasiques sévères et irréversibles, avec parfois d'autres malformations associées. Les malformations de survenue plus tardives sont en général isolées, et les possibilités de récupération sont bien meilleures. Durant la grossesse, le rein fœtal a un rôle capital dans le maintien du volume du liquide amniotique, composé essentiellement d'urines fœtales. Toute insuffisance rénale risque d'entraîner un oligoamnios facilement repérable en échographie.

Sur le plan échographique, la vessie est visible dès la 12ème semaine d'aménorrhée, et les reins à partir de 15 semaines. Ils n'acquièrent leur échostructure caractéristique qu'à partir de 24 semaines. Les uretères normaux ne sont pas visibles.

Les signes d'appel des uropathies fœtales sont donc toutes les dilatations des voies excrétrices (uropathies obstructives ou reflux), et les anomalies de nombre, de taille et de structure des reins (agénésie, hypertrophie, dysplasie). Avant la naissance, il est essentiel de rechercher d'autres anomalies associées, un caryotype est parfois nécessaire. L'évaluation du pronostic repose sur les critères suivants : uni ou bilatéralité, quantité de liquide amniotique, échostructure rénale, et éventuellement dans quelques rares cas d'uropathies bilatérales, étude biochimique de l'urine fœtale prélevée par ponction.

Les possibilités d'actions anténatales se résument à la surveillance et à une éventuelle proposition d'interruption médicale de grossesse dans les cas les plus graves, décision toujours prise par un centre multidisciplinaire de diagnostic prénatal et de médecine fœtale. Les dérivations in utero n'ont pas d'efficacité prouvée. Beaucoup de petites dilatations rénales isolées régressent spontanément en fin de gestation.

Le diagnostic anténatal des uropathies permet surtout une prise en charge postnatale optimale. Il évite la survenue de complications infectieuses parfois dramatiques, grâce à la mise en route dès la naissance d'un traitement antibiotique préventif systématique. Ce traitement doit être maintenu au moins jusqu'à la réalisation de l'imagerie postnatale complémentaire indispensable.

A la naissance, l'examen physique recherche un gros rein, un globe vésical. Il faut évaluer le jet mictionnel. En cas de suspicion d'obstacle sous vésical (valvules de l'urètre chez le garçon), un transfert rapide en milieu chirurgical pédiatrique doit être envisagé. Dans tous les autres cas, il faut faire un ECBU initial, une échographie avant la sortie de la maternité, et un bilan biologique de fonction rénale dans les formes bilatérales. Si la première échographie est normale, il faut toujours en refaire une à un mois. Si l'anomalie échographique anténatale est confirmée, l'enfant reste sous traitement anti-infectieux urinaire, et une cystographie rétrograde est faite à un mois. L'urographie intraveineuse n'a pas d'indication en période néonatale.

Les urgences urologiques de la période néonatale sont les valvules de l'urètre postérieur et les uropathies bilatérales avec altération de la fonction rénale biologique. Les infections sévères de cette période ne doivent plus se voir.

Anomalies structurales des reins

Dysplasie multikystique

C'est une pathologie unilatérale : le rein est réduit à une grappe de kystes, sans parenchyme, avec un uretère atrétique (Fig. 2). La découverte est presque toujours anténatale. L'évolution spontanée se fait généralement vers l'involution des kystes, aucun traitement n'est nécessaire. Le rein controlatéral est normal, il n'y a pas de séquelles néphrologiques.

Polykystoses rénales

Il s'agit d'un groupe de maladies familiales où les lésions rénales sont toujours bilatérales. On distingue la polykystose autosomique dominante, rare chez l'enfant et parfois longtemps bien tolérée et la polykystose autosomique récessive qui débute toujours dans l'enfance, évoluant rapidement vers l'insuffisance rénale terminale.

Pathologie des uretères

4.1 Reflux

C'est la plus fréquente des uropathies de l'enfant. Le reflux se définit comme le passage rétrograde anormal de l'urine vésicale dans l'uretère. Physiologiquement, il existe un système antireflux au niveau de la jonction urétéro-vésicale, basé sur le trajet sous-muqueux de l'uretère et la musculature trigonale.

Selon la cause, on distingue les reflux primitifs, liés à une insuffisance du système anti-reflux physiologique, et les reflux secondaires soit à une malformation locale (duplicité, urétérocèle, diverticule), soit à un obstacle sous-vésical organique (valves uréthrales) ou enfin à un trouble vésico-sphinctérien fonctionnel (vessie neurologique, instabilité vésicale). Les reflux primitifs disparaissent fréquemment avec la croissance, par maturation de la jonction urétéro-vésicale.

Le reflux d'urines stériles n'a pas de conséquences pour les reins. Il y a cependant souvent des germes dans la vessie, en particulier chez la fille, et d'autre part, le reflux favorise la survenues d'infections urinaires, car il entraîne une stase, les urines qui remontent dans le haut appareil au moment de la miction n'étant pas éliminées. La remontée dans les reins d'urines infectées peut entraîner une pyélonéphrite aiguë qui risque de laisser des séquelles définitives (pyélonéphrite chronique, néphropathie de reflux)

Sur le plan épidémiologique, l'âge et le sexe sont importants : les garçons ont souvent des reflux importants, de découverte précoce, avant un an, alors qu'après un an, le reflux prédomine nettement chez la fille, dans des formes souvent moins importantes que le garçon. Globalement, la prévalence à la naissance est estimée à 0,5% des nouveau-nés. Chez les enfants explorés pour infection urinaire, elle peut atteindre 50%.

4.1.1 Clinique

L'infection urinaire et le diagnostic anténatal sont les circonstances de découverte habituelles. Les douleurs lombaires ascendantes ne se voient (rarement) que chez le grand enfant. Lors de l'interrogatoire, il faut toujours rechercher des anomalies de la continence ou des mictions pour ne pas ignorer un trouble vésico-sphinctérien fonctionnel, l'instabilité vésicale est très souvent associée au reflux.

4.1.2 Examens complémentaires

La cystographie rétrograde est l'examen clé. Elle seule permet d'affirmer le reflux et de le classer (Fig. 3). Il faut attendre au moins un mois après une infection urinaire pour la réaliser. L'échographie est obligatoire, elle permet d'apprécier le retentissement rénal. L'urographie intraveineuse n'a plus guère d'indications, sauf si on suspecte un reflux secondaire à une duplicité. La scintigraphie rénale au DMSA est l'examen de référence pour apprécier l'existence ou non de séquelles rénales.

4.1.3 Evolution

Les reflux primitifs de bas grade (1 et 2) disparaissent spontanément avec la croissance dans les trois quarts des cas, contre seulement un quart des cas pour les reflux primitifs dilatants (grades 3 et plus). Les reflux secondaires ne régressent que très rarement sans intervention chirurgicale, sauf dans l'instabilité vésicale où le traitement médical du trouble fonctionnel fait souvent disparaître le reflux. Les lésions rénales liées au reflux sont définitives et peuvent parfois évoluer pour leur propre compte vers l'insuffisance rénale et/ou l'hypertension artérielle, même après disparition du reflux.

4.1.4 Traitement

Le traitement médical du reflux repose sur la prévention des infections urinaires. La prophylaxie anti-infectieuse fait appel à différents antibiotiques ou antiseptiques urinaires que l'on prescrit en continu, au très long cours, soit en monothérapie, soit en alternant régulièrement deux ou trois molécules. Une demi-dose en une seule prise quotidienne est suffisante en prévention. La surveillance évolutive repose sur des cystographies que l'on ne réalise jamais à moins de 12 à 18 mois d'intervalle. Le traitement chirurgical consiste en une réimplantation urétéro-vésicale antireflux (intervention de Cohen). Certains reflux symptomatiques de bas grade chez des grands enfants peuvent être corrigés par voie endoscopique. Les indications thérapeutiques dépendent essentiellement de l'âge, du grade du reflux, et de la tolérance clinique. Compte tenu des conséquences potentielles, tous les reflux doivent être traités. Le traitement initial est uniquement médical, il peut être poursuivi jusqu'à l'âge de cinq ans. Au-delà de cet âge, les petits reflux asymptomatiques peuvent être simplement surveillés. Les reflux de haut grade découverts après un an bénéficient souvent d'un geste chirurgical d'emblée, alors que s'ils sont découverts plus tôt, on attend en général 12 à 18 mois sous traitement médical avant de décider d'une intervention en cas de persistance. Les reflux de bas grade sont exceptionnellement opérés, en cas d'infections persistantes ou de mauvaise compliance au traitement médical.

4.2 Uretères doubles

Les deux possibilités de dédoublements des uretères sont représentées sur la figure 4. Seule la voie excrétrice est double, le rein lui-même est unique, constitué d'un pyélon supérieur et d'un pyélon inférieur. En cas de bifidité, il y a un seul méat urétéral dans la vessie, cette situation n'induit aucune pathologie spécifique, un reflux primitif habituel peut être associé, sa prise en charge est sans particularité.

Les duplicités induisent souvent des pathologies propres. Pour des raisons embryologiques, les uretères se croisent, celui du pyélon supérieur s'abouchant toujours plus bas que celui du pyélon inférieur (Fig. 4). Un des deux uretères a donc souvent un abouchement anormal. Lorsque c'est celui du pyélon supérieur qui s'abouche trop bas, la pathologie induite est de

type obstructif (urétérocèle, abouchement ectopique) avec une dilatation polaire supérieure souvent importante, cette pathologie est donc habituellement de découverte anténatale (Fig. 5). Lorsque celui du pyélon inférieur est trop haut, cela entraîne un reflux dans ce pyélon inférieur.

Le bilan des duplicités repose sur l'échographie et la cystographie rétrograde. L'urographie intraveineuse est souvent utile. Les duplicités pathogènes nécessitent en règle un traitement chirurgical.

4.3 Mégauretère primitif obstructif

Le mégauretère primitif obstructif est défini par l'existence d'un obstacle congénital, en général fonctionnel, de la partie terminale, juxta-vésicale, de l'uretère. Cet obstacle entraîne une dilatation urétérale ou urétéro-rénale d'amont (Fig. 7 et 8). Le mégauretère primitif obstructif doit être différencié des dilatations urétérales parfois très importantes qui sont secondaires à un reflux, à une vessie neurologique, à des valves de l'urèthre, à une duplication pathogène.

Les mégauretères primitifs sont le plus souvent découverts lors des échographies anténatales. L'affirmation du diagnostic repose sur l'échographie. L'urographie intraveineuse est parfois utile. La cystographie rétrograde est systématique, car il peut y avoir un reflux associé.

Dans les formes à dépistage anténatal, l'évolution spontanée se fait souvent vers l'amélioration. Le risque infectieux est cependant important, même en l'absence de reflux associé. La prescription d'un traitement anti-infectieux urinaire est systématique dès la naissance. La surveillance est échographique. Les formes très obstructives ou qui ne s'améliorent pas conduisent à une intervention chirurgicale. Dans les formes découvertes plus tardivement à l'occasion d'une complication (infection urinaire ou lithiase) la chirurgie est la règle.

Pathologie du bas appareil urinaire

5.1 Valves de l'urèthre postérieur

Elles réalisent un obstacle sous-vésical d'installation très précoce pendant la vie embryonnaire induisant un retentissement d'amont parfois très important. Atteignant uniquement les enfants de sexe masculin, c'est potentiellement une des uropathies les plus graves. Ces valves sont des replis muqueux en nid de pigeon au niveau du veru montanum, elles empêchent l'écoulement normal des urines dans l'urèthre postérieur. Elles s'accompagnent d'une vessie de lutte, d'une dilatation urétéro-rénale bilatérale avec souvent un reflux massif. Le parenchyme rénal peut être aminci et dysplasique, la fonction rénale peut être altérée précocement et de façon importante.

Le diagnostic est presque toujours suspecté par les échographies fœtales. A un stade précoce, des critères de mauvais pronostic (dilatation majeure, oligoamnios, hyperéchogénicité rénale, biochimie défavorable des urines fœtales prélevées par ponction sous échographie) peuvent parfois amener à proposer une interruption médicale de grossesse.

Après la naissance, on observe en général un globe vésical et l'absence de mictions normales. On peut parfois palper deux gros reins. Il s'agit d'une urgence néonatale, imposant un transfert rapide en milieu spécialisé de chirurgie pédiatrique. Un traitement antibiotique

préventif est instauré. Le diagnostic des valves est confirmé par une cystographie, que l'on réalise au mieux par ponction sus pubienne directe de la vessie (Fig. 9). Le traitement consiste en une section des valves par voie endoscopique. La fonction rénale doit être surveillée étroitement pendant de longues années. Les problèmes de continence, fréquents pendant l'enfance, s'arrangent généralement après la puberté.

5.2 Troubles vésico-sphinctériens

5.2.1 De cause neurologique

Le fonctionnement de la vessie et de son système sphinctérien est contrôlé par des centres réflexes médullaires eux-mêmes sous contrôle des fonctions supérieures. Toute altération des voies de conduction (en particuliers médullaires) peut être responsable de perturbations du fonctionnement vésico-sphinctérien, perturbations que l'on regroupe sous le nom de vessies neurologiques. Les lésions neurologiques peuvent être congénitales (spina bifida surtout) ou acquises (tumeurs, traumatismes).

La conséquence constante des vessies neurologiques est l'incontinence. Il y a schématiquement deux situations possibles : les insuffisances sphinctériennes avec écoulement permanent à vessie toujours vide, et les vessies rétentionnistes avec écoulement par regorgement. Les conséquences sociales sont identiques dans les deux cas, mais le haut appareil urinaire est beaucoup plus en danger dans le deuxième cas.

Le traitement des vessies neurologiques peut comporter des sondages évacuateurs plusieurs fois par jour (cathétérismes intermittents), éventuellement associés à différents types d'interventions visant à obtenir une vessie rétentionniste, bien compliant et de capacité suffisante. Les dérivations urinaires externes ne sont plus guère utilisées. La surveillance de l'état du haut appareil est fondamentale.

5.2.2 Troubles fonctionnels sans cause neurologique ou organique

Certains sont très rares comme la dyssynergie vésico-sphinctérienne, alors que d'autres comme l'instabilité (ou immaturité) vésicale sont très fréquents.

L'instabilité vésicale est liée à l'existence d'une vessie hyperréflexive. Des contractions involontaires et automatiques du détrusor sont responsables de besoins impérieux et soudains que l'enfant tente de contenir en contractant sa musculature périnéale (sphincter strié). Ces impériosités mictionnelles sont souvent associées à des fuites urinaires. L'attitude de l'enfant accroupi, cuisses serrées, cherchant désespérément à se retenir, est très caractéristique. En dehors des fuites d'urines, les hautes pressions engendrées par les contractions vésicales peuvent à la longue entraîner l'apparition d'un authentique reflux secondaire, d'où l'importance de rechercher systématiquement une instabilité vésicale à l'interrogatoire de tout enfant atteint de reflux vésico-rénal. Les cystites à répétition sont fréquentes dans l'instabilité vésicale, elles s'auto-entretiennent mutuellement avec le trouble fonctionnel vésical, réalisant parfois un véritable cercle vicieux. Le traitement symptomatique de l'instabilité vésicale repose sur les anticholinergiques qui sont très efficaces (oxybutinine). La guérison spontanée est obtenue en quelques mois ou années avec la croissance.

L'énurésie (le pipi au lit) peut avoir plusieurs facteurs étiologiques intriqués. Il importe de s'assurer qu'il n'y a pas d'autres symptômes associés : impériosité mictionnelle, pollakiurie et fuites d'urines dans la journée qui pourraient orienter vers une immaturité vésicale. Dans la plupart des cas cependant l'origine de ce trouble reste mystérieuse. Un facteur

psychologique est parfois incriminé en présence d'une énurésie secondaire (c'est à dire survenant alors que l'enfant avait été propre pendant plusieurs années) notamment si un événement perturbant peut être mis en évidence : drame familial, échec scolaire... Mais dans la plupart des cas l'origine de ce trouble peut être rattachée à l'association d'un sommeil très profond et d'une sécrétion excessive des urines pendant la nuit. L'énurésie finit toujours par guérir, quelquefois seulement à un âge avancé. Le problème ne doit cependant pas être sous-estimé. Les traitements pharmacologiques agissant sur le comportement vésical ou sur le métabolisme de l'eau (Minirin) peuvent avoir une certaine efficacité, mais les "petits moyens" ne devront jamais être négligés : prise en considération du problème, calendrier nuit sèche - nuit humide, qualité du sommeil, miction en début de nuit et éventuellement recours à un dispositif réveillant l'enfant dès la première fuite.

L'Infection urinaire de l'enfant

L'infection urinaire

L'infection urinaire reste la circonstance de découverte habituelle de beaucoup d'uropathies, en particulier le reflux. C'est également une complication évolutive très fréquente. Il est fondamental de savoir quand la suspecter, comment l'affirmer et la traiter, et quels examens complémentaires réaliser. Un chapitre de ce polycopié y est consacré.

Pathologie des reins

1 Syndrome de la jonction pyélo-urétérale

Ce syndrome est la 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 %). Il peut être bilatéral.

La nature de l'obstacle de la jonction pyélo-urétérale est variable : sténose congénitale, absence de propagation du péristaltisme au niveau de la jonction, insertion non déclive de l'uretère, compression par un vaisseau polaire inférieur...

Actuellement la plupart de ces dilatations pyélo-calicielles sont mises en évidence lors des échographies fœtales. Chez l'enfant plus grand le syndrome de jonction peut être diagnostiqué à l'occasion de douleurs abdominales ou d'une hématurie, souvent à la suite d'un traumatisme mineur. L'infection urinaire est rare dans cette pathologie.

Le diagnostic repose essentiellement sur l'échographie qui montre la dilatation des calices et du bassinet, l'amincissement du parenchyme rénal et l'absence de visualisation de l'uretère. L'urographie intraveineuse est rarement indispensable pour affirmer le diagnostic, 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. Ces examens doivent également préciser l'état de la voie urinaire controlatérale. Les examens scintigraphiques (DMSA et Mag3-lasix) sont indispensables pour apprécier la valeur fonctionnelle du rein en comparaison avec le rein controlatéral.

Le traitement du syndrome de la jonction pyélo-urétérale dépend de l'importance de l'obstacle et de son retentissement sur le rein. Cette appréciation peut être difficile, surtout en période néonatale. Si l'obstacle est peu serré, l'enfant est simplement surveillé et il n'est pas rare de voir des dilatations anténatales régresser complètement. En présence d'un obstacle serré, le traitement est chirurgical : résection de la jonction pyélo-urétérale sténosée et confection d'une anastomose fonctionnelle entre le bassinet et l'uretère. Le traitement doit toujours s'efforcer d'être conservateur. Seule la constatation d'un rein non fonctionnel à la scintigraphie peut faire discuter une néphrectomie.

L'infection urinaire (I.U.) est fréquente chez l'enfant. Elle touche plus fréquemment la fille que le garçon (3 pour 1) bien que cette proportion soit inversée chez le nouveau-né.

Le diagnostic d'infection urinaire est affirmé par l'examen cyto-bactériologique des urines. L'imagerie joue un rôle essentiel au stade du bilan et en particulier le couple échographie -

cystographie. Ce bilan sera différent s'il s'agit d'une infection urinaire haute (= pyélonéphrite) ou d'une infection urinaire basse (= cystite).

Dans 40 % des cas d'infections urinaires, il existe une lésion causale précise, facteur de risque de détérioration rénale et dans ce pourcentage de patients, il s'agit dans un cas sur deux d'un reflux vésico-urétéral.

En matière de reflux vésico-urétéral, il convient de distinguer le bilan initial surtout échographique et cystographique à valeur diagnostique et les bilans ultérieurs à visée pronostique où l'échographie et la scintigraphie tiennent une place plus importante.

Toute infection urinaire haute (ou supposée telle) doit être bilantée dès le premier épisode, qu'il s'agisse d'un garçon ou d'une fille. La néphropathie du reflux est d'autant plus sévère qu'il s'agit d'un enfant très jeune en pleine période de croissance rénale.

1. CLINIQUE

Le mode de présentation des infections urinaires est variable, surtout en fonction de l'âge de l'enfant.

1.1. Chez le nouveau-né

A l'extrême il peut s'agir d'un syndrome septicémique, mais souvent on est en présence de vomissements ou d'un refus alimentaire. Il faut connaître la possibilité d'un ictère très trompeur.

1.2. Chez le nourrisson

Un épisode fébrile mal expliqué est souvent le signe révélateur. Parfois des troubles digestifs avec en particulier une diarrhée ou une mauvaise croissance staturo-pondérale sont les seuls signes cliniques.

1.3. Chez l'enfant plus grand

L'épisode fébrile isolé sans signe à l'examen est souvent encore le mode de révélation principal. Des signes d'accompagnements peuvent orienter vers une infection urinaire basse (dysurie, pollakiurie, troubles mictionnels, douleurs pelviennes). En revanche, une fièvre élevée supérieure à 38, des douleurs lombaires ou abdominales, des urines troubles, doivent d'emblée faire penser à une infection urinaire haute (pyélonéphrite). Une hématurie se rencontre plus fréquemment dans les cystites.

L'examen des bandelettes réactives accompagne l'examen clinique, il permet de suspecter une infection urinaire s'il y a une réaction pour les leucocytes et les protéines. Cette réaction aux protéines est très forte dans les infections hautes. Celle des nitrites est présente dans les infections urinaires basses au contraire.

2. BIOLOGIE

Le diagnostic d'infection urinaire repose en définitive sur l'examen cyto bactériologique des urines, sa valeur est d'autant plus décisive que le recueil des urines a été fait de façon stérile (ce qui n'est pas toujours facile, en particulier chez le nourrisson) et que l'analyse a été pratiquée rapidement après le prélèvement.

Pour affirmer une infection urinaire il faut :

- *une bactériurie* : égale ou supérieure à 100 000 germes par ml ;
- *une leucocyturie* : supérieure à 10 par ml ;
- *une culture bactérienne mono-germe*.

Le germe le plus souvent rencontré est *Eschérichia Coli*, vient ensuite le *Protéus*. Les infections à pyocyanique ou fongiques (*Candida*) se voient essentiellement en milieu hospitalier. La tuberculose urinaire est très rare à l'heure actuelle chez l'enfant.

Une culture mettant en évidence plusieurs germes évoque d'emblée une contamination des urines au moment du prélèvement ou une analyse trop tardive. Les faux positifs sont ainsi beaucoup plus fréquents que les faux négatifs.

L'examen cyto-bactériologique des urines (CBU) ne permet pas d'affirmer qu'il s'agit d'une infection urinaire haute ou d'une infection urinaire basse, bien que des protéines ou des sédiments en quantité élevée orientent vers une infection urinaire haute. Un bilan sanguin est justifié chez l'enfant très jeune ou quand l'état général est altéré. Une élévation des leucocytes, significative dans le sang, témoigne en principe d'une infection urinaire haute. Il en est de même d'une élévation de la VS, de la CRP.

Au terme de ce bilan clinique et biologique, il est généralement possible d'évoquer une infection urinaire haute (pyélonéphrite) ou une infection urinaire basse (cystite). Ce n'est pas toujours le cas chez l'enfant très jeune et dans ces conditions, il faut considérer jusqu'à preuve du contraire que l'on est en présence d'une infection urinaire haute.

La première urgence après le prélèvement urinaire est la mise en oeuvre du traitement antiseptique urinaire qui pourra être adapté après les résultats de l'antibiogramme. Le bilan étiologique n'est pratiqué qu'ensuite.

Compte tenu de l'importance prise par la diffusion des échographies anténatales, les uropathies avec dilatation des cavités excrétrices sont volontiers bilantées précocement après la naissance avant toute infection urinaire. Dans ces conditions, le bilan d'une infection urinaire à l'heure actuelle est d'emblée axé sur la recherche d'un possible reflux vésico-urétéral qui bien souvent n'entraîne aucune dilatation pyélo-calicielle ou urétérale visible à l'examen échographique. Les formes les plus sévères sont souvent découvertes en anténatal. La cystographie rétrograde garde une place majeure dans le bilan initial des infections urinaires, car c'est le seul examen permettant avec fiabilité de mettre en évidence un reflux vésico-urétéral.

De part sa fréquence (14 à 35 % des infections urinaires avant la puberté), de part ses conséquences néfastes possibles sur la croissance rénale (néphropathie de reflux), le reflux vésico-urétéral mérite un chapitre particulier.

LE REFLUX VÉSICO-URÉTERAL

3.1. La néphropathie du reflux

Il est généralement admis que l'infection des urines accroît considérablement le risque de détérioration rénale en présence d'un reflux vésico-urétéral et ce d'autant plus que l'enfant est plus jeune.

On considère que 10 % des enfants sains (sans infection urinaire) sont porteurs d'un reflux vésico-urétéral, et cela sans conséquence pour l'avenir.

La notion de néphropathie du reflux a été introduite assez récemment (BAILEY, 1973). Elle se définit macroscopiquement par une cicatrice segmentaire du parenchyme rénal avec atrophie du cortex, amincissement de la papille en regard et élargissement du calice correspondant (schéma 1). Ces lésions prédominent aux pôles rénaux et sont retrouvées électivement dans les zones où un reflux intra-rénal peut être mis en évidence par cystographie.

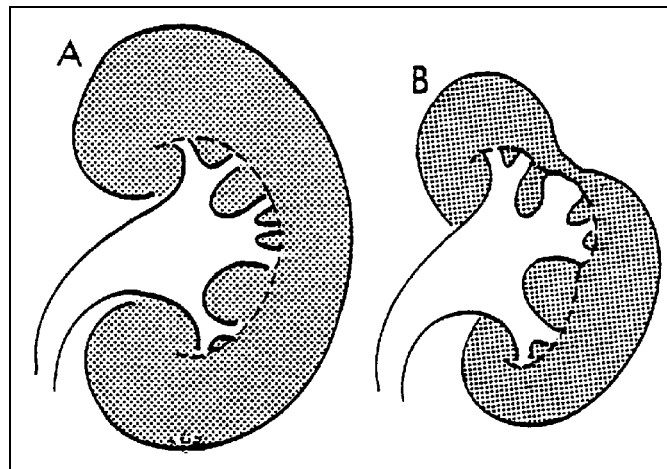


Schéma 1 : Néphropathie du reflux. A - normal. B - néphropathie de reflux : encoche corticale en regard de la déformation caliciale.

Il a été montré que dans le territoire touché, les papilles étaient des papilles dites composées, surtout polaires, avec des tubes collecteurs s'abouchant perpendiculairement à l'interface papillo-caliciel (fornix).

Bien que Hodson ait pu montrer qu'un reflux non infecté, sous haute pression, puisse être responsable de cicatrices pyélonéphritiques (théorie confirmée à priori par l'importance des lésions du parenchyme rénal au cours des reflux de grade élevé in utéro ?), il semble que l'infection urinaire ait un rôle nocif prépondérant pour créer ces cicatrices.

pyélonéphritiques. Celles ci apparaissent dans les semaines qui suivent un épisode d'I.U. et sont irréversibles.

Les études histologiques laissent suggérer que d'autres facteurs interviennent aussi dans la survenue des lésions cicatricielles : zone rénale de dysplasie, d'hypoplasie corticale, de sclérose glomérulaire segmentaire et focale. Cela pourrait jouer un rôle important dans les lésions observées au cours de reflux de grade élevé in utéro. L'évolution pour leur propre compte de néphropathies du reflux après traitement correct du reflux et des infections (16 % des cas) souligne la complexité et la multiplicité des facteurs intervenant dans la néphropathie du reflux.

Il est donc essentiel de dépister et de traiter le plus précocement possible une infection urinaire qui peut être liée à un reflux vésico-urétéral.

Certains auteurs préconisent la réalisation systématique d'une cystographie rétrograde chez tous les nouveau-nés ayant présenté un élargissement même modéré ou transitoire des cavités excrétrices rénales in utéro. Il invite aussi à la mise en oeuvre d'un traitement antiseptique de principe lorsqu'un reflux vésico-urétéral est objectivé chez ces enfants quel qu'en soit le grade. Le caractère un peu lourd et irradiant de ce protocole fait qu'il est loin d'être accepté par tous à l'heure actuelle. En effet, on sait que bon nombre de reflux vont disparaître spontanément dans les premières années de vie et que dans bien des cas il n'y aura pas d'infection urinaire associée. De plus, cette étude n'est pas randomisée.

La règle actuelle est de bilancer soigneusement toute infection urinaire haute (ou supposée telle) dès le premier épisode, qu'il s'agisse d'un garçon ou d'une fille.

En cas de néphropathie du reflux, la fréquence de survenue d'une hypertension artérielle est de l'ordre de 20 % et il a été rapporté à la suite d'études internationales que 1,8 % à 15 % des insuffisances rénales chroniques sont en relation avec une pyélonéphrite chronique, conséquence de la néphropathie du reflux (cette proportion peut atteindre 24,7 % dans les insuffisances rénales chroniques survenant avant l'âge de 15 ans).

3.2. L'anomalie de la jonction urétéro-vésicale

La plupart des reflux vésico-urétéraux sont dits primitifs, en relation avec une anomalie du bas uretère dans sa portion intra-pariétale vésicale, trop large, trop courte ou trop perpendiculaire à la paroi. Ce type d'anomalie plus fréquent chez la fille, peut être accentué ou favorisé par une légère ectopie d'implantation de l'uretère dans la vessie (en particulier sur l'uretère du pyélon supérieur d'une duplication complète), par des saculations ou un diverticule à proximité de la jonction urétéro-vésicale (diverticule de HUTCH), ou aussi sur l'uretère du pyélon inférieur en cas de duplication complète avec urétérocèle sur l'uretère du pyélon supérieur. Les reflux dits secondaires sont plus rares et surviennent en cas d'obstacle à l'évacuation vésicale (valve de l'urètre, vessie neurologique...).



Figure 1 : Diverticule para-urétéral de HUTCH avec reflux vésico-urétéral gauche de grade II

Enfin certains reflux, en particulier chez la fille, sont en relation avec une instabilité vésicale qui peut être organique ou fonctionnelle.

La classification internationale du reflux (LEIBOWITZ, 1985) fait état de cinq grades de gravité croissante, à partir des données de la cystographie.

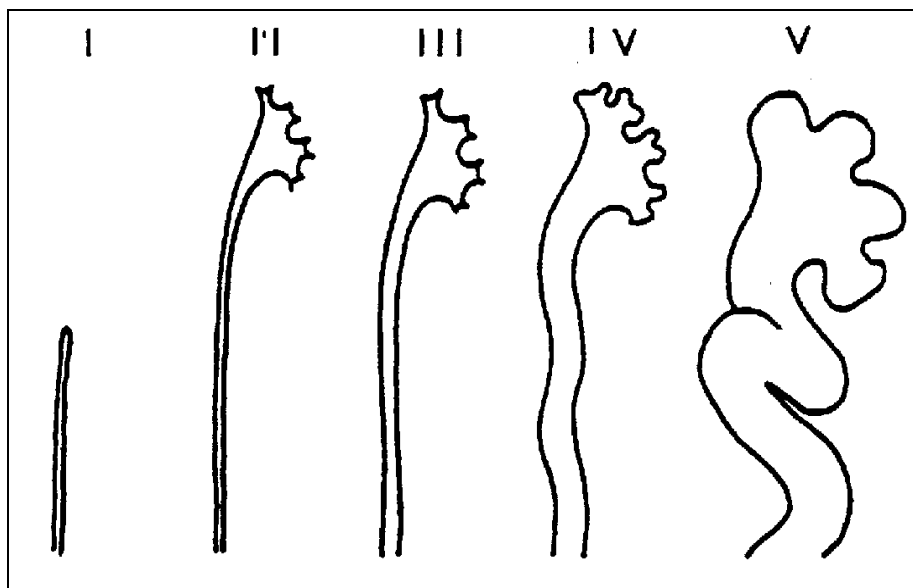


Schéma 2 : Classification internationale du reflux.

- **Grade I** : reflux purement urétéral, n'atteignant pas le bassinet ;

- **Grade II** : reflux atteignant les cavités pyélo-calicielles sans les élargir ;
- **Grade III** : reflux avec élargissement pyélo-caliciel sans déformation significative ou permanente des fornix ;
- **Grade IV** : reflux avec tortuosité de l'uretère et dilatation permanente urétéro-pyélo-calicielle, déformation des fornix, mais avec persistance d'une certaine empreinte papillaire sur les calices ;
- **Grade V** : dilatation majeure de l'ensemble avec uretère tortueux et disparition de l'empreinte papillaire sur les calices.

Cette classification a le mérite d'exister pour fixer les idées entre correspondants, mais elle n'apparaît pas idéale, surtout dans les reflux de faible grade car elle ne tient pas compte d'éléments péjoratifs qui doivent toujours être soulignés : précocité d'apparition du reflux lors du remplissage, renforcement lors de la miction, hypotonie des cavités, présence de saculations ou de diverticules (Figure 1) à proximité de la jonction urétéro-vésicale, reflux intra-parenchymateux rénal surtout qui peut être présent même avec un reflux de grade II.

De plus, malgré le caractère reconnu fiable de la cystographie, cet examen peut être faussement négatif et certains auteurs préconisent plusieurs remplissages successifs en laissant la sonde en place. D'autre par, un aspect de reflux de grade I peut n'être que transitoire et peut correspondre à un grade II lors d'un examen réalisé quelques jours plus tard. Il est recommandé de réaliser la cystographie à distance de l'infection urinaire (trois semaines) car celle-ci pourrait modifier transitoirement un reflux en l'amplifiant ou en le diminuant.



Figure 5 : Cystographie à vessie vide, de face. Reflux vésico-urétéral droit de grade II. Bonne visibilité des fonctions urétéro-vésicales.



Figure 8 : Cystographie : reflux vésico-urétéral bilatéral de grade V. Uretères tortueux. Disparition de toute empreinte papillo-calicielle.



Figure 2 : Reflux vésico-urétéral bilatéral de grade IV avec reflux intraparenchymateux rénal bien visible à gauche.

Enfin, la cystographie radiologique ne permet pas une étude permanente du remplissage et de la vidange et peut donc méconnaître un reflux fugace.

Rappelons pour finir qu'un reflux n'est pas immuable dans le temps, qu'il peut s'amplifier ou à l'inverse diminuer et disparaître. Ainsi, 80 % des reflux de grade I ou II vont disparaître spontanément. Ce pourcentage tombe à 50 % pour les reflux de grade III et à 30 % pour les reflux de grade IV.

Dans quelques cas, le reflux vésico-urétéral peut être associé ou se compliquer de sténose de la jonction urétéro-vésicale.

4. LES MÉTHODES DU BILAN

4.1. L'échographie

Cette méthode non invasive est réalisée en première intention dès que l'on recherche une pathologie de l'appareil urinaire. Elle permet une étude morphologique des cavités pyélo-calicielles, des reins, de la vessie et des bas uretères. Elle est largement insuffisante en revanche pour l'étude des uretères lombaires et de l'urètre (malgré un abord possible par voie périnéale).

Il faut toujours commencer par l'étude du pelvis chez le très jeune enfant car la miction peut être très rapide après pose du gel et de la sonde, afin de ne pas méconnaître certaines anomalies du bas appareil urinaire (dilatation des uretères pelviens, urétérocèle...).



Figure 3 : Duplication rénale, le bassin est barré par une colonne de BERTIN, hypertrophie d'aspect pseudo-tumoral

L'échographie n'apparaît pas fiable pour la recherche d'un reflux vésico-urétéral, même si des études ont été poussées dans le sens du Doppler couleur et de la cysto-échographie avec des micro-bulles d'air.

En présence d'un reflux vésico-urétéral, l'échographie peut être strictement normale (c'est assez souvent le cas), même en présence d'un reflux de grade II (voire III). Par ailleurs, il existe un flou dans l'appréciation des limites du normal pour les dimensions du bassinet en fonction de l'âge de l'enfant et du degré de dilatation. Un élargissement même discret des tiges calicielles est en principe anormal chez un enfant à jeun.

Tous les intermédiaires peuvent se voir en cas de reflux entre l'aspect normal et la dilatation urétéro-pyélocalicielle majeure. Une variation de calibre du bassinet en cours de miction est un argument présomptif en faveur du reflux.

L'échographie apprécie de façon imparfaite les cicatrices corticales modérées. En période d'infection urinaire on peut observer un épaississement de la paroi de la vessie très net quand il s'agit d'une cystite.

Parfois un discret épaississement de la paroi des cavités pyélo-calicielles peut être observé dans les infection urinaires hautes avec éventuellement des échos fins dans les urines voire une hyper-échogénicité anormale des pyramides de Malpighi dans des cas très rares.

La néphrite focale bactérienne correspond à un stade de pré-abcédation local. Elle se traduit par une plage parenchymateuse assez bien délimitée, plutôt hypo-échogène et pouvant prendre un caractère hyper-échogène en cas de saignement dans ce territoire. Il est très rare avec le traitement antibiotique instauré précocement de voir apparaître maintenant des abcès rénaux correspondant à une collection franche .

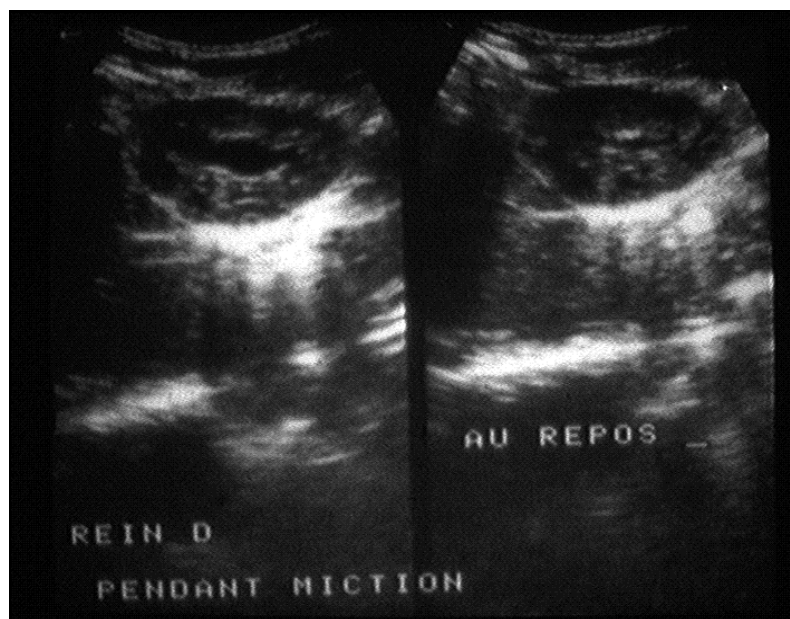
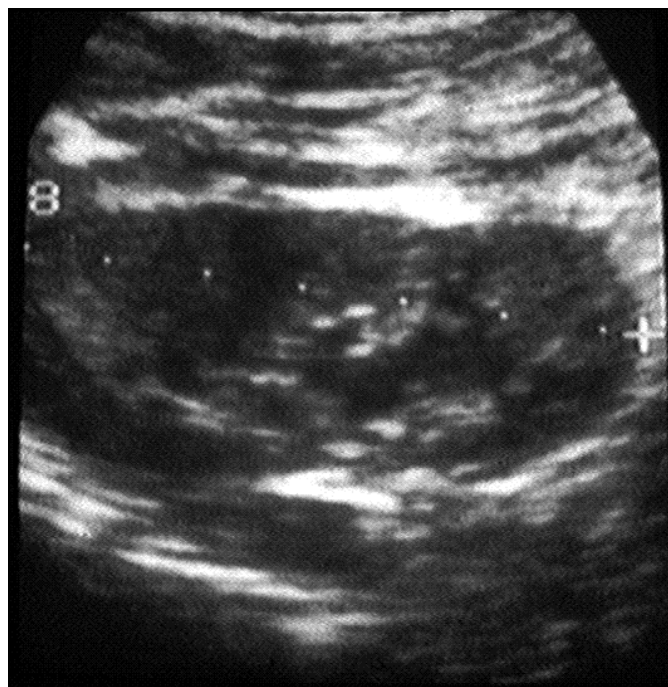
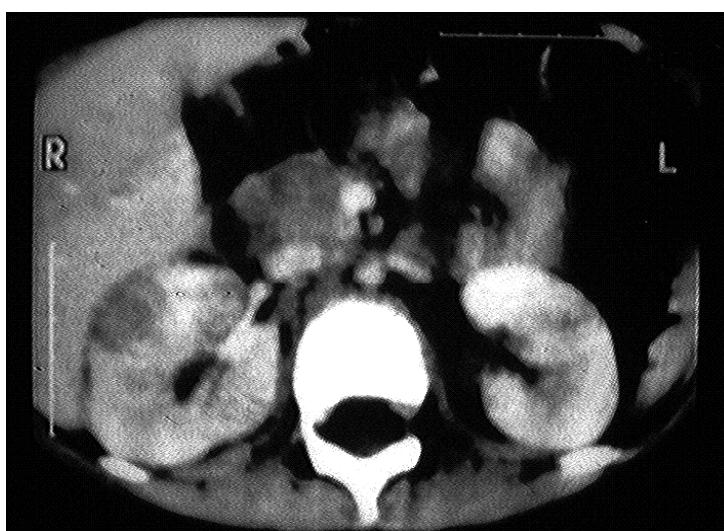


Figure 9 : Reflux vésico-urétéral suspecté lors de l'échographie au repos et en cours de miction (élargissement transitoire du bassinet).

Figure 4 : Néphrite focale bactérienne du rein droit



4 a : Echo : lésion rénale périphérique hypo-échogène



4 b : TDM : hypodensité droite correspondante par rapport au parenchyme normal prenant le contraste

4.2. Cystographie

Avec l'échographie, elles forment le couple essentiel pour l'exploration en pratique courante d'une infection urinaire.

Deux méthodes peuvent être utilisées : la cystographie radiologique et la cystographie isotopique.

- *La cystographie radiologique* : est généralement pratiquée par voie rétrograde avec une sonde mise en place dans la vessie. La voie sus-pubienne en principe est réservée aux patients présentant un obstacle sous vésical, mais certains la pratiquent assez systématiquement chez les très jeunes garçons (moindre risque infectieux ?).

Cette cystographie permet la recherche d'un reflux vésico-urétéral, mais aussi elle permet une excellente étude de l'urètre et du comportement de la vessie au cours du remplissage et de la miction.

A côté de la méthode classique de miction interrompue avec des clichés comportant des incidences de profil et des deux trois quarts, nous préférons (sauf cas très particulier) la cystographie dite "à vessie vide", des clichés en série sont pris uniquement de face chez la fille et uniquement sous le même trois quart oblique chez le garçon, sans interrompre la miction. Les clichés en fin de miction (à vessie vide) sont déterminants pour apprécier au mieux les jonctions urétéro-vésicales. Cette méthode est aisée quand on dispose d'une table de fluoroscopie numérisée et de plus elle est peu irradiante.

Dans les cystites avec vessie instable, on observe volontiers un aspect crénelé de la paroi vésicale et un urètre en toupie chez la fille .

Lors des clichés mictionnels chez le garçon, on peut observer des variantes du normal sur l'urètre (Figure 7) : opacification des glandes de Cowper ou d'un petit utricule prostatique, empreinte du muscle nuda au dessus du verum montanum.

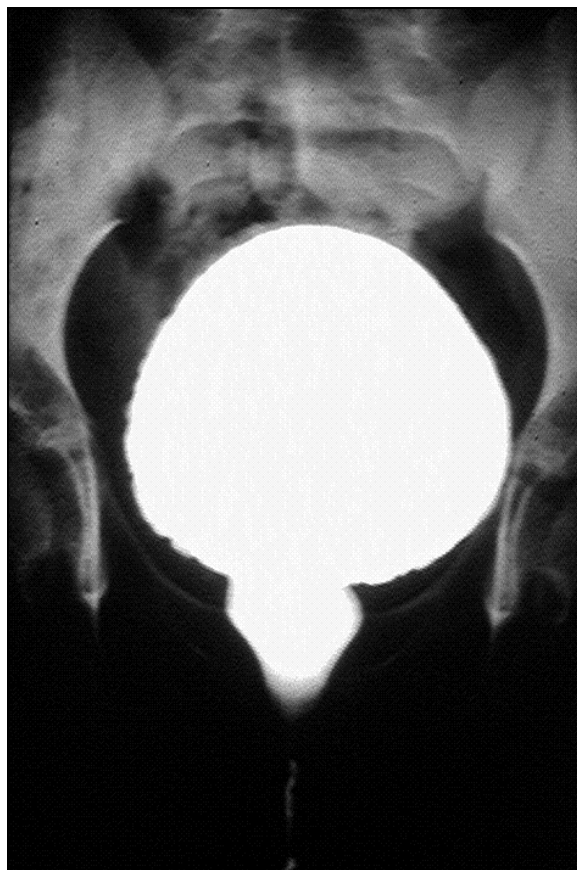


Figure 6 : Instabilité vésicale chez une fille. Cystographie : Urètre en toupie.



Figure 7 : Urètre de garçon, variante du normal
 . glandes de Cowper (en arrière de l'urètre bulbaire)
 . utricule prostatique (en arrière de l'urètre prostatique)

- *La cystographie isotopique* : elle permet une étude continue et elle est peu irradiante (jusqu'à 50 fois moins irradiante qu'une cystographie classique non numérisée). Malgré tout, elle renseigne assez mal sur le bas appareil urinaire et sa valeur anatomique est bien inférieure à celle d'une cystographie radiologique.

La tendance actuelle est de conserver la cystographie radiologique lors du bilan initial et de donner une plus large place à la cystographie isotopique pour les explorations de contrôle ultérieurement.

4.3. Urographie intraveineuse : elle n'est plus que très rarement réalisée, et ne devrait certainement pas être réalisée dès qu'une dilatation des voies urinaires est mise en évidence.

Bien qu'elle offre une excellente analyse des cavités excrétrices rénales et qu'elle permet mieux que l'échographie de déceler des cicatrices corticales ou une duplication sans dilatation, cet examen ne trouve plus sa place. Sa valeur pour l'appréciation de la valeur fonctionnelle des reins est limitée.

En présence d'un reflux vésico-urétéral elle est contre indiquée .

4.4. Explorations isotopiques rénales

- *DTPA* : il permet d'étudier l'excrétion rénale et donne un urogramme isotopique de faible irradiation. On peut (devrait) se passer de cet examen si l'échographie est positive pour une néphrite, mais elle est indiquée en cas de négativité de l'échographie. L'adjonction d'une épreuve au LASIX autorise une bonne appréciation du caractère organique ou non d'une stase urinaire.

- *DMSA* : il donne une image morphologique et fonctionnelle séparée des deux reins. Son irradiation n'est pas négligeable et se rapproche de celle d'une urographie à minima. Il manque de spécificité pour distinguer une atteinte parenchymateuse aiguë segmentaire d'une zone cicatricielle en présence d'une plage d'hypofixation (le glucoheptonate de technecium fournit des résultats proches avec une moindre irradiation).

- *leucocytes marqués* (au Gallium ou à l'Indium) : méthode utilisable pour mettre en évidence un foyer infectieux en cas de doute.

- *MAG III* : renseigne aussi bien sur des données d'ordre fonctionnel que morphologiques par sa fixation tubulaire et son excrétion urinaire.

D'une façon générale, les explorations isotopiques rénales trouvent surtout des indications dans le bilan pronostique d'une infection urinaire et sont assez peu utilisées en France dans leur bilan initial.

4.5. Tomodensitométrie

Bien supérieure à l'échographie pour objectiver une atteinte rénale aiguë localisée, elle n'est jamais pratiquée en première intention du fait de sa lourdeur et de son irradiation.

Elle est surtout utile pour préciser ou confirmer une suspicion échographique de néphrite focale bactérienne (Figure 4), voire un abcès ou une collection péri-néphrétique.

4.6. Autres investigations

Dans le bilan des cystites à répétition, il peut être justifié de réaliser une cystomanométrie voire une étude de la moelle épinière par échographie ou IRM selon l'âge de l'enfant.

5. BILAN DES INFECTIONS URINAIRES

Le bilan initial (diagnostique) diffère avec l'âge de l'enfant, avec la gravité des signes cliniques et la suspicion d'infection urinaire haute ou d'infection urinaire basse.

Infection urinaire haute (pyélonéphrite)

5.1.1. Infection urinaire haute d'un enfant de moins de un an

Dans tous les cas,
Les conditions de recueil de l'urine doivent être irréprochables ; on recueille les urines au milieu du jet après une désinfection soigneuse.

Chez tout enfant, la ponction suspubienne reste la méthode de choix ;

Chez le grand enfant avec une solution d'héxomédine alcoolique à 70% ; puis rinçage à l'eau stérile. Le rinçage après désinfection évite la présence d'antiseptique dans les urines.

Chez le petit enfant, on a recours à la poche. Après désinfection soigneuse et rinçage, la poche est posée mais ne doit être laissée en place que 30 minutes du fait des risques de contamination importants. Le recueil est parfois difficile. Le prélèvement par sondage n'est pas recommandé.

Transfert des urines : Il ne doit pas excéder une heure. Elles peuvent être gardées 24 heures maximum à + 4°.

Examen microscopique :

une leucocyturie 3×10^5 /ml est considérée comme pathologique.

une bactériurie 3×10^5 cfu/ml à l'examen direct est pathologique.

Il existe des bactéries isolées asymptomatiques chez 5% des filles.

Culture : Elle nous donne la numération des germes, les résultats sont obtenus en 24 heures. Les bacilles gram négatif sont dominants.

Signes évocateurs de pyéломéphrite aiguë

- fièvre élevée à 39/40°,

- frissons, sueurs,

- Altération de l'état général,

- douleurs abdominales,

- biologie :

hyperleucocytose avec polynucléose,

syndrome inflammatoire : CRP > 20mg/l, fibrine > 4g/l, augmentation de la procalcitonine, protéinurie possible.

Signes évocateurs d'infection urinaire basse type cystite aiguë

- dysurie, pollakiurie, brûlures mictionnelles,

- absence de fièvre,

- biologie : pas d'hyperleucocytose, pas de symptôme inflammatoire.

Diagnostic étiologique : Les explorations

Une première infection urinaire haute justifie la recherche d'un facteur favorisant, en particulier une uropathie par une *échographie* et une *cystographie*.

- L'échographie

- La cystographie rétrograde est donc indispensable pour visualiser un obstacle sous-vésical.

(nb : l'I.U.V ne sera pratiquée qu'en cas d'anomalie de l'un ou des deux examens précédents).

- **le scanner** est intéressant si l'on suspecte un abcès ou en cas de rein muet à l'UIV.

- **la scintigraphie rénale au DMSA** apprécie la valeur fonctionnelle rénale séparée. C'est l'examen le plus précis pour détecter des cicatrices rénales à distance de l'épisode aigu.

- **la scintigraphie au DTPA** peut être intéressante pour mettre en évidence un obstacle pyélo-urétéral ou uretero-vésical.

- **la cystographie isotopique** est considérée par certains comme un bon examen pour mettre en évidence un reflux intermittent ,

- **la cystomanométrie** est rarement indispensable au diagnostic d'immaturité vésicale ou de vessie neurologique.

→ Le reflux vésico-urétéral primitif ; C'est l'uropathie la plus fréquente de l'enfant. Il existe 4 stades (I, II, III, IV). Les stades I et II régressent le plus souvent spontanément. Les stades III et IV peuvent nécessiter une intervention chirurgicale s'ils persistent au delà de l'âge de deux ans et s'ils ont été responsables de plusieurs pyélonéphrites aiguës sous traitement antiseptique.

→ Autres uropathies

- syndrome de la jonction pyélo-urétérale,
- megauretère refluant,
- duplication urétérale avec reflux et/ou urétérocele,
- valves de l'urètre postérieure,
- immaturité vésicale,

Beaucoup plus rarement il peut s'agir :

- d'une polykystose rénale dominante ou récessive,
- d'une lithiase rénale,
- d'une vessie neurologique.

Principe et buts du traitement :

- stériliser les urines et le parenchyme rénal, pour éviter l'apparition des cicatrices rénales (pyélonéphrite chronique) et de ses complications : HTA, insuffisance rénale.
- choix des antibiotiques : bonne diffusion dans le tissu rénal, bonne vitesse de bactéricidie, adapté aux germes les plus courants et à l'antibiogramme.

Les indications

Les infections urinaires basses

- **Recherche des causes favorisantes** : instabilité vésicale (urgences mictionnelles, culotte mouillée dans la journée et énurésie nocturne), constipation, boissons insuffisantes, mauvaise hygiène périnéale, oxyurose.

Antimicrobiens utilisés :

- nitrofurantoïne: FURADANTINE 3 à 5mg/kg/j
- cotrimoxazole + triméthoprim : BACTRIM, respectivement 6mg/kg/j et 30mg/kg/j.
- Lorsque ces molécules ne peuvent pas être utilisées, les b -lactamines orales sont prescrites :

Amoxicilline 100mg/kg/j en 4 prises.

Amoxicilline + acide clavulinique : 100 mg/kg/j en 4 prises.

Céfuroxime : 50 mg/kg/j en 3 doses.

Tous les antimicrobiens sont utilisés en monothérapie.

→ Pyélonéphrite aiguë

Facteurs de risque :

- Uropathie malformative ou fonctionnelle, mise en évidence ou connue.
- syndrome septique très sévère.
- mauvaise compliance au traitement.

Le Traitement doit être adapté à l'antibiogramme dès sa réception.

Il ne doit pas être inférieur à 10 jours et doit être poursuivi jusqu'à la réalisation de la cystographie (dès la fin de la 1^o semaine sauf facteur de risques ; alors au bout de 4 à 6 semaines). L'efficacité est vérifiée par un ECBC à 48 heures.

- si le patient n'est pas septique, le choix de l'antibiotique sera la céfuroxime ou l'amoxy-clav seule à dose de 90 mg/kg/j en 3 doses iv ; le relais per os peut être réalisé après le 4^e jour.

- si le patient est bactériémique ou septique, le traitement combinerait l'amikacine avec la cefuroxime ou la cefotaxime.

Le Traitement (iv + per os) doit être adapté à l'antibiogramme dès sa réception.

Initial : il ne doit pas être inférieur à 10 jours et doit être poursuivi jusqu'à la réalisation de la cystographie (au bout de 2 à 3 semaines). L'efficacité est vérifiée par un « RUSUCU » à 48 heures de traitement.

Après la cystographie, si la cystographie est normale, les antibiotiques sont arrêtés 24 heures après l'examen. En cas d'uropathie, un traitement **préventif** des infections est réalisé pendant 18 à 24 mois par antiseptiques urinaires à un tiers de dose.

Le traitement des pyélonéphrites est susceptible d'évoluer mais il faut retenir ces notions :
Nécessité d'un traitement efficace et suffisamment prolongé.

Ne pas banaliser.

Nécessité de rechercher une uropathie et s'assurer de la stérilité des urines.

Une hospitalisation est souhaitable pour mettre en oeuvre un traitement efficace le plus vite possible, l'échographie est réalisée d'emblée.

Si un obstacle est suspecté lors de cette échographie, il est réalisé une urographie intra-veineuse (ou une scintigraphie rénale plus ou moins LASIX) et une cystographie.

Si l'échographie est normale ou presque, ou qu'elle est compatible avec un reflux vésico-urétéral, il est pratiqué une cystographie radiologique après désinfection des urines.

En cas de reflux vésico-urétéral :

- de grade I ou II : instauration d'un traitement antiseptique urinaire pendant 6 mois puis contrôle échographique et cystographie radiologique.
- de grade III ou plus : traitement volontiers chirurgical avec cystographie radiologique de contrôle à trois mois.

5.1.2. Infection urinaire haute d'un enfant plus grand

On réalise une échographie et une cystographie au bout de 3 à 4 semaines lorsque les urines sont désinfectées.

En cas de reflux :

- de grade I ou II : traitement médical pendant 6 mois puis contrôle échographique et cystographie (isotopique de préférence).
- de grade III ou plus : faire une urographie intra-veineuse (plus ou moins scintigraphie rénale).

Le traitement peut être endoscopique (Téflon ou analogue), ou chirurgical.

5.1.3. Bilan à distance

L'étude de la croissance rénale sera faite par :

- échographie (une par an jusqu'à 5 ans)
- scintigraphie rénale

L'étude la fonction rénale sera faite par :

- isotopes
- clearance, tension artérielle

5.2. Infection urinaire basse

5.2.1. Cystite isolée

Pas de bilan s'il n'y a pas de trouble de la miction.

5.2.2. Cystites à répétition ou avec troubles de la miction

telles que énurésie, mictions impérieuses, pollakiurie.

Faire une échographie (étude des reins, de la vessie avec recherche d'un épaissement de sa paroi et d'un résidu) ainsi qu'une cystographie radiologique.

Un reflux vésico-urétéral (non chirurgical) de faible grade est trouvé dans 20 % des cas.

S'il existe une dysurie (jet faible et poussée abdominale) on réalisera une cystomanométrie.

En l'absence de dysurie, un traitement d'épreuve (DITROPAN) est mis en oeuvre. S'il est sans effet, une cystomanométrie s'impose.

6. AU TOTAL

L'infection urinaire est courante chez l'enfant et elle représente une des indications les plus fréquentes d'examen d'imagerie à cet âge.

Le reflux vésico-urétéral en est la cause la plus classique et il doit être recherché de principe du fait des risques évolutifs d'une néphropathie du reflux dont la menace est d'autant plus importante qu'il s'agit d'un enfant très jeune.

Le bilan initial repose essentiellement sur l'échographie et la cystographie rétrograde.

Les infections urinaires englobent un large spectre de syndromes cliniques qui ont en commun une culture positive des urines.

- Une infection est dite basse si elle se limite à la vessie.

- Une infection est dite haute (pyélonéphrite) si elle intéresse le rein, les cavités pyélocalicielles et/ou l'uretère.

L'infection urinaire est une affection fréquente. Alors qu'elle est retrouvée plus souvent chez le garçon en période néonatale, la prédominance féminine devient très nette après l'âge de 1 an.

Germes responsables

- L'*Escherichia Coli* est en cause dans 80 à 90 % des premières infections urinaires.
- Le *Streptocoque D* (entérocoques) est retrouvé dans 5 à 10 % des cas.
- Le *Protéus* se voit plus volontiers chez le garçon et peut favoriser la formation de lithiase coralliforme.
- La *Klebsiella* est surtout rencontrée chez le nouveau-né.
- Le *pyocyanique* est un germe de surinfection en particulier hospitalier et survient souvent en cas d'uropathie sévère multi-opérée.
- Le *staphylocoque* atteint surtout les adolescents.
- Certains virus (adénovirus) peuvent être responsables de cystite hématurique.

La contamination se fait par voie ascendante à partir de la flore fécale. La contamination par voie hématogène est exceptionnelle sauf chez le nouveau-né où l'infection urinaire serait souvent une localisation secondaire d'une septicémie ou d'une bactériémie.

Les pili ou fimbriae sont des filaments situés à la surface des bactéries et possédant des récepteurs spécifiques aux cellules uroépithéliales. L'attachement à l'urothélium facilite leur multiplication dans les urines et la progression de l'infection.

Tout ce qui favorise la stase des urines, favorise l'infection : uropathie malformative, reflux vésico-urétéral, vessie neurologique, immaturité vésicale, constipation.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, Il n'existe aucun signe spécifique. Il faut savoir évoquer le diagnostic et faire une urinoculture devant des signes parfois trompeurs : fièvre variable (parfois très élevée pouvant entraîner une convulsion inaugurale, mais souvent modérée ou totalement absente), septicémie surtout avant l'âge de 2 mois, mauvaise prise de poids ou cassure de la courbe pondérale, troubles digestifs (vomissements, diarrhées, anorexie), mauvais état général (teint d'infecté), ictère persistant.

Chez l'enfant plus grand, Le tableau peut être plus évocateur :

une fièvre élevée avec frissons, sueurs, des douleurs lombaires ou abdominales orientent vers une infection haute ; signes de cystite : dysurie, pollakiurie, brûlures mictionnelles, énurésie secondaire ; hématurie macro ou plus souvent microscopique.

L'examen clinique :

- doit toujours vérifier l'aspect des organes génitaux externes, en particulier rechercher un phimosis chez le garçon ;
- la palpation des fosses lombaires peut être douloureuse ;
- l'hypertension est rare ;
- un test de dépistage doit être réalisé par une bandelette réactive urinaire recherchant la présence de nitrites, de leucocytes et de sang. A condition de vérifier au moins ces 3

paramètres avec des bandelettes non périmées, il existe très peu de faux négatifs (< 2 %). En revanche les faux positifs sont fréquents justifiant la pratique systématique d'une uroculture en cas de positivité de l'un des paramètres.

Le « challenge » est là: repérer l'enfant ayant un reflux VU de haut grade

- En cas d'infection urinaire
- En cas de découverte d'une uropathie.

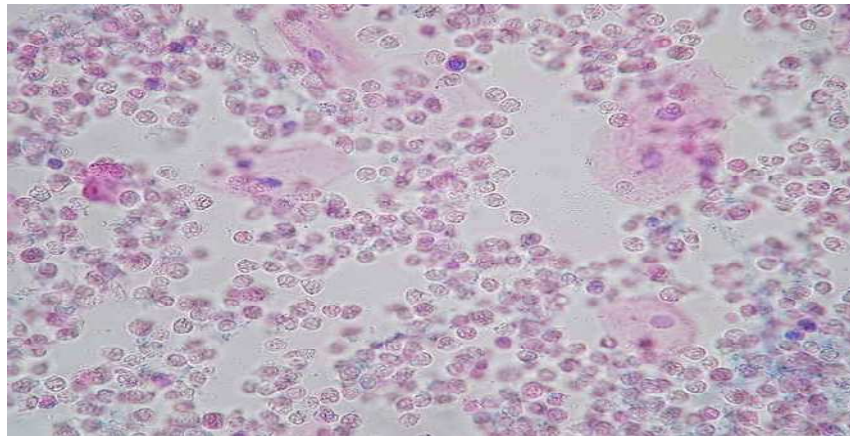
le diagnostic de l'infection urinaire:

Tests rapides

	sensibilité	spécificité
• Nitrites	53	• 98
• Leucocyte esterase	83	• 78
• Nitrites et LE	93	• 72
• > 5 gb/champ	67	• 79
• > 10 gb/mm3	77	• 89

La procalcitonine sanguine > 0.5 ng/ml est un marqueur fiable
D'une atteinte rénale

Urinary sediment examination - granulocytes



Prof O battisti, urologie de l'enfant

37

L'échantillon

- Transport au laboratoire
 - ♦ Rapide (1 heure maximum)
 - ♦ Conservation à 4 °C
 - Lyse des globules blancs
 - Croissance bactérienne
- Culture : valeur requise pour le diagnostic
 - ♦ > 1000/mm³ ponction sus-pubienne
 - ♦ > 10000/mm³ sondage
 - ♦ > 100000/mm³ urinocol ou mi-jet

Prof O battisti, urologie de l'enfant

38

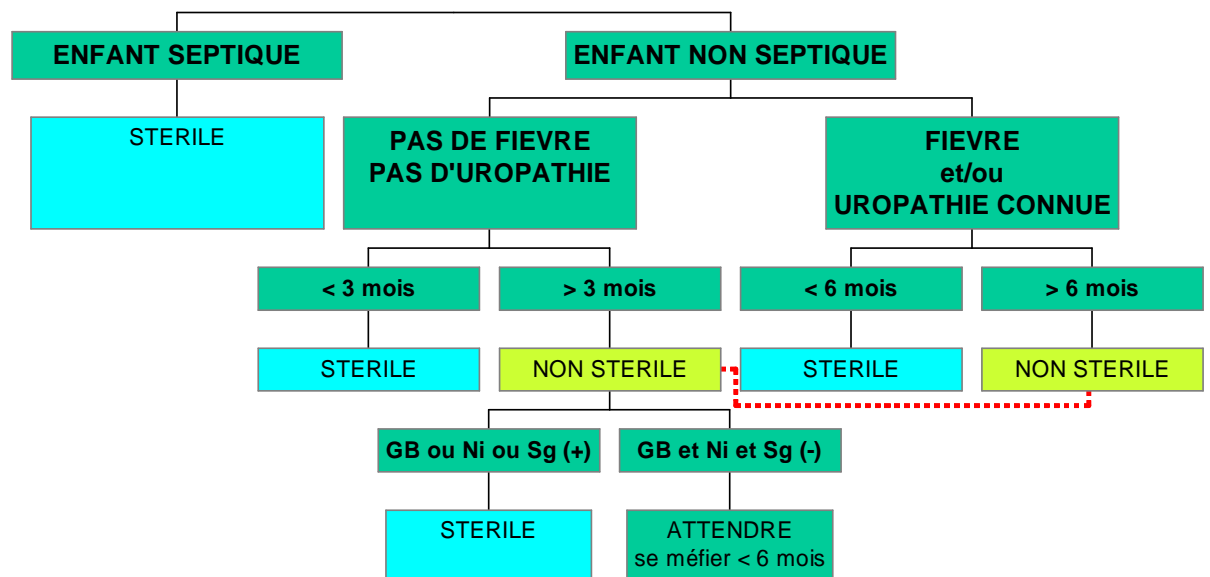
Échographie anormale

- Mesure de la largeur du bassin > 7 mm
- Dilatation de l'uretère
- Épaississement de la paroi vésicale
- Perte de la différenciation corticomédullaire

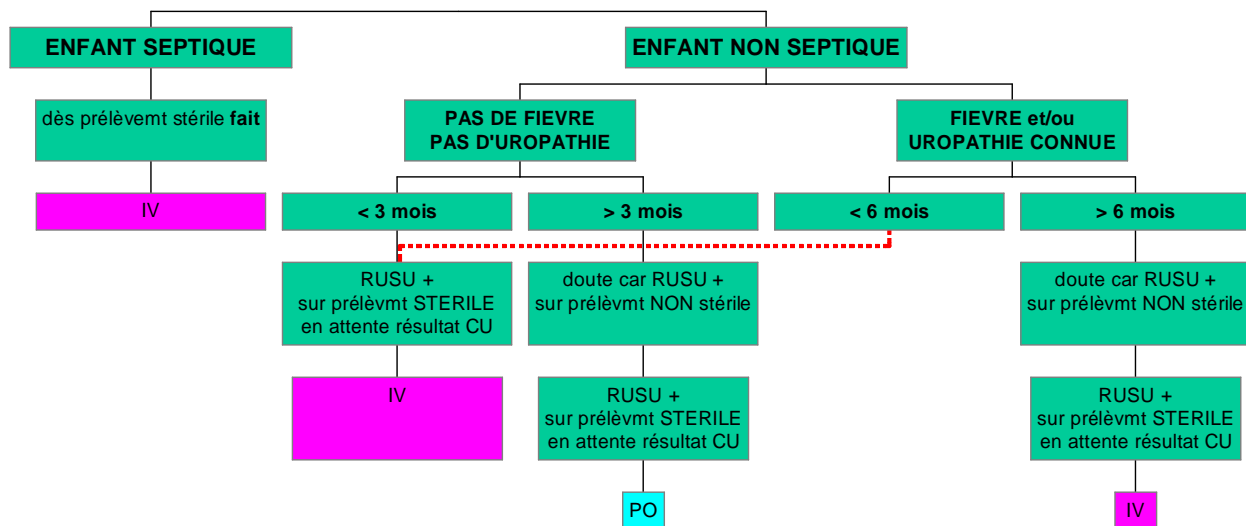
Cystographie si

- < 2 ans
 - Échographie prénatale anormale
 - Si bassin > 7mm, dilatation uretère, paroi vésicale épaissie
 - DMSA +
- > 2 ans
 - Échographie anormale
 - Manométrie anormale
 - Infection par autre germe que E Coli
 - garçon

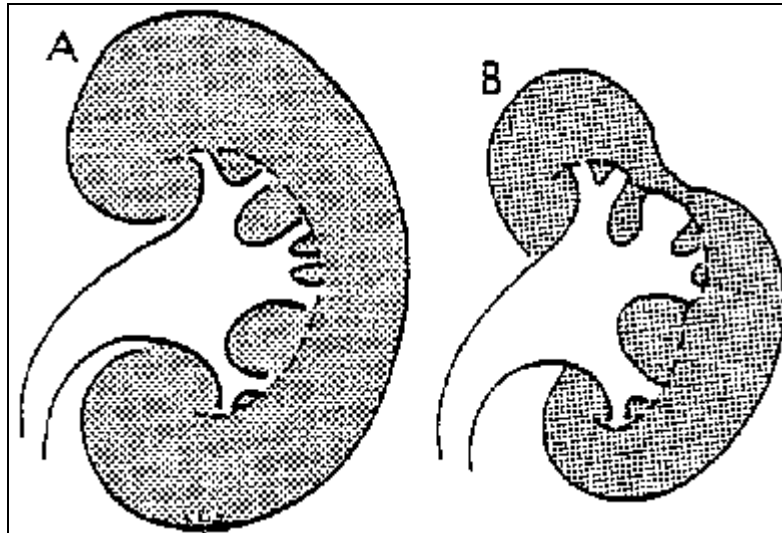
Technique de prélèvement



Quand et comment traiter?



Quelques images illustratives dans le cadre de l'infection urinaire



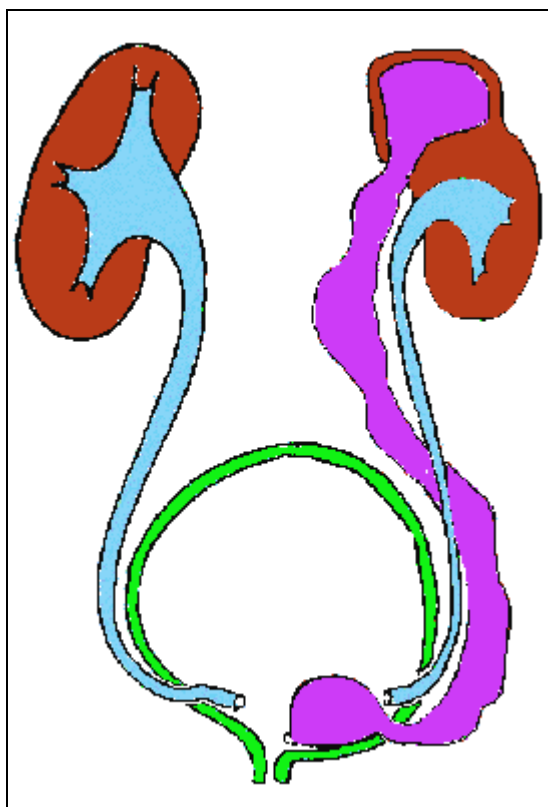
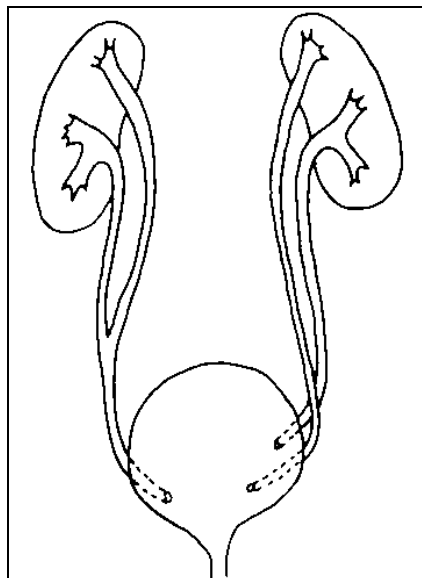
Cicatrice corticale

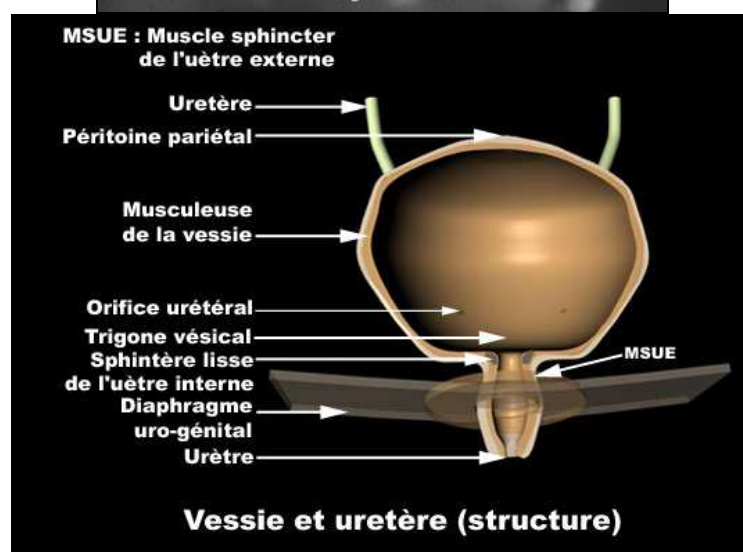
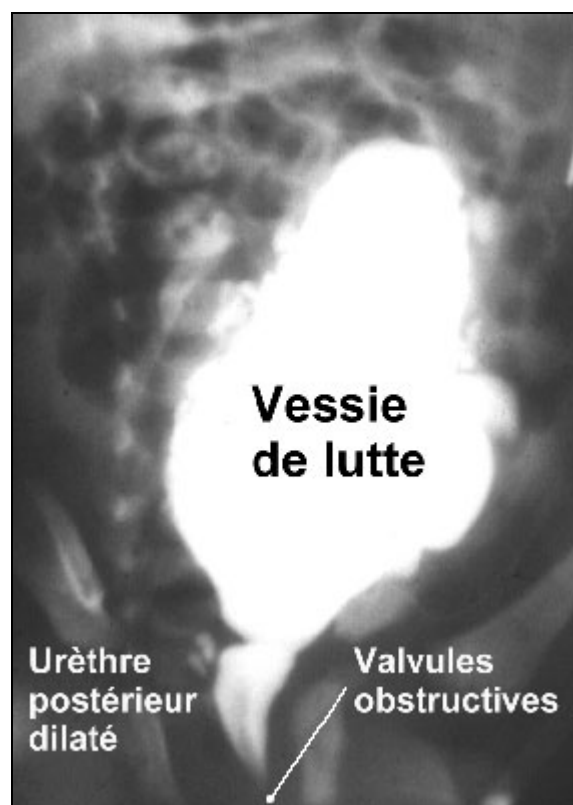


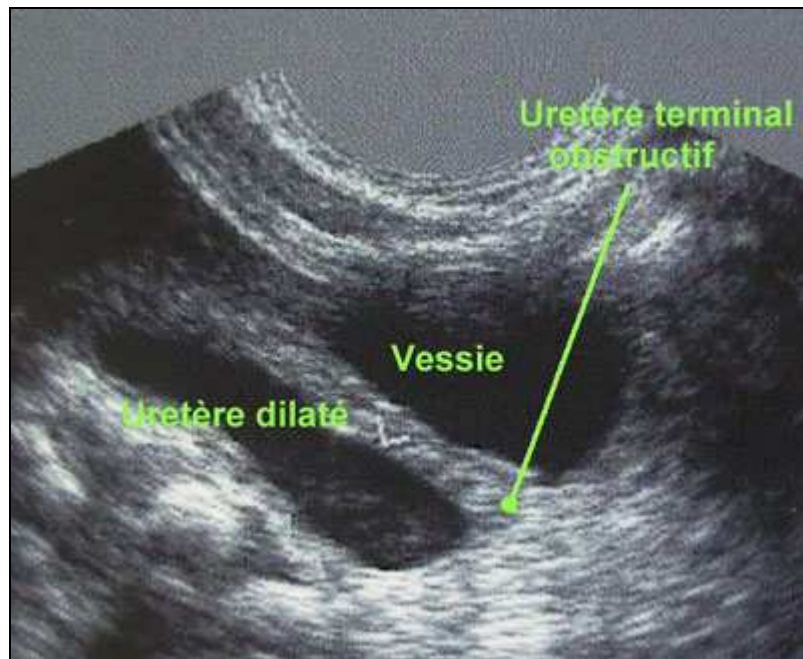
Reflux vésico-urétéral











À propos du diagnostic anténatal des uropathies

- **Progrès du diagnostic prénatal**
 - L'échographie prénatale, Echo---3D, IRM?
 - Toujours pas de critères pour évaluer la fonction rénale!
- **Progrès génétiques**
 - Diagnostic préimplantatoire pour gène connu
- **Progrès physiopathologie:**
 - rôle de l'oligonéphronie dans les pathologies rénales adulte
 - Prévention? Prise en charge dès l'enfance?
- **« Progrès » de législation éthique**
 - Critères ? Aide à la décision pour les soignants et amélioration du conseil génétique

Pathologie herniaire, des organes génitaux

LA HERNIE INGUINALE

Il s'agit d'un des motifs les plus fréquents de consultation.

La pathologie affecte 2 % des garçons et 0.3 % des filles. La pathologie est bénigne, facilement identifiable, jamais spontanément résoluble et cliniquement décelée dès que le sac herniaire se remplit. Bénigne à froid, elle se complique de manière imprévisible d'étranglement et d'occlusion digestive. Non opérée elle peut conduire à la nécrose ovarienne chez la fille ou à la péritonite. Elle peut être associée à une cryptorchidie. La prématurité expose le nouveau-né à un risque atteignant 30 %.

La pathogénie est assez bien identifiée. Au cours du troisième trimestre de la gestation, le testicule poursuit sa *descente aux enfers*. Le trajet des vaisseaux spermatiques et du canal déférent témoigne de ce trajet. L'enveloppe péritonéale étirée forme un canal qui doit se refermer. La continuité entre les orifices profond et superficiel, ainsi créée, facilite la perméabilité du canal inguinal à un engagement de viscères glissant sur la membrane péritonéale dès que la pression intrapéritonéale le permet.

Quand l'enfant respire, il crée un gradient de pression qui empêche la fermeture du sac herniaire. Comme le péritoine sécrète, la synéchie spontanée n'existe pas. Par contre, si l'orifice est petit, le contenu peut ne s'engager qu'à l'adolescence lors d'un sport ou chez l'adulte en atrophie musculaire. La survenue brutale d'une voussure chez l'homme jeune correspond en fait souvent à une hernie inguinale indirecte congénitale. Une anamnèse familiale soignée confirme souvent les antécédents.

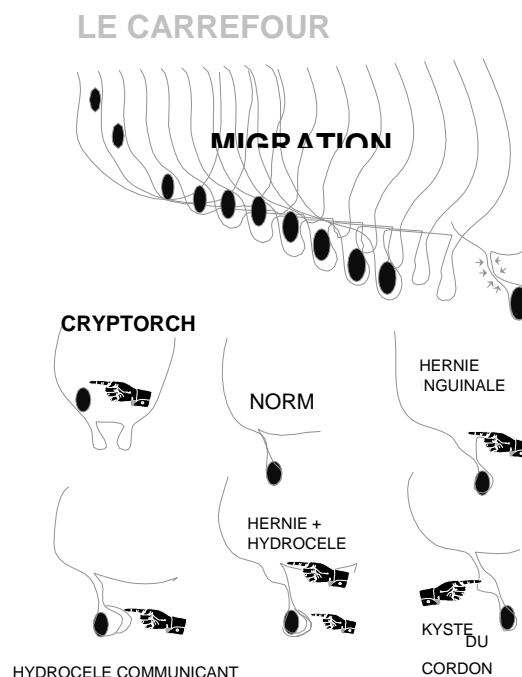


Tableau clinique

Souvent diagnostiquée vers 2-3 mois ou à être bilatérale, particulièrement lorsqu'elle

un an au début de la marche, la hernie peut- est gauche chez le garçon.

La voussure déforme le pli abdominal inférieur et peut atteindre le scrotum. Elle peut être douloureuse et induire une constipation.

Le signe du papier de soie est caractéristique pour la différencier de l'hydrocèle. La transillumination n'est pas fiable. la manoeuvre de réduction peut être positive si l'enfant reste calme. Par contre, l'échographie peut souvent confirmer la présence de liquide dans la bourse.

Garçon de 6 mois. Masse inguinale dure irréductible , gêne et cris à la palpation, pas de signe digestif, Temp.38°
D: Hernie inguinale droite incarcerated



TABLEAU 12 LE CARREFOUR INGUINAL: DIAGNOSTICS

	<u>DOULEUR</u>	<u>FIEVRE</u>	<u>PLI ING.</u>	<u>PL.DIGES</u> <u>T</u>	<u>ECHO</u>	<u>A.S.P.</u>	<u>REFLEX</u> <u>E</u> <u>CREMAS</u> <u>T.</u>
La hernie inguinale	<u>+</u>	-	déformé	rares	perf	perf	+
La hernie inguinale étranglée	+++	<u>+</u>	déformé	fréquentes	perf	perf	<u>+</u>
l'hydrocèle communicant	<u>+</u>	-		-	perf	-	<u>+</u>
le kyste du cordon	-	-	déformé	-	perf	-	+
l'orchite	+++	+		-		-	-
la torsion testiculaire	+++	+		-	perf	-	-
le varicocèle	+	-		-	perf	-	+
l'adénite inguinale	<u>+</u>	<u>+</u>		-	perf	-	+

Ce tableau clinique offre des guide lines: il n'est pas à l'abri des exceptions

Prise en charge thérapeutique

La hernie inguinale s'opère dès que le diagnostic est posé mais de manière programmée en fonction de l'état général de l'enfant et des contraintes parentales. Là aussi, tout bandage, contention ou manipulation est dénuée de tout fondement. Inutile aussi, chez le grand enfant de prescrire l'arrêt des performances physiques. Le traitement chirurgical consiste à inciser le pli abdominal inférieur et réséquer le sac inguinal en disséquant soigneusement le cordon et les viscères éventuellement engoués dans le processus. L'exploration hétérolatérale est controversée. Le chirurgien tiendra compte des éléments suivants:

	EXPLORATION BILATERALE
AGE < 2 ans	FAVORABLE
Hernie gauche	FAVORABLE
Garçon	FAVORABLE
Fille < 5 ans	FAVORABLE
Chirurgien expérimenté	FAVORABLE
Pays médicalisé	DEFAVORABLE

Il s'agit d'une chirurgie mineure réalisable en chirurgie ambulatoire sans hospitalisation mais sous anesthésie générale.

Par contre, lorsque la hernie inguinale est compliquée d'étranglement, le traitement se fait en urgence et en deux temps si possible.

1) LA REDUCTION

L'enfant est installé calmement dans une baignoire tiède et idéalement prémédiqué avec du diazépam (0.5 mg/Kg), de la morphine (0.2 mg/Kg), du Nembutal ou Thalamonal.... La réduction est bimanuelle, progressive et complète. La manoeuvre peut prendre plusieurs minutes. Dans les mains d'un médecin entraîné, l'irréductibilité est rare. Dans ce cas, il peut s'agir d'un étranglement datant de plus de 8 heures, d'une incarceration ovarienne. L'indication chirurgicale est urgente en cas d'échec.

Après une réduction chez le nourrisson, il arrive que la récurrence survienne très précocement; raison pour laquelle ces patients sont généralement admis en observation pour 24 heures.


Chez le prématuré, la hernioraphie est pratiquée avant la sortie de l'hôpital..

1) L'INTERVENTION CHIRURGICALE


Après la résorption de l'œdème consécutif à l'étranglement, la hernioraphie peut être proposée.

Les diagnostics différentiels sont évoqués et détaillés dans d'autres cours.

L'HYDROCELE COMMUNIQUE

<p>Il s'agit de l'accumulation de liquide péritonéal (surtout en fin de journée) autour de la bourse (parfois bilatéral).</p>	<p>Garçon de 2 ans. Masse scrotale non douloureuse non réductible. Pas de fièvre. Pas de déformation des plis. Hydrocèle communicant persistant.</p>
<p>Il peut être aigu et en imposer pour une hernie inguinale étranglée. Il est non réductible. L'échographie est déterminante. La majorité des hydrocèles disparaissent spontanément avant l'âge de 18 mois par fermeture du C.P.V. et résorption par la vaginale. En cas d'échec, le chirurgien lie le C.P.V. et assèche ainsi la vaginale. Le mépris au-delà de plusieurs années conduit à l'épaississement de la vaginale qui devient sécrétante et conduit à l'hydrocèle non communicant, dangereux pour le testicule et nécessitant un retournement de vaginale.</p>	

LE KYSTE DU CORDON

	Garçon de 2 ans et demi. Aucune plainte. Masse inguinale hyperéchogène non réductible. Testicule normal Kyste du cordon
Aussi appelé hydrocèle suspendu, il a la même origine si ce n'est que le canal péritonéo-vaginal est incomplet. Il faut le réséquer.	

L'ADENITE INGUINALE

Elle est largement décrite dans le chapitre d'infectiologie pédiatrique. Il arrive qu'un praticien soit induit en erreur par une localisation très interne. L'examen minutieux des creux inguinaux, de la bourse ou de la vulve est pathognomonique.

LA TORSION DU PEDICULE SPERMATIQUE

Elle consiste en une torsion axiale du cordon spermatique pouvant survenir à l'intérieur de la vaginale testiculaire (forme intra-vaginale la plus fréquente) ou au-dessus de la vaginale (forme supra-vaginale, néo-natale).

Elle peut survenir à tout moment de l'enfance ou de l'adolescence, mais surtout avant 2 ans et au moment de la puberté.

Une forme mineure consiste en la torsion d'un résidu embryonnaire (hydatide sessile de Morgagni).

Le tableau clinique comporte une douleur testiculaire très vive, à début brutal, avec parfois irradiation abdomino-lombaire. La partie correspondante du scrotum est souvent rouge et oedémateuse. La palpation est presque impossible, le testicule étant souvent augmenté de volume, rétracté à la racine du scrotum.

L'absence de fièvre, de signe urinaire, permettent théoriquement d'éliminer une orchite ourlienne ou une orchépididymite. Chez le nouveau-né, la notion de douleur manque, ne laissant que la tuméfaction scrotale.

Devant un tel tableau, plutôt que de discuter d'autres diagnostics, l'exploration chirurgicale s'impose. Elle est impérative dans les plus brefs délais, même si le doute est permis avec une orchépididymite. Le traitement est très urgent car la vitalité du testicule est compromise au

bout de quelques heures (6 à 7 heures). Il suffit de supprimer la torsion et de fixer le testicule. Le testicule contralatéral est fixé systématiquement.

La torsion chez le nouveau-né est le plus souvent opérée à un stade où le testicule n'est plus récupérable.

L'ORCHIEPIDIDYMITES AIGÜES

Elle est très difficile à différencier d'un tableau de torsion d'où la règle absolue d'intervenir d'urgence dans tous les cas de syndrome douloureux scrotal aigu pour ne pas passer à côté d'une torsion.

Elle peut aussi bien survenir chez le nourrisson que chez le grand enfant.

Grosse bourse inflammatoire aiguë d'emblée, souvent avec syndrome infectieux général, fièvre à 38° - 39° et signes urinaires (dysurie, brûlures mictionnelles). On peut parfois sentir un gros épидидyme coiffant un testicule normal. Ces signes ne sont pas toujours aussi caractéristiques. L'orchite, souvent bilatérale, est rare avant la puberté.

TUMEURS TESTICULAIRES ET PARATESTICULAIRES

Elles sont rares, augmentation plus ou moins rapide et indolore d'une bourse. Ce gros testicule, ferme, indolore, régulier ou non, opaque à la transillumination est parfois recouvert d'un scrotum un peu rouge et chaud. Cordon parfois infiltré. Pas de hernie, mais il y a souvent une hydrocèle associée réactionnelle.

Ces tumeurs surviennent presque toujours avant deux ans. Les tumeurs habituelles sont les tératomes malins ou bénins, les sarcomes embryonnaires, les lymphomes et plus rarement les séminomes, ou les localisations d'hémopathies malignes. Le bilan comprend : échographie, radio pulmonaire, dosage d'alpha foeto-protéines. Les biopsies sont en règle contraindiquées. L'exérèse doit être carcinologique.

LE VARICOCELE

Il s'agit d'une dilatation variqueuse des veines spermaticques. Chez l'adolescent, toujours à gauche, il est lié à une insuffisance valvulaire ostiale de la veine spermaticque. En cas de varicocèle, chez le jeune enfant, il faut toujours rechercher une tumeur rénale susjacente (néphroblastome).

ECTOPIE TESTICULAIRE

C'est un terme général regroupant toutes les situations où un testicule n'est pas en place dans la bourse.

Il faut éliminer d'emblée de ce cadre les testicules rétractiles (ou oscillants ou ascenseurs) qui sont des testicules normaux, en position scrotale normale à la naissance. A partir de 18 mois ou 2 ans, ils remontent par intermittence à l'orifice externe du canal inguinal en raison d'une l'hypertonie crémasterienne, mais ils sont facilement abaissables manuellement dans la bourse, et s'y maintiennent spontanément quand on les lâche. Ce phénomène est physiologique jusqu'à la puberté.

Embryologiquement, la gonade indifférenciée se développe à partir du 30^{ème} jour dans la région lombaire. Elle se prolonge vers le bas par une colonne de mésenchyme qui formera le gubernaculum testis, qui sert de guide pour la migration testiculaire, sous l'influence de l'hormone anti-mullerienne et de l'axe hypothalamus-hypophyse-gonade. Le mécanisme de

cette migration est intimement liée au canal péritonéo-vaginal. Toute anomalie hormonale ou du mésenchyme locale peut perturber cette migration.

Anatomiquement, on distingue les insuffisances de la migration testiculaire et les ectopies vraies. Dans le premier cas, la descente du testicule s'est arrêtée plus ou moins haut sur la ligne normale de migration, dans le second, le testicule a migré selon un trajet aberrant, vers la région crurale, ou périnéale, ou pubienne, sous la peau devant le canal inguinal (fréquent), voire du côté controlatéral. Le terme souvent employé de cryptorchidie (étymologiquement testicule caché) devrait être réservé aux seuls cas où le testicule n'est pas palpable à l'examen clinique : une cryptorchidie peut donc correspondre en fait soit à une anorchidie (absence congénitale ou acquise de testicule), soit à un testicule haut situé, intra-abdominal, non accessible à l'examen clinique.

Fréquence. La prévalence est d'environ 0,8% après l'âge d'un an. Le côté droit est plus souvent atteint (60%). L'ectopie est bilatérale dans 10 à 20% des cas. Les antécédents familiaux sont fréquents. À la naissance, la prévalence est de 3 à 4%, beaucoup plus chez les prématurés. Il y a donc des possibilités de migration spontanée, raison pour laquelle il faut attendre 6 mois à un an pour affirmer un diagnostic définitif d'ectopie testiculaire.

Il existe des **malformations associées**. Les grands syndromes malformatifs comme le syndrome de prune belly, les déficits gonadotropes ou les ambiguïtés sexuelles sont rares. Ils imposent la réalisation d'examens complémentaires spécialisés (caryotype, chromatine sexuelle, bilan endocrinien). Les anomalies locorégionales sont par contre très fréquentes : association à une hernie inguinale ou surtout à un canal péritonéovaginal persistant dans plus de la moitié des cas, anomalies de l'épididyme ou du rete testis, hypospadias.

Cliniquement

1 - Interrogatoire

La présence antérieurement constatée des 2 testicules en place par la mère, oriente vers le diagnostic de testicules rétractiles.

2 - Examen

La technique est très importante : il faut toujours se placer du côté que l'on examine, avec une main "scrotale" et une main "inguinale", enfant en décubitus dorsal, cuisses en légère flexion et abduction. Il faut préciser le siège et la taille du testicule, et jusqu'à quel point il peut être abaissé. S'il n'est pas palpable, il faut renouveler l'examen en position debout. S'il est abaissable sans traction, il s'agit d'un testicule rétractile qui ne nécessite aucun traitement. Il faut toujours rechercher des malformations associées.

Examens complémentaires

Il sont parfaitement inutiles dans la très grande majorité des cas d'ectopie testiculaire isolée, sans malformations associées. En cas de cryptorchidie bilatérale (les 2 testicules sont impalpables) constatée à la naissance, un dosage basal de testostérone suivi d'un nouveau dosage après stimulation par gonadotrophines chorioniques permettra de savoir s'il s'agit d'une anorchidie bilatérale ou d'une insuffisance très importante de la migration (testicules intra-abdominaux).

L'échographie n'a pas d'indication dans l'ectopie testiculaire, elle ne permet pas de voir les testicules intra-abdominaux, sa réalisation reflète généralement un examen physique hésitant ou trop hâtif.

Evolution

Les complications sont rares. Les testicules ectopiques sont exposés comme les autres aux traumatismes et aux torsions pédiculaires, il faut savoir y penser devant une douleur inguinale chez un garçon dont la bourse est vide. Le risque de développer une tumeur maligne sur un testicule ectopique est multiplié par 10, il s'agit surtout de séminomes, survenant à l'âge adulte. Le risque de stérilité ou d'hypofertilité est d'autant plus important que l'ectopie est bilatérale, que les testicules sont haut situés, et qu'il existe à l'intervention des anomalies de l'épididyme et/ou du rete testis. On cherche à prévenir au maximum ce risque par des interventions précoces, vers 18 mois. En effet, il a été démontré que des lésions histologiques du testicule (réduction ou absence de lignée germinale, fibrose péritubulaire) pouvaient apparaître dès les premiers mois de vie et s'aggraver ensuite progressivement.

Traitement

1 - Le traitement médical

Il repose sur des injections de gonadotrophines chorioniques. Les indications sont restreintes, les résultats médiocres. Ces injections ne sont pas exemptes de danger (à fortes doses). Elles ont acquis leur renommée sur les testicules rétractiles où elles sont inutiles. Leur action sur les testicules incomplètement descendus, en allongeant un pédicule vasculaire trop court est douteuse. Elles sont sûrement inefficaces sur les erreurs de migration.

Un test thérapeutique aux gonadotrophines peut néanmoins être réalisé dans les formes peu importantes où le diagnostic est parfois hésitant avec une simple rétractilité. Il ne faut pas, en tout cas, dépasser la dose de 15 000 unités pour la totalité du traitement. Le schéma classique fait appel à 9 injections IM de 500 à 1500 UI chacune, à raison de 3 par semaine.

2 - Le traitement chirurgical

Il est réalisable en hospitalisation ambulatoire. L'âge idéal est 18 mois. L'intervention comporte l'ouverture du canal inguinal et la libération du cordon de toutes ses adhérences (en particulier sac herniaire). Le pédicule vasculaire permet le plus souvent l'abaissement et la fixation du testicule en bonne place.

Une coelioscopie première est indiquée si le testicule n'est pas accessible à la palpation. Si le testicule est de très petite taille, d'aspect dystrophique, il est préférable de l'enlever (ectopie unilatérale). S'il est de taille normale, on peut éventuellement abaisser en 2 temps (le premier temps est coelioscopique).

ANOMALIES DE SIEGE DE L'ORIFICE URETRAL**1 Hypospadias****1.1.1 Définition**

Localisation de l'orifice urétral à la face inférieure de la verge. Comme il s'agit d'un défaut de coalescence des replis génitaux pendant la vie foetale, le siège du méat est d'autant plus postérieur que la malformation est apparue plus tôt. C'est la plus fréquente des malformations de l'urètre du garçon. Environ 1 garçon sur 300, mais les formes mineures distales prédominent.

1.1.2 Clinique

La forme balanopréputiale est la plus fréquente. L'attention peut être attirée par la forme élargie du prépuce (dit en tablier de sapeur). Le méat est dans le sillon balanique à la face inférieure de la verge ; il se continue en avant par une fossette naviculaire plus ou moins profonde à la face ventrale du gland. Le méat est parfois sténosé, une coudure associée de la verge est possible.

L'hypospadias pénien ou péno-scrotal est défini par le siège de l'orifice méatique. Il y a souvent une coudure importante de la verge, dont la face ventrale est courte.

L'hypospadias périnéal encore appelé postérieur ou vulviforme pose plus généralement le problème d'une ambiguïté sexuelle. En effet, l'orifice est très postérieur, la verge est très coudée et les deux hémis-scrotums peuvent prêter à confusion si la gonade qui s'y trouve est très petite. Il n'y a donc pas là qu'un problème urologique.

Dans le cas où l'ambiguïté sexuelle pose le problème de la détermination du sexe, il faut envisager de faire des examens complémentaires :

- sexe chromatinien (corpuscule de Barr),
- sexe chromosomique,
- génitographie, étude des gonades.

Le problème important est de prendre une orientation pour l'avenir de l'enfant en soulignant que le sexe d'élevage doit être déterminé dans les 3 premiers jours de vie, avant la déclaration à l'état civil.

1.1.3 Le traitement

Le traitement est conduit suivant quelques principes :

- toute malposition urétrale doit faire contrôler l'intégrité de l'appareil urinaire par une échographie, sauf dans les formes mineures.
- si l'émission de l'urine est trop difficile et le jet très filiforme, il est utile de faire précocement une méatostomie.
- les interventions réparatrices sont exécutées entre 6 mois et 18 mois.

De nombreuses techniques peuvent être employées adaptées au type anatomique tenant compte de la position du méat et de la présence ou non d'une coudure.

2 Epispadias

Il n'a rien de commun avec l'hypospadias et il est très rare. C'est une fissure antérieure du bas appareil urinaire qui est retrouvée dans toute exstrophie vésicale mais peut exister à l'état isolé. Le problème essentiel est celui de l'incontinence très souvent associée.

PHIMOSIS - PARAPHIMOSIS - ADHERENCES PREPUCIALES

Le phimosis, au sens strict, est une sténose de l'anneau prépuce interdisant la rétraction du prépuce en arrière du gland. Il est en général secondaire à des phénomènes infectieux locaux récidivants, ou à une dermatose de type lichen, ou parfois à la cicatrisation d'excoriations cutané-muqueuses faites lors de manœuvres de décalottage forcées, trop précoces, et non entretenues par la famille. On englobe souvent à tort dans cette définition le prépuce physiologiquement étroit du petit garçon de moins de 5 ou 6 ans, chez lequel on ne devrait parler que de "prépuce non encore rétractable".

Les adhérences prépuceales existent chez tous les nouveau-nés entre le versant muqueux du prépuce et la muqueuse glandulaire.

Après la naissance, et dans un délai très variable suivant les enfants (de quelques mois à plusieurs années), le prépuce s'élargit progressivement et devient rétractable, tandis que les adhérences disparaissent. Les dernières adhérences ne disparaissent parfois qu'au moment de la puberté.

Dans l'immense majorité des cas, on peut donc s'abstenir de tout geste thérapeutique, mais un certain nombre de complications peuvent survenir :

- dans de rares cas de prépuces courts et très serrés, il peut exister une gêne à la miction avec un aspect d'enfouissement de la verge, un gonflement prépuceal par accumulation d'urine sous le prépuce et un jet filiforme. Une prise en charge chirurgicale peut être nécessaire, même très précocement.
- l'infection du smegma (sécrétions sébacées et débris épithéliaux) accumulé entre le gland et le prépuce est responsable de balanites : le prépuce prend alors un aspect inflammatoire et oedématisé avec issue de pus par l'anneau prépuceal, brûlures mictionnelles, dysurie voire rétention. L'évolution vers un phimosis cicatriciel vrai est exceptionnelle.
- le paraphimosis est une complication mécanique liée à l'existence d'une sténose prépuceale relative : à la suite d'un décalottage, le gland ne peut plus être recouvert par le prépuce : le versant muqueux prépuceal forme alors un bourrelet oedémateux très important à la base du gland, en aval du sillon de strangulation formé par l'anneau prépuceal. Non traité l'évolution peut se faire vers la nécrose ischémique du prépuce.

Traitement

- Le simple prépuce non encore rétractable et les adhérences prépuceales non compliquées de balanites ne justifient aucun traitement avant l'âge de 6 ou 7 ans. Il faut simplement apprendre à l'enfant à tirer lui-même sur son prépuce à partir de l'âge de 2 ou 3 ans, pour le dilater progressivement et parvenir finalement à le rétracter sans le traumatiser. Il faut prévenir les parents qu'une fois la rétraction complète obtenue, les manœuvres de décalottage doivent être poursuivies régulièrement pour éviter une récurrence.

- L'existence d'une balanite nécessite d'abord un traitement médical local anti-infectieux et anti-inflammatoire. Dans un certain nombre de cas, les adhérences prépucales responsables de cet accident se libèrent spontanément à l'occasion de cette infection et ne justifient pas de geste complémentaire.
- Si elles sont responsables de balanites à répétition, les adhérences prépucales peuvent être libérées en consultation grâce à l'application au préalable d'une pommade anesthésique locale (EMLA). La libération est faite à l'aide d'un stylet mousse ; elle doit être totale jusque dans le sillon balano-prépucale et des soins locaux sont nécessaires pendant une dizaine de jours (solution désinfectante et pommade anti-inflammatoire et antibiotique). La récurrence est fréquente si les décalottages réguliers ne sont pas poursuivis.
- A partir de l'âge de 6 ou 7 ans, si le prépuce n'est toujours pas rétractable malgré les tentatives de l'enfant, l'application locale biquotidienne d'un dermocorticoïde, associée à des tentatives de décalottage, est suffisante dans la très grande majorité des cas. En cas d'échec, un geste chirurgical de type plastie d'agrandissement est toujours possible. La circoncision dans ces circonstances est inutile.
- La survenue d'un paraphimosis représente une urgence : malgré l'importance de l'œdème, la réintégration du gland en amont de l'anneau prépucale est toujours possible, le plus souvent sous simple prémédication et inhalation d'Entonox (mélange protoxyde d'azote et oxygène). Un geste chirurgical en urgence ne doit jamais être effectué.
- Cas particulier : celui du phimosis avec lichen scléro-atrophique : il survient chez des enfants qui avaient auparavant un prépuce normal, rétractable. Outre un anneau prépucale fibreux et blanchâtre, la muqueuse glandulaire est anormalement épaisse, blanchâtre, sclérosée, avec parfois une sténose du méat. La cure chirurgicale du phimosis est presque toujours inévitable, sous la forme d'une circoncision, seul geste qui met à l'abri d'une récurrence. Vu très précocement, une corticothérapie locale peut être efficace.

ANOMALIES ET MALFORMATIONS VULVAIRES

1 Coalescence des petites lèvres

Affection assez courante, constituée par l'adhérence des bords libres des petites lèvres, laissant seulement un petit pertuis antéro-supérieur juxta clitoridien permettant l'évacuation des urines. Le méat urinaire est ainsi masqué par la coalescence. Elle est favorisée par une inflammation vulvaire (vulvite).

Cette affection est rare à la naissance et semble se constituer progressivement. L'examen clinique montre une coalescence évidente. La mère s'en aperçoit au cours de la toilette. Le traitement est simple. Séparation des petites lèvres avec une sonde cannelée. Le risque de récurrence est limité par l'application quotidienne d'une pommade à base de corps gras ou même d'oestrogènes durant 3 à 4 semaines.

2 Imperforation de l'hymen

Malformation relativement rare, mais qu'il faut savoir diagnostiquer pour éviter des troubles graves notamment au moment de la puberté.

2.1 Avant la puberté

Le diagnostic peut être fait au cours d'un examen systématique de la région vulvaire. Chez le nourrisson et surtout chez le nouveau-né, en période de crise génitale, l'imperforation peut entraîner la rétention d'une importante quantité de sécrétions vaginales, c'est l'hydrocolpos. La palpation du ventre retrouve parfois une masse bien limitée. Le vestibule vulvaire est bombé. Une petite incision de l'hymen donne lieu à l'écoulement d'une leucorrhée visqueuse abondante.

Si le diagnostic est ignoré, la masse abdominale peut se développer et comprimer les organes voisins notamment les uretères. On pourrait la confondre avec une tumeur abdominale et recourir à une laparotomie regrettable.

3.2.2 A la puberté

L'imperforation entraîne un **hématocolpos**, avec douleurs abdomino-pelviennes cycliques. La membrane hyménéale apparaît bombée et une courte incision amène la guérison.

3.2.3 Outre ces anomalies vulvaires, il peut y avoir des **malformations vulvaires** plus importantes qui peuvent poser le problème d'une ambiguïté sexuelle et qui vont donc exiger, non seulement un examen clinique, mais aussi des examens complémentaires et un bilan hormonal.

L'hypospadias est plus fréquent que l'épispadias

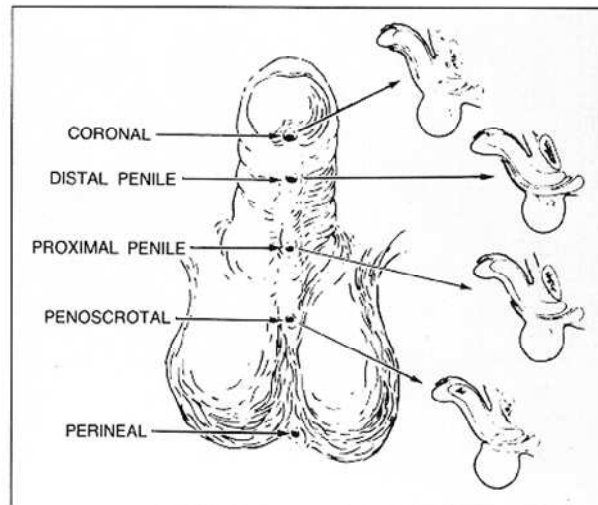
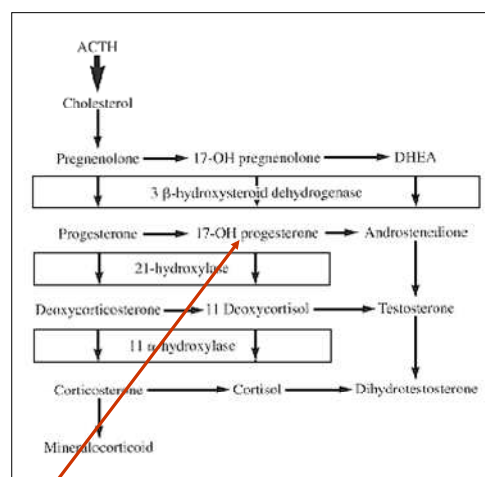
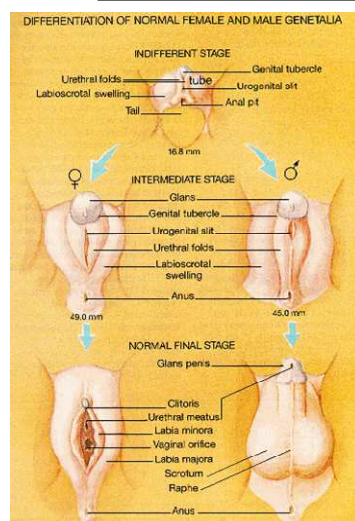


Fig 1. Typical locations of urethral defects in hypospadias (from Toguri⁸ and reproduced with permission from Appleton-Century-Crofts).

Prof O battisti, urologie de l'enfant

22

Attention à l'ambiguïté sexuelle et aux troubles endocriniens



Dépistage ! Attention aux signes précoces !

Prof O battisti, urologie de l'enfant

23

Enurésie

Définition

L'énurésie est une miction active, complète, de caractère involontaire, qui se manifeste ou persiste au-delà de l'âge où le contrôle physiologique du sphincter vésical est normalement acquis. On ne parle pas d'énurésie avant l'âge de 3-4 ans.

C'est un trouble du comportement mictionnel, par défaillance du contrôle central de la contention des urines.

Les aspects cliniques

Ils sont variés ; c'est un motif fréquent de consultation au sein d'une population enfantine (10 à 15 % des enfants dont 65 % de garçons).

1 - Elle peut être :

- soit **primaire**, c'est un retard du contrôle sphinctérien,
- soit **secondaire**, elle réapparaît après un intervalle de propreté, l'énurésie primaire est la plus fréquente, 75 à 85 % selon les auteurs.

2 - Suivant le rythme, on différencie :

- l'énurésie **diurne**, isolée, la plus rare : 3 % des cas.
- l'énurésie **nocturne**, isolée, la plus fréquente : 65 % des cas.
- l'association énurésie nocturne + diurne étant retrouvée dans 1/3 des cas.

3 - Suivant la fréquence des mictions et d'après SOULE, on distingue :

- l'énurésie **totale** : l'enfant mouille chaque nuit,
- l'énurésie **clairsemée** : surtout après 8 ans, il existe parfois des corrélations entre les nuits humides et les événements de la journée.
- l'énurésie **intermittente** où les accidents ne surviennent qu'à certaines périodes.
- l'énurésie épisodique et **occasionnelle**.

L'examen clinique de l'enfant énurétique

1 - précise le type de l'énurésie et ses circonstances de survenue,

2 - recherche les antécédents familiaux (fréquemment retrouvés, surtout en cas d'énurésie primaire).

3 - fait préciser :

- le mode d'éducation sphinctérienne,
- les réactions de l'enfant à son énurésie,
- l'attitude de la famille,
- les troubles associés éventuels chez l'enfant.

4 - contrôle l'absence d'atteinte somatique.

Le diagnostic différentiel

C'est celui des principaux dysfonctionnement mictionnels : incontrôle des **pollakiuries** (infection urinaire, lithiase) d'autant qu'elles reconnaissent des facteurs émotionnels,

- **polyurie** :

- du diabète,
- des syndromes polyuro-polydipsiques neuro hypophysaires, ou rénaux.
- de la potomanie.

- **incontinence véritable** : trois catégories de malades peuvent faire hésiter :

- les obstacles du bas appareil (valvules, sténoses de l'urètre postérieur, maladie du col) ; ils provoquent une rétention chronique d'urine avec miction par regorgement. Le diagnostic repose sur l'U.I.V suivie, au besoin, de cystographie.
- l'épispadias facilement reconnu chez le petit garçon peut être ignoré chez la petite fille en l'absence d'un examen attentif de la vulve.
- l'abouchement ectopique de l'uretère, rare chez le garçon, se fait soit à la vulve, soit dans le vagin, et se signale par l'association de mictions d'apparence normale et d'accidents de culotte.

- miction automatique des vessies neurologiques et autres dysfonctionnements nerveux, identifiés sur l'association de troubles sensitifs objectifs, du tonus et des réflexes de sphincter anal, un syndrome de la queue de cheval.

L'exclusion d'une maladie organique comporte trois étapes :

- l'interrogatoire minutieux pour explorer la miction : sa qualité, son rythme nycthéméral et la défécation.
- l'examen physique complet avec exploration attentive des organes génitaux externes, recherche d'une anesthésie en selle, du réflexe anal (toucher rectal).
- l'examen cytbactériologique et chimique des urines peut être pratiqué systématiquement s'il s'agit du premier examen.

C'est sur ces bases cliniques précises que sera décidée (rarement) l'opportunité d'exploration radiologique et urologique spécialisée.

Facteurs étiologiques

Les facteurs psychologiques sont parmi les plus évidents dans la genèse de l'énurésie, sans que l'on puisse rejeter l'existence de facteurs constitutionnels favorisants.

Les "traumatismes psychiques", les discordes du milieu jouent un rôle au moins en tant que facteur aggravant ou déclenchant l'énurésie :

- une déception (la plus fréquente est l'arrivée d'un puiné),
- une séparation,
- l'éveil des intérêts sexuels,
- les découvertes sexuelles mal acceptées,
- les difficultés dans le milieu familial et scolaire.

Chez les parents, on retrouve parfois des habitudes inadéquates dans l'établissement de la propreté :

- attitude trop permissive empêchant l'organisation du contrôle mictionnel : eux-mêmes ont souvent été énurétiques,
- ailleurs, des exigences beaucoup trop précoces qui mettent l'enfant devant un obstacle insurmontable.

L'enfant : il est illusoire de vouloir tracer un profil de l'énurétique. Le plus souvent, il s'agit d'énurésie commune. Dans de nombreux cas, on retrouve une anxiété, des cauchemars, des terreurs nocturnes. Les garçons sont souvent passifs, en retrait, ayant un grand besoin de réassurance. Les filles ont un comportement plus proche de la normale ; elles se caractérisent par un besoin d'indépendance en compétition vis à vis des garçons.

Ailleurs, l'énurésie peut être un élément secondaire dans un tableau prévalent de troubles psychiques majeurs (déficience intellectuelle, psychose,...).

Le traitement

Il est variable suivant le contexte psychologique : cependant il n'est jamais négligeable d'obtenir une disparition du symptôme source de conflits secondaires et maintenant l'enfant dans une attitude régressive, à condition de ne pas méconnaître et négliger les difficultés psychopathologiques sous-jacentes.

L'arsenal thérapeutique comporte :

1 - **La prophylaxie**, à savoir : éviter un apprentissage trop précoce de la propreté avant l'âge de la marche.

2 - **Des règles pratiques** : éviter l'absorption de diurétiques (thé, café, chocolat), la restriction liquidienne, prescrite le soir, est souvent contournée par l'enfant, plus ou moins consciemment ; par contre, il faut (et ce n'est pas facile, car c'est souvent caché par l'enfant comme par les parents) obtenir de l'entourage la suppression des mesures "anti-fuites" qui maintiennent l'enfant dans des positions régressives (couches, banbinette, etc...).

3 - **Les thérapeutiques médicamenteuses** : beaucoup ont été préconisées, seuls méritent d'être cités les antidépresseurs de la série des imipramines, qui ont un effet inhibiteur sur les muscles lisses, mais pas avant l'âge de 6 ans.

4 - **L'information anatomique et physiologique** : il est nécessaire de démystifier le symptôme de l'enfant et de lui faire abandonner l'idée qu'il est victime de quelque chose contre laquelle il ne peut rien faire. Pour cela, une information anatomique et physiologique sur le fonctionnement de son appareil urinaire est nécessaire. Il faut aussi rassurer l'enfant et ses parents sur l'absence d'anomalie organique toujours plus ou moins redoutée.

5 - **Le conditionnement** : on utilise des appareils placés entre le matelas et le drap : "pipi-stop", comportant un circuit électrique qui, en cas de miction, déclenche une sonnerie. Dès les premières gouttes, le contact est mis, une sonnerie provoque le réveil de l'enfant.

6 - Dans certains cas, une **psychothérapie** peut être proposée, sous diverses modalités, indication qui relève du spécialiste en psychiatrie infanto-juvénile.

-Anomalie de la sécrétion nyctémérale de l'ADH
 -Maturation cérébrale ou atteinte neurologique
 -Dysfonctionnement comportemental (aussi constipation !)
 -Troubles du sommeil

ASPECTS À CONSIDÉRER

Astuces:
 - pour la capacité en cc:
 (Age années+2) x 30;
 -Pour le volume mictionnel:
 10 cc/kg

« 3 Types: I, Iia, I Ib »

-Dysfonctionnement tubulaire
 -Composante génétique (chromosomes 12, 13 et 22)
 -Capacité vésicale et instabilité du detrusor

Prof O battisti, urologie de l'enfant

99

Le développement “normal” de la Continence urinaire

→ vers 18 mois :

l'enfant signale que la culotte est mouillée

→ vers 24 mois :

acquisition de la propreté diurne
 (Doit être acquise à 4 ans)

→ vers 36 mois :

début de propreté nocturne

→ vers 42 mois :

propretés diurne et nocturne

“Accident” une à deux fois semaine possible jusqu'à 5-6 ans

→ Au delà de cinq ans :

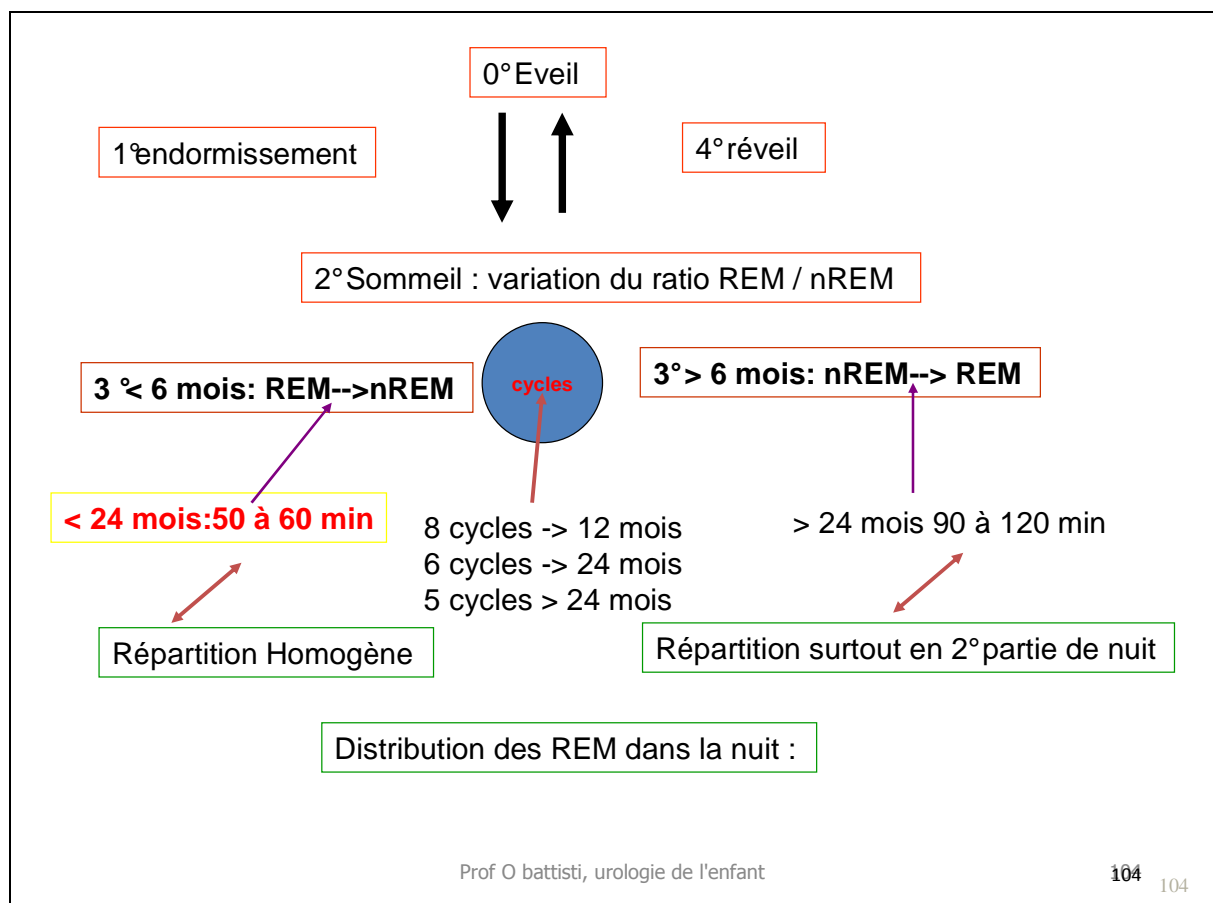
énurésie

physiopathologie

- Absence d'élévation des taux d'ADH pendant le sommeil chez certains énurétiques (25 %)
- polyurie nocturne relative
- dépassement de la capacité vésicale
- +sommeil profond
- **énurésie**

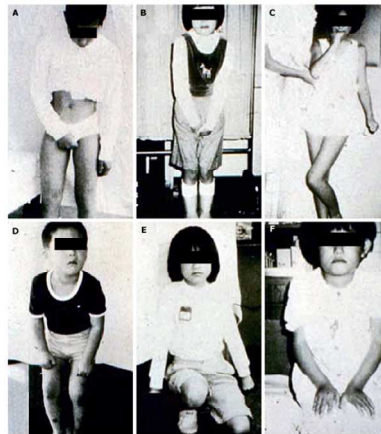
Prof O battisti, urologie de l'enfant

103 103



Prof O battisti, urologie de l'enfant

104 104



Prof O battisti, urologie de l'enfant

108

Figure quelques attitudes typiques de l'enfant ayant des mictions "difficiles"

Traitement de l'énurésie

- Minirin: la forme comprimé semble plus efficace
 - Demande médecin conseil: "énurésie de type IV ou cognitive"
 - Dose progressive de semaine en semaines
 - Succès = 6 nuits sèches/semaines
 - Maintenir trois mois minimum
 - Doses dégressives de 15 j en 15 j

Prof O battisti, urologie de l'enfant

115 115

Mécanismes d'action des médicaments :

→ Desmopressine (0.2 -> 0.6 mg/j):

-Récepteur cérébral 1b

-Récepteur tubulaire

« succès » ...attendre 6 semaines; rechute fréquente

Après arrêt du traitement

→ Imipramine (0.9 -> 1.5 mg/kg):

-diminution du temps REM, augmente la sécrétion
de l'ADH et réduit l'instabilité du

Détrusor.

« succès »...attendre 6 semaines; rechute moins fréquente

Après arrêt du traitement

Approach to the child with nocturnal enuresis

INTRODUCTION AND DEFINITIONS —

Urinary incontinence is a common problem in children. At 5 years of age, 15 percent of children remain incompletely continent of urine. Most of these children have isolated nocturnal enuresis (monosymptomatic nocturnal enuresis).

Monosymptomatic nocturnal enuresis usually is divided into primary and secondary forms. Children who have never achieved a satisfactory period of nighttime dryness have primary enuresis. An estimated 80 percent of children with nocturnal enuresis have this form. The remaining 20 percent have had a period of dryness, usually for at least six months, before the onset of wetting begins; these children have secondary enuresis. Secondary enuresis often is ascribed to an unusually stressful event (eg, parental divorce, birth of a sibling) at a time of vulnerability in a child's life. However, the exact cause of secondary enuresis remains unknown.

Approximately 20 percent of children who have nighttime wetting also have significant daytime symptoms. The daytime symptoms may be limited to urgency and frequency, but often include incontinence (diurnal enuresis). Urologic and neurologic disorders (eg, detrusor instability, recurrent urinary tract infection, spinal dysraphism) are more common among children with diurnal symptoms than those with isolated nocturnal enuresis; approximately 15 percent also have troublesome encopresis. Patients who have nocturnal enuresis with daytime symptoms are described as having complex or complicated enuresis (also called dysfunctional voiding), whereas those who have associated urinary and bowel symptoms often are described as having dysfunctional elimination syndrome.

An overview of the causes and evaluation of nocturnal enuresis in children will be presented here. The management of nocturnal enuresis is discussed separately.

EPIDEMIOLOGY AND NATURAL HISTORY — Monosymptomatic nocturnal enuresis is a common problem in children. The prevalence among children of various ages is as follows:

- 5 years: 16 percent
- 6 years: 13 percent
- 7 years: 10 percent
- 8 years: 7 percent
- 10 years: 5 percent
- 12 to 14 years: 2 to 3 percent
- ≥15 years: 1 to 2 percent

The disorder is twice as common among boys than girls, and resolves spontaneously at a rate of approximately 15 percent per year. The longer the enuresis persists, the lower the probability that it will spontaneously resolve.

BLADDER MATURATION —

Normal bladder function entails a complex interrelationship between autonomic and somatic nerves, which are integrated at various sites in the spinal cord, brain stem, midbrain, and higher cortical centers. The complex coordination permits urine storage at low pressure with high outlet resistance and voiding with low outlet resistance and sustained detrusor contraction.

At birth, bladder function is thought to be coordinated through the lower spinal cord and/or primitive brain centers. Voiding at this stage is efficient but uncontrolled: uninhibited contraction is caused by progressive and

sustained bladder filling. Voiding in the newborn also may be initiated by neurologically stimulating activities such as feeding, bathing, tickling, etc.

The newborn voids approximately 20 times per day. During the first three years of life, bladder capacity increases disproportionately relative to body surface area; by 3 years of age the number of voids per day decreases to approximately 11, while mean voided volume increases nearly fourfold. By 4 years of age, most children void five to six times per day.

Development of bladder control appears to follow a progressive maturation whereby the child first becomes aware of bladder filling, subsequently develops the ability to suppress detrusor contractions voluntarily, and finally learns to coordinate sphincter and detrusor function ([show figure 1](#)). These skills usually are achieved, at least during the day, by approximately 4 years of age. Nighttime bladder control is achieved months to years after daytime control, but is not expected until 5 to 7 years of age.

Incomplete development of bladder control results in more complex wetting problems that are almost always associated with diurnal enuresis. These include the uninhibited bladder of childhood, bladder sphincter dyssynergy, recurrent urinary tract infections, and some cases of vesicoureteral reflux.

CAUSES — Monosymptomatic nocturnal enuresis may result from one of several possible abnormalities; in any given child, several of these factors may occur simultaneously. The following factors are believed to contribute to nocturnal enuresis:

- Maturational delay
- Genetics
- Functional small bladder capacity
- Abnormal diurnal secretion of vasopressin (antidiuretic hormone, ADH)
- Nocturnal polyuria
- Detrusor instability
- Sleep disorders
- Psychological issues

Maturational delay —

In almost all cases, monosymptomatic nocturnal enuresis resolves spontaneously. This observation suggests that delayed maturation of a normal developmental process plays a role. Some studies have demonstrated an increased incidence of delayed language and gross motor development and slowed motor performance among children with enuresis. The hypothesis that there is a difference in the central nervous system maturation in children with primary enuresis compared to controls is supported by neurophysiologic data.

Genetics — There is a genetic tendency toward nocturnal enuresis. The concordance among monozygotic twins is almost twice that among dizygotic twins (68 versus 36 percent). When one or both parents have a history of prolonged nighttime wetting, approximately one-half and three-quarters, respectively, of the offspring are affected. On the other hand, when neither parent has a history of nocturnal enuresis, only 15 percent of offspring are affected. An autosomal dominant form of primary nocturnal enuresis with a penetrance greater than 90 percent has been identified in Danish families and linked to a locus on chromosome 13q13-q14.3. Additional genetic loci for enuresis have been identified on chromosomes 12q and 22q11.

Parents who experienced nocturnal enuresis as children may derive some reassurance from the knowledge of the role of genetics in enuresis, which may help them to understand that their child's problem will resolve as their own did. However, data from genetic studies have not yet been helpful in the development of treatment strategies.

Small bladder capacity — At birth, bladder volume is approximately 60 mL; it increases with age at a relatively steady rate of approximately 30 mL per year. Normal bladder capacity (in ounces) can be estimated by adding 2 to the child's age in years, until 10 years of age. Children with nocturnal enuresis, even those who do not have daytime symptoms, have been noted to have a smaller bladder capacity than age-matched children who do not have nocturnal enuresis.

The reduced bladder capacity appears to be functional rather than anatomical. This was illustrated by a study in which bladder capacity was measured in the awake state as well as under general anesthesia in children with nocturnal enuresis, and compared to functional bladder capacity among controls [33]. Compared to control children, the average volume of urine voided by enuretic children in the awake state was reduced: 135 versus 180, 165 versus 240, and 180 versus 360 among children aged 4 to 6 years, 7 to 8 years, and 9 to 11 years respectively. However, the average bladder volume measured during general anesthesia in the enuretic children was 206 mL, 229 mL, and 283 mL, among those aged 4 to 6 years, 7 to 8 years, and 9 to 11 years respectively.

In another study, the maximal endurable bladder capacity during the daytime was similar between children with enuresis and controls. However, among children with enuresis, the maximal voided volume during the night was significantly smaller than the maximal daytime bladder capacity, suggesting that inability to hold urine during sleep plays a role in nocturnal enuresis.

Nocturnal polyuria and ADH —

It has been suggested that increased nighttime urine output may play a role in nocturnal enuresis. In children who do not have enuresis, urine output decreases during the night because the secretion of antidiuretic hormone (ADH, vasopressin) and other regulatory hormones follows a circadian pattern, with increased secretion at night.

Various observations regarding ADH secretion in enuretic children have been used to explain nocturnal enuresis:

- Initial studies in enuretic children suggested that they had a blunted response to vasopressin compared to age-matched controls. It was postulated that this abnormality might permit urinary flow rates at night sufficiently high to exceed bladder capacity, resulting in enuresis. Subsequent studies failed to reproduce this observation.
- Other studies have indicated that children with nocturnal enuresis have decreased nocturnal secretion of ADH, which also would cause increased nocturnal urine output. One of the reasons may be small bladder capacity, since ADH secretion is thought to increase with bladder distension.

Neither of these observations (blunted response to ADH or decreased nocturnal secretion of ADH) explains why the children do not wake to void. However, the observations that the urine osmolality of enuretic and nonenuretic children is similar, and that early morning osmolality tends to increase with age, suggest that the ADH secretion response may be a maturational one.

The relationship between ADH secretion and nighttime urinary flow rates remains controversial. Abnormalities in ADH secretion appear to play a role in at least some patients with nocturnal enuresis. However, whether these abnormalities are primary or secondary (eg, to bladder capacity or maturational delay) is not clear.

Detrusor instability —

Urodynamic testing in children who have diurnal incontinence demonstrates a variety of significant functional detrusor abnormalities. In contrast, no clear pattern of urodynamic abnormality has been demonstrated in children with primary monosymptomatic nocturnal enuresis. Nonetheless, bladder dysfunction should be considered in children who have refractory monosymptomatic primary nocturnal enuresis.

Most studies suggest that the incidence of uninhibited bladder activity in children with primary monosymptomatic nocturnal enuresis is similar to the incidence of uninhibited activity in normal children

(between 3 and 5 percent). However, children with monosymptomatic nocturnal enuresis may have a defect in the circadian rhythm of detrusor inhibition.

When urodynamic studies are performed during sleep, the only difference between enuretic and nonenuretic children is the increased rate of bladder contractions that occur in association with the enuretic episode. In addition, urodynamic studies during sleep demonstrate a relationship between nocturnal enuresis and pelvic floor activity. When pelvic floor activity increased in association with detrusor contractions, wetting was usually avoided, and the patient would often awaken subsequently to void. In contrast, when pelvic floor activity did not increase, the detrusor contraction usually was associated with a wetting episode [52,53] .

Sleep disorders —

Whether abnormally deep sleep contributes to enuresis is controversial. Parents often describe their children with enuresis as excessively deep sleepers. This may be a bias of observation, since parents rarely attempt to wake nonenuretic children. However, in one sleep laboratory study of 33 boys aged 7 to 12 years (15 with enuresis and 18 age-matched controls), attempts at arousal were more often successful in control subjects than in boys with enuresis (40 versus 9 percent). In addition, excessively deep sleep appears to contribute to nocturnal enuresis in adolescents and adults.

Sleep studies show that sleep patterns among children with and without enuresis are similar. These studies indicate that enuretic episodes may occur at random throughout the night, but primarily during nonrapid eye movement (non-REM) sleep . However, some children wet during phases of early awakening.

Enuretic episodes are associated with characteristic urodynamic and electroencephalographic (EEG) findings. Many children who have enuresis are noted to have progressive maturation of bladder stability in conjunction with EEG findings that suggest increased central nervous system recognition of bladder fullness and the ultimate ability to suppress the onset of bladder contraction [61] . These findings support the hypothesis that delayed maturation of bladder control plays a role in monosymptomatic nocturnal enuresis.

Psychological —

Although psychologic abnormalities have been considered to play a role in nocturnal enuresis, this relationship has not been proven. Further, children whose enuresis has resolved do not develop substitute symptoms, which would be expected if there was ongoing psychopathology. In addition, perceived adjustment problems tend to improve after resolution of enuresis, suggesting that the behavioral abnormalities are a result, rather than a cause, of the enuresis.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS — Other causes of nocturnal enuresis that should be considered in children because they may require additional evaluation and or treatment include:

- Unrecognized underlying medical disorders (eg, sickle cell disease, seizures, diabetes mellitus, diabetes insipidus, hyperthyroidism)
- Encopresis or constipation
- Dysfunctional voiding (usually associated with daytime symptoms)
- Urinary tract infection
- Chronic renal failure
- Spinal dysraphism
- Upper airway obstruction
- Pinworms (See "Enterobiasis and trichuriasis")
- Psychogenic polydipsia

EVALUATION —

The evaluation of the child with monosymptomatic nocturnal enuresis includes a careful history, physical examination, and urinalysis.

History — Important issues to be considered in the history include:

- Presence of daytime wetting or symptoms
- Any prolonged period of dryness
- Family history of nocturnal enuresis
- Frequency and trend of nocturnal enuresis (eg, number of wet nights per week or month, number of episodes per night, time of episodes, approximate volume of each episode)
- Fluid intake diary
- Voiding diary (eg, number of daytime voids, usual volume of voided urine [to estimate bladder capacity], maximum length of time between voids, difficulty starting or stopping stream, dribbling, sensation of incomplete emptying)
- Stooling diary (to determine whether there is associated constipation or encopresis), an important cause of secondary enuresis ([See "Constipation in children: Etiology and diagnosis"](#))
- Medical history (eg, sleep apnea, diabetes, sickle cell disease or trait, urinary tract infection, gait or neurologic abnormalities)
- Social history (particularly important in secondary enuresis)
- Assessment of how the problem has affected the child and family
- Determination of which interventions the family has tried

Physical examination — The physical examination of the child with primary monosymptomatic nocturnal enuresis usually is normal. Aspects of the physical examination that may indicate an underlying medical etiology for enuresis include:

- Detection of wetness in the undergarments is a sign of diurnal enuresis.
- Palpation of stool in the abdomen suggests constipation or encopresis.
- Perianal excoriation or vulvovaginitis may indicate pinworm infection.
- Poor growth and/or hypertension may indicate renal disease.
- Presence of abnormalities of the lower lumbosacral spine (eg, abnormal tuft of hair or an abnormality in the gluteal fold) and/or abnormalities on neurologic examination of the perineum and lower extremities may indicate occult spinal cord abnormalities.
- Detection of incomplete bladder emptying by percussion and/or palpation, slow urinary stream, dribbling, or intermittent stream may indicate urologic abnormalities (eg, posterior urethral valves, ectopic ureter). Undescended testicles, underdeveloped scrotum, and abnormal location or characteristics of the urethral meatus also may indicate urologic abnormalities.

Urinalysis —

The urinalysis (including specific gravity) is obtained as a screen for diabetic ketoacidosis, diabetes insipidus, water intoxication, and/or occult urinary tract infection. Urine culture is not necessary unless indicated by the presence of white blood cells or nitrites on urinalysis. (See appropriate topic reviews).

Imaging — Urologic imaging (renal sonogram and voiding cystourethrogram) is reserved for children who have significant daytime complaints, a history of urinary tract infection(s) not previously evaluated, and/or signs and symptoms of structural urologic abnormalities.

Neurologic imaging (usually an MRI of the spine) is indicated in children who are noted to have abnormalities of the lower lumbosacral spine on neurologic examination of the perineum and lower extremities.

Referral — Children who have clinical or radiographic findings suggestive of renal/urologic abnormality or bladder instability should be referred to a pediatric nephrologist/urologist for further evaluation.

Referral to a pediatric neurosurgeon may be warranted for those with clinical or radiographic findings suggestive of occult spinal dysraphism.

SUMMARY AND RECOMMENDATIONS —

Monosymptomatic nocturnal enuresis is a common pediatric disorder with a high spontaneous resolution rate. Delayed bladder maturation, small functional bladder capacity, diminished vasopressin release, and poor arousal from sleep (alone or in combination) may contribute to nocturnal enuresis in a given child.

The evaluation of children with nocturnal enuresis should include a complete history, physical examination, and urinalysis. The main purpose of the evaluation is to determine whether the child has complex enuresis or enuresis as a manifestation of an underlying medical problem (eg, posterior urethral valves or other anatomic abnormality, spinal dysraphism, diabetes, etc). Additional evaluation may be necessary to exclude these disorders.

Management of nocturnal enuresis in children

INTRODUCTION —

Urinary incontinence is a common problem in children. At 5 years of age, 15 percent of children remain incompletely continent of urine. Most of these children have isolated, or monosymptomatic, nocturnal enuresis.

Monosymptomatic nocturnal enuresis is usually divided into primary and secondary forms:

- Children who have never achieved a satisfactory period of nighttime dryness have primary enuresis.
- Children who have had a period of dryness, usually for at least six months, before the onset of wetting begins have secondary enuresis.

Primary monosymptomatic nocturnal enuresis has a high rate of spontaneous resolution (approximately 15 percent per year), and is thought to be related to one or a combination of the following: delayed bladder maturation; small functional bladder capacity; diminished vasopressin release; and poor arousal from sleep.

Secondary nocturnal enuresis often is thought to be caused by a period of unusual stress (eg, parental divorce, birth of a sibling) at a time of vulnerability for developmental of bladder control in the child's life. However, the exact cause of secondary enuresis remains unknown. The management of secondary nocturnal enuresis involves addressing the underlying stressor if one can be identified, although most children with secondary enuresis have no identifiable cause and are treated in the same manner as those who have primary enuresis.

The management of children with primary nocturnal enuresis will be presented here. The causes and evaluation of nocturnal enuresis in children are discussed separately.

GENERAL PRINCIPLES —

The age at which enuresis is considered to be a "problem" varies depending upon the family. If both parents wet the bed until late childhood, they may not be concerned that their seven-year-old wets the bed. In

contrast, parents may be concerned about a four-year-old who wets if he has a three-year-old sibling who is already dry. For the child, nocturnal enuresis usually becomes significant only when it interferes with his or her ability to socialize with peers. As a general rule, children younger than 7 years of age may be managed expectantly, including reassuring parents that monosymptomatic nocturnal enuresis will resolve spontaneously in the majority of these children.

When necessary, treatment of primary nocturnal enuresis is empiric; it is based upon many years of observations, and attempts to address the factors that are thought to play a role in the etiology. Before beginning therapy, the pediatric healthcare provider should carefully define the expectations of the parents. Some parents may simply want assurance that the enuresis is not caused by a physical abnormality, but are not interested in initiating a long-term treatment program.

Parents must clearly understand that nocturnal wetting episodes are completely involuntary on the part of the child. Between one-fourth and one-third of parents punish their child for wetting the bed, and sometimes this punishment is physically abusive. The video "Bedwetting: Jasper to the Rescue" is an excellent tool in helping parents and patients to understand enuresis. It is available from Disney Educational Productions (800-295-5010) in a number of languages.

The pediatric healthcare provider should stress to the parents and child that a carefully constructed enuresis treatment program usually involves several methods of treatment (eg, motivational therapy, fluid restriction, enuresis alarm). The treatment may be prolonged, often is associated with relapses, and may fail in the short term. The parents must be willing to participate, and the family environment must be supportive. Therapy should be goal-oriented, and follow-up should be consistent. The frequency of follow-up varies, but is usually approximately every four months.

It is important to determine whether the child is mature enough to assume responsibility for treatment. Treatment probably should be delayed if it seems that the parents are more interested in treatment than is the child, and the child is unwilling or unable to assume some responsibility for the treatment program. The child must be highly motivated to participate in a treatment program that may take months to achieve successful results.

Overview of treatment — Treatment may involve one or a combination of the following nonpharmacologic and pharmacologic modalities:

- Motivational therapy
- Bladder training
- Fluid management
- Behavioral alarms
- Pharmacological agents

As described above, treatment of nocturnal enuresis is rarely indicated in a child younger than 7 years of age. When the parents and child are interested and motivated to work toward long-term management, nonpharmacologic therapies (eg, motivational therapy, bladder retention exercises, fluid management) are usually tried for three to six months. More active intervention (eg, arousal alarm systems, pharmacotherapy) should be considered as the child gets older, social pressures increase, and self-esteem is affected. Pharmacologic agents can be effective in the short-term (eg, for sleepovers or camp attendance), but enuresis alarms are the most effective long-term therapy.

NONPHARMACOLOGIC THERAPY

Motivational therapy — Once the child agrees to accept responsibility, he or she can be motivated by keeping a record of progress. Successively larger rewards, agreed upon in advance, are given for longer periods of dryness (eg, a sticker on a calendar for each dry night, a book for seven consecutive dry nights).

Motivational therapy leads to significant improvement (decrease in enuretic events by ≥ 80 percent) in more than 70 percent of patients. It is estimated to be successful (14 consecutive dry nights) in 25 percent. The relapse rate (more than two wet nights in two weeks) is approximately 5 percent.

Motivational therapy is a good first line of therapy for primary nocturnal enuresis, particularly in younger children. In a systematic review of simple behavioral interventions for nocturnal enuresis, reward systems (eg, star charts), were associated with significantly fewer wet nights, higher cure rates, and lower relapse rates compared to those of controls. However, these results were based on single small trials. If motivational therapy fails to lead to improvement after three to six months, other methods should be tried.

Bladder training — Most children with nocturnal enuresis have a functionally small bladder capacity. Bladder retention training exercises may be undertaken to increase bladder capacity in these patients (eg, those whose usual voided urine volume is less than the bladder capacity expected for age). Bladder capacity in ounces (one ounce = 30 mL) can be estimated in children by adding 2 to the child's age (in years) until 10 years of age. Bladder training requires a highly motivated child and is a common component of multimodal therapy programs.

Bladder retention training involves asking the child to hold his or her urine for successively longer intervals ("as long as possible") after first sensing the urge to void. The volume of voided urine should be recorded once per week in a follow-up diary to evaluate success. The target volume is based upon the calculated bladder capacity for age.

Bladder training is effective in increasing bladder capacity. However, it is not clear that increasing bladder capacity affects nocturnal enuresis or response to treatment with an enuresis alarm. In some review articles, bladder training therapy has been reported to lead to significant improvement (decrease in enuretic events by ≥ 80 percent) in as many as 60 percent of patients, and has been estimated to successfully curb nocturnal enuresis (defined as 14 consecutive dry nights) in 35 percent. However, subsequent randomized trials have found that increased bladder capacity was not related to treatment response (defined as ≤ 1 wet night in previous 28 days), nor to improved response rate to subsequent treatment with an enuresis alarm. A systematic review of simple behavioral and physical interventions for nocturnal enuresis in children found there was not enough evidence to evaluate bladder retention used either in isolation or in addition to other interventions.

Nonetheless, a trial of bladder training exercises is recommended before alarms and pharmacologic agents are tried, because the latter methods may be more demanding and have adverse effects.

Fluid management —

Asking the parents to record a fluid intake diary can help to assess the balance of fluid intake throughout the day. For those patients who are found to consume a disproportionate amount of fluid in the evening hours, a different schedule can be recommended. Some authors recommend that their enuretic patients drink 40 percent of their total daily fluid in the morning (7 AM to 12 PM), 40 percent in the afternoon (12 PM to 5 PM), and only 20 percent in the evening (after 5 PM); beverages consumed in the evening should be caffeine-free.

This fluid maintenance program differs from isolated fluid restriction in the evening hours, which is often attempted by parents to control enuresis. Isolated nighttime fluid restriction, without compensatory increase in daytime fluid consumption, may prevent the child from meeting his or her daily fluid requirement, and is usually unsuccessful. In contrast, the fluid management program described above permits the child to drink as much as he or she wants throughout the day. Ample consumption of fluid in the morning and afternoon reduces the need for significant intake later in the day. In addition, it increases daytime urinary flow and may assist in bladder training to increase functional bladder capacity.

Enuresis alarms —

Conditioning therapy using an enuresis alarm is the most effective means of controlling nocturnal enuresis. Enuresis alarms are activated when a sensor, placed in the undergarments or on a bed pad, detects moisture; the arousal device is usually an auditory alarm and/or a vibrating belt or pager.

The alarm works through conditioning: the patient learns to wake or inhibit bladder contraction in response to the neurologic conditions present before wetting. At the initiation of therapy, the child may occasionally fail to awaken; this can be ameliorated if the parents wake the child when the alarm sounds.

The family should be instructed that the child is in charge of the alarm. Each night before he or she goes to sleep, the child should test the alarm; with the sound (or vibration) in mind, the child should imagine in detail, for one to two minutes, the sequence of events that occur when the alarm sounds (or vibrates) during sleep. The sequence is as follows:

- The child turns off the alarm, gets up, and finishes voiding in the toilet (only the child should turn off the alarm).
- The child returns to the bedroom.
- The child changes the bedding and underwear.
- The child wipes down the sensor with a wet cloth and then a dry cloth (or replaces the sensor if it is disposable)
- The child resets the alarm and returns to sleep.

Changes of linen and clothing should be kept near the bed. The parents may need to help the child wake to the alarm and should supervise the changing of bed linens. A diary should be kept of wet and dry nights. Positive reinforcement should be provided for dry nights as well as successful completion of the above sequence of events.

The alarm should be used continuously until the child has had between 21 and 28 consecutive dry nights. This usually takes between 12 and 16 weeks with a range of 5 to 24. The child should be seen in follow-up one to two weeks after starting the alarm and then at the end of an eight-week trial. Therapy with the alarm can be reinitiated for relapse (more than two wet nights in two weeks).

Approximately 30 percent of patients discontinue the alarm for various reasons including skin irritation, disturbance of other family members, and/or failure to wake the child.

In a systematic review, compared to no treatment, approximately two thirds of children became dry for 14 consecutive nights during alarm use (RR for failure 0.38, 95% CI 0.33-0.45). Nearly one-half of children who continued to use the alarm remained dry after treatment, compared to almost none in the no treatment group (45 versus 1 percent). Alarms appeared to be less immediately effective than desmopressin, but more effective in preventing relapse. Alarms were more effective than tricyclic antidepressants during and after treatment. Treatment with desmopressin and tricyclic antidepressants is discussed below.

Relapse can occur after the alarm unit is discontinued. However, the relapse rate after discontinuation of therapy is much lower with alarms than with desmopressin (RR 0.11, 95% CI, 0.02-0.78).

Children who relapse after discontinuation of the alarm usually can achieve a rapid secondary response due to preconditioning as a result of the first treatment program.

Alarm clocks —

It also may be possible to condition some children to wake to void by using an alarm clock. In one study, 125 children with primary nocturnal enuresis were enrolled into two treatment groups and treated for four months. Group I children were awakened to void when the bladder was full, but they remained dry (the waking time was determined individually during a one- to three-week trial period); Group II children were awakened after two to three hours of sleep (whether they were wet or dry). One-third of the patients stopped using the alarm within one month. Among those who continued, initial success (14 consecutive dry nights) was obtained

in both groups (77 percent in group I and 62 percent in group II). The relapse rate six months after stopping therapy was 24 percent for group I and 15 percent for group II. The authors concluded that an ordinary alarm clock is a safe, effective, noncontact treatment strategy for enuresis that does not require an episode of bedwetting to initiate a conditioning response.

PHARMACOLOGIC THERAPY —

Two pharmacological agents have been shown to be effective in the treatment of nocturnal enuresis: desmopressin acetate (DDAVP) and tricyclic antidepressants (TCAs). Indomethacin may be beneficial.

Desmopressin —

The suggestion that many children with nocturnal enuresis have an abnormal circadian rhythm of vasopressin release led to the introduction of desmopressin acetate (DDAVP) as a treatment option for nocturnal enuresis. The mechanism of action for DDAVP in nocturnal enuresis is unclear. Successful DDAVP therapy in a boy with nephrogenic diabetes insipidus and a mutation in the vasopressin 2 receptor suggests that DDAVP acts on a different receptor, possibly the vasopressin 1b receptor in the brain.

Desmopressin is administered in the late evening to reduce urine production during sleep. The drug is given orally (the intranasal formulation is associated with increased risk hyponatremic seizures and is no longer indicated for the treatment of enuresis). Compared to other modes of therapy, desmopressin is relatively expensive. A normal functional bladder capacity is necessary for response to desmopressin. Desmopressin should not be used in children with hyponatremia or a history of hyponatremia.

The dose of oral desmopressin is usually titrated to best effect, increasing the dose every 10 days to the maximum recommended dose; the process usually takes a total of 30 days [3]. The oral formulation is administered at 0.2 mg initially (one tablet) and may be increased to 0.6 mg (three tablets) as needed over a two-week trial period. A "trial run" of desmopressin is recommended if the child plans to use it for overnight camp; the trial should take place at least 6 weeks before camp in order to adequately titrate the dose and make sure that it will be effective. Certain precautions should be taken to prevent dilutional hyponatremia.

Twenty-five percent of patients achieve total dryness using desmopressin, with perhaps another 50 percent exhibiting a significant decrease in nighttime wetting [3,32]. However, similar to TCAs, discontinuation of the medication is associated with high rates of relapse (60 to 70 percent). A systematic review of 41 randomized trials involving 2760 children comparing desmopressin to other drugs or alarms in the treatment of nocturnal enuresis was performed. The findings were as follows:

- Compared with placebo, desmopressin reduced bedwetting by 1.34 nights per week (95% CI 1.11-1.57).
- Compared with placebo, children treated with desmopressin were more likely to become dry (ie, no episodes for 14 nights) (RR 1.19, 95% CI 1.10-1.27).
- In contrast to arousal alarms, treatment effects were not sustained after discontinuation of therapy.
- Comparison between oral and nasal desmopressin could not be performed because of insufficient data.
- Desmopressin and TCA appear to be equally effective.

Adverse effects — Adverse effects of desmopressin therapy are uncommon. The most serious adverse effect is dilutional hyponatremia, which occurs when excess fluids are taken in the evening hours.

In December, 2007, the U.S. Food and Drug Administration (U.S. FDA) issued an alert that the intranasal formulation of desmopressin is no longer indicated for the treatment of enuresis. The alert was prompted by review of 61 cases of hyponatremic seizures associated with desmopressin; two cases resulted in death. Thirty-six of the cases occurred with intranasal formulations; 25 of these occurred in children with enuresis being the most common indication.

To prevent dilutional hyponatremia with oral desmopressin, it is recommended that fluid intake be limited to eight ounces (240 mL) on any evening that desmopressin is to be administered. Fluid intake should be limited from one hour before to eight hours after administration of desmopressin. Treatment with desmopressin should be interrupted during episodes of fluid and/or electrolyte imbalance (eg, fever, recurrent vomiting or diarrhea, vigorous exercise, or other conditions associated with increased water consumption).

Tricyclic antidepressants —

The tricyclic antidepressants (eg, imipramine, amitriptyline, and desipramine) have been recognized as a useful adjunct in the treatment of enuresis since 1960. Although imipramine is the drug most often used, other TCAs are also effective. TCAs decrease the amount of time spent in REM sleep, stimulate vasopressin secretion, and relax the detrusor muscle.

The dose of imipramine is 0.9 to 1.5 mg/kg per day, administered at bedtime. On average, the bedtime dose is 25 mg for children 5 to 8 years of age and 50 mg for older children. The dose should not exceed 50 mg in children between 6 and 12 years of age and 75 mg in children ≥ 12 years of age. The therapeutic effect of imipramine is quick if the dose is adequate. Imipramine should be discontinued if there is no improvement after a three-week trial (at an adequate dose); it may be discontinued abruptly. A "trial run" of imipramine is recommended if the child plans to use it for overnight camp; the trial should take place at least 6 weeks before camp in order to adequately titrate the dose and make sure that it will be effective.

Adverse effects of TCA therapy are relatively uncommon. Approximately 5 percent of children treated with TCAs develop neurologic symptoms including nervousness, personality change, and disordered sleep. Imipramine, amitriptyline, and other TCAs are required by the United States Food and Drug Administration to carry a black box warning regarding the possibility of increased suicidality, particularly in individuals with preexisting depressive symptoms. The most serious adverse effects of TCAs, however, involve the cardiovascular system, including the risk of cardiac conduction disturbances and myocardial depression, particularly in cases of overdose.

The success rate of therapy with TCAs varies considerably. In a systematic review, compared with placebo, treatment with tricyclic or related drugs was associated with a reduction of approximately one wet night per week, and approximately one-fifth of children became dry (14 consecutive nights) during therapy. TCAs and desmopressin were similarly effective during therapy. However, the treatment effect was not sustained after discontinuation of either of these drugs. Approximately 75 percent of children treated with TCAs relapsed when therapy was discontinued.

Indomethacin —

Although rarely used, one small randomized controlled trial found that indomethacin suppository versus placebo significantly increased the number of dry nights in children older than six years with primary nocturnal enuresis who were treated for three weeks (9 versus 4 dry nights). No adverse effects were reported. Possible mechanisms of action include removal of the normal inhibitory effect of prostaglandins on the response to vasopressin and improvement in bladder function.

Other drugs —

Anticholinergic drugs, such as oxybutynin, are not effective in treating monosymptomatic nocturnal enuresis. However, these agents may be useful in children who also present with significant daytime urgency. The combination of anticholinergic therapy and desmopressin may be used in these children in an attempt to increase bladder capacity during sleep.

Other drugs, including phenmetrazine, amphetamine sulfate, ephedrine, atropine, furosemide, diclofenac, and chlorprotixine have been tried. A systematic review of randomized trials of drugs other than TCA and desmopressin in the treatment of nocturnal enuresis found that although indomethacin and diclofenac were better than placebo, none of the drugs was better than desmopressin.

COMPLEMENTARY AND ALTERNATIVE THERAPIES —

A review of complementary approaches such as hypnosis, psychotherapy, and acupuncture finds limited evidence to support the use of such modalities for the treatment of nocturnal enuresis.

SUMMARY —

Monosymptomatic nocturnal enuresis is a common pediatric disorder with a high spontaneous resolution rate. Most treatment is delayed until the child is at least 7 years of age.

Multiple treatment options are available and no single treatment option is highly effective in all cases (reflecting the multifactorial pathogenesis). All treatment must begin with the child's willingness to actively participate and the parents' understanding that the episodes are completely involuntary on the part of the child. Treatment should be tailored so its potential adverse risks do not outweigh its benefits.

Simple behavioral methods (eg, motivational therapy, bladder retention exercises) are usually tried first, but more active intervention should be considered as the child gets older, social pressures increase, and self esteem is affected. Arousal alarm systems are the most effective long-term therapy. Fluid management and bladder training may be helpful adjuncts. Pharmacological agents can be effective in the short term, allowing the child to plan age-specific social activities, such as camp attendance or sleepovers with friends.

RECOMMENDATIONS —

The following recommendations are made regarding the management of children who have primary monosymptomatic nocturnal enuresis:

- Among children younger than 7 years of age, who may not be mature enough to play an active role in treatment, therapy should consist primarily of reassurance that spontaneous resolution is likely.
- Once the child is able to be partially responsible for treatment, motivation and simple behavior therapies are recommended. These include reinforcement for dry nights (eg, a sticker calendar), bladder training exercises, and fluid management, as described above. A combination of these therapies may be useful.
- Enuresis alarms or pharmacologic therapy should be considered in children who have failed to improve after three to six months of behavioral interventions. Enuresis alarms are preferred to pharmacologic therapy because their effects are sustained after discontinuation and because they are associated with fewer adverse effects.
- Oral desmopressin is an effective short-term alternative to the enuresis alarm in patients who are unresponsive to the alarm. It may also be used as an adjunct to the alarm and as a short-term solution for camp attendance or sleepovers. Fluid intake should be limited from one hour before to eight hours after desmopressin is administered.
- Similar to desmopressin, TCA are an effective short-term therapy for nocturnal enuresis. However, their high relapse rate and potentially severe adverse effects make them less appealing than alarm or desmopressin therapy.
- Nocturnal enuresis can usually be managed effectively by the primary care provider. However, children with refractory nocturnal enuresis may benefit from referral to a pediatric urologist.

La pathologie tumorale en urologie de l'enfant

Ainsi que le

DIAGNOSTIC D'UNE MASSE ABDOMINALE ET/OU PELVIENNE CHEZ L'ENFANT

La recherche étiologique d'une masse abdomino-pelvienne est une situation clinique non exceptionnelle chez l'enfant quelque soit son âge. La démarche diagnostic fait appel à la fois aux éléments cliniques, aux techniques d'imagerie et à certains éléments biologiques.

Le radiologiste ne peut entreprendre le bilan d'imagerie qu'après avoir pris connaissance du contexte clinique et évoqué avec les cliniciens les probabilités diagnostiques. Ces probabilités s'appuient sur l'âge de survenue et la suspicion topographique ainsi que sur les signes cliniques d'accompagnement.

Les 2 techniques d'imagerie essentielles pour amorcer le bilan sont les clichés simples d'abdomen et l'échographie.

1. ÉLÉMENTS RADIOLOGIQUES D'ORIENTATION

1.1. Localisation topographique

1.1.1. ASP

Les clichés simples de l'abdomen ne sont pas capables dans la plupart des cas d'affirmer l'origine topographique d'une masse. Le refoulement des clartés digestives est un indicateur insuffisant et l'absence de visualisation des psoas n'a que peu de valeur chez l'enfant en raison de la pauvreté en graisse.

Le décollement d'une ligne para vertébrale jusqu'au niveau du diaphragme est par contre un argument très caractéristique en faveur de la colonisation de l'espace infra médiastinal postérieur par un neuroblastome rétro péritonéal.

Une lésion osseuse de la ceinture pelvienne ou du rachis a également une très forte valeur d'orientation si elle est en continuité avec le syndrome de masse. Il ne faut cependant pas oublier que certaines tumeurs malignes métastasent à l'os chez l'enfant.

1.1.2. Echographie

L'échographie est actuellement la technique essentielle d'orientation topographique. Une masse peut facilement être identifiée au sein d'un parenchyme ou être attribuée à l'augmentation de volume global d'un organe: hépato et/ou splénomégalie, masse hépatique, splénique ou rénale. L'origine retro péritonéale d'une masse peut être facilement retenue quand la masse englobe ou retentit sur la topographie des vaisseaux retro péritonéaux. L'origine pelvienne des masses de volume petit ou modéré est souvent simple à reconnaître, la topographie par

rapport au rectum pouvant être précisée par la réalisation d'un petit lavement en cours d'examen échographique.

Par contre dans un certain nombre de cas l'origine péritonéale, retro péritonéale ou pelvienne d'une masse est impossible à affirmer. C'est le cas des masses très volumineuses qui occupent la quasi totalité de la cavité abdomino-pelvienne et des masses pédiculées (en particulier hépatiques). Les masses rénales à développement entièrement exonéral peuvent être confondues avec une masse rétro péritonéale d'autre origine voire même avec une masse intra péritonéale. Une masse agressive développée au voisinage d'un parenchyme peut l'envahir, rendant l'identification du point de départ très difficile (masse retropéritonéale envahissant le rein par ex). La plupart des masses d'origine digestives sont difficiles à localiser de façon certaines, l'existence de lumières digestives au sein de la masse ou l'existence d'une ascite peuvent permettre d'orienter correctement cette enquête topographique. Enfin, des masses d'origine pelvienne peuvent se développer dans la cavité abdominale sans que le lien avec le site d'origine puisse être mis en évidence, c'est le cas de certains kystes ovariens en période néo natale.

1.2. Orientation par la structure

Le cliché d'abdomen peut montrer des calcifications ou des ossifications. Leur aspect et leur organisation peuvent avoir une valeur d'orientation. Parfois l'existence de plages graisseuses peuvent être mises en évidence, ayant également une grande valeur d'orientation.

L'échographie permet d'approcher l'organisation architecturale d'une masse. Une masse parfaitement anéchogène sera probablement liquidienne. Mais toutes les structures très faiblement échogène ne sont pas kystiques: les adénomégalies, les pyramides rénales normales peuvent apparaître transsonores. Une masse échogène hétérogène sera plutôt solide ou nécrotique, le Doppler est indispensable pour pouvoir affirmer la nature tissulaire par l'existence de flux intra tumoral. L'échographie permet en outre de préciser le volume, les limites, le caractère mou ou mobile de la masse et d'étudier ses connexions vasculaires.

1.3. Orientation par les lésions associées

Le cliché d'abdomen peut montrer des lésions osseuses évocatrices de localisations secondaires.

L'échographie doit rechercher des éléments associés: adénomégalies, épanchement intra péritonéal, retentissement sur les cavités rénales ou les voies biliaires, lésions hépatiques ou spléniques, atteinte rénale parenchymateuse....

Ces données d'imagerie confrontées aux autres éléments que sont l'âge de découverte, le sexe et les signes cliniques d'accompagnement, permettent dans la plupart des cas de proposer un diagnostic. Les autres examens d'imagerie (opacifications, TDM, IRM, scintigraphies) et certains dosages biologiques seront effectuées secondairement pour confirmer ou compléter le diagnostic évoqué.

Par logique didactique nous allons évoquer les différents diagnostics en fonction de leur origine intra péritonéale, rétro péritonéale ou pelvienne.

2. MASSES INTRAPÉRITONÉALES

2.1. Masse d'origine hépatique

2.1.1. Avant l'âge de 6 mois

En cas d'anomalies hépatiques diffuses, donnant un aspect très hétérogène à l'échographie, associées à une augmentation nette du volume global du foie il faut évoquer 2 diagnostics: l'hémangio-endothéliome diffus et le syndrome de Pepper.

L'hémangio-endothéliome diffus est une anomalie vasculaire congénitale rare, découverte en général devant un tableau de décompensation cardiaque par le shunt gauche-droit lié à la malformation. En échographie, le foie est entièrement occupé par des formations nodulaires de petite taille, hypoéchogènes. Le calibre de l'artère hépatique est important avec brutale diminution du calibre de l'aorte en dessous du départ du tronc coeliaque. Les veines sus hépatiques sont volumineuses.

Le syndrome de Pepper correspond à l'envahissement métastatique du foie dans le cadre d'un neuroblastome. Le foie est très hétérogène, la tumeur primitive peut ne pas être identifiée.

2.1.2. Quel que soit l'âge

Les masses hépatiques peuvent être bénignes ou malignes.

2.1.2.1. Les masses bénignes

Elles sont très rares

L'angiome caverneux est de taille variable et se manifeste en échographie sous forme d'une masse échogène, nodulaire à limites nettes. L'aspect TDM ou IRM est caractéristique en particulier après injection de produit de contraste.

L'hamartome méenchymateux est une masse multikystique intra-hépatique, elle touche plutôt le nourrisson.

Les tumeurs épithéliales (adénome ou hyperplasie focale) sont exceptionnelles à l'âge pédiatrique. Les adénomes multiples peuvent se rencontrer dans les glycogénoses et les androgénothérapies (traitement du Fanconi par ex).

L'abcès du foie survient chez l'enfant dans un contexte de septicémie et/ou de déficit immunitaire (granulomatose septique, chimiothérapie). Le germe en cause est le plus souvent le staphylocoque doré. L'échographie montre l'aspect unique ou multiple, mal limité, hypoéchogène de la lésion et permet de réaliser une ponction-drainage.

L'atteinte hydatique ou amibienne est rare mais peut se rencontrer

Les kystes biliaires sont également possibles mais très rares.

2.1.2.2. Les tumeurs malignes

Les tumeurs malignes primitives du foie sont rares chez l'enfant, elles sécrètent dans plus de 80% des cas de l'alpha-fœto-protéine. Il en existe 2 types principaux:

- *hépatoblastome*, chez l'enfant jeune (3-4 ans)
- *hépatocarcinome*, chez l'enfant plus grand, sur foie pathologique (maladies métaboliques, cirrhose post-hépatitique).

En échographie, ces tumeurs sont hétérogènes. Des amas de calcifications sont observés dans l'hépatoblastome. L'envahissement des branches portales et sus-hépatiques est un critère formel de malignité. La tomodensitométrie est utile pour apprécier l'extension et l'artériographie peut être indiquée dans le bilan pré-opératoire.

Les lésions malignes secondaires du foie sont les métastases (néphroblastome, neuroblastome, sarcomes) et les infiltrations lymphomateuses.

2.2. Masse d'origine splénique

L'échographie permet de séparer le groupe des splénomégies isolées en 2 en fonction de la structure.

2.2.1. Splénomégalie homogène

Les causes sont diverses.

L'hypertension portale est un diagnostic qu'il faut toujours évoqué car la splénomégalie est souvent volumineuse, elle se développe à bas bruit avant la survenue des complications de l'HTP. L'exploration de l'axe splénoportal, de la structure hépatique et de l'état des veines sus hépatiques en échographie permet de reconnaître le niveau de l'obstacle.

Les autres causes sont plus classiques: causes infectieuses et parasitaires (mononucléose infectieuse, septicémie, paludisme, kala-azar), causes hématologiques (purpura thrombopénique idiopathique, anémies hémolytiques constitutionnelles en particulier la thalassémie)

2.2.2. Splénomégalie hétérogène

Les septicémie bactérienne et les candidoses peuvent être à l'origine de formations nodulaires intra splénique

Un syndrome de masse intr splénique peut enfin correspondre à *un kyste épidermoïde et à un angiome*.

2.3. Hépto-splénomégalie

Les hémopathies sont fréquemment à l'origine d'hépto-splénomégalies de volume parfois très important, que ce soient les leucémies, la maladie de Hodgkin ou une infiltration lymphomateuse. Les signes associés sont habituels: formations nodulaires hypoéchogènes intra hépatique ou splénique, adénopathies, infiltration rénale, épanchement pleural ou ascite, masses digestives...

Certaines maladies métaboliques se traduisent par des infiltrations hépto-spléniques: *les glycogénoses, les dyslipidoses*.

2.4. Masse kystique

La découverte d'une formation kystique intra abdominale doit faire évoquer plusieurs diagnostics

2.4.1. Kyste du cholédoque

La dilatation fusiforme ou sacculaire du cholédoque peut donner un syndrome de masse. Les signes d'appel clinique peuvent être néonataux ou plus tardifs: ictère variable, douleurs abdominales, épisodes fébriles et masse de l'hypochondre droit. Le diagnostic est orienté par l'échographique qui montre une masse kystique indissociable du hile hépatique, au voisinage de la vésicule, associée à une dilatation variable des voies biliaires. Une opacification directe des voies biliaires peut être indiquée en pré-opératoire.

2.4.2. Les duplications digestives

Ce sont des malformations situées au contact du tube digestif ou en communication avec lui, la plupart d'entre elles sont kystiques, de taille variable. Elles présentent une muqueuse et une paroi musculaire de type digestif. Elles peuvent se développer de la base de la langue à l'anus; le siège le plus fréquent est le grêle (60% des cas). Leur découverte se fait en général avant l'âge de 2 ans.

En échographie il s'agit d'une masse transonore ou finement échogène à paroi régulière mais assez épaisse. Quelque fois le contenu peut apparaître plus échogène avec des bulles d'air et des débris, témoignant d'une communication avec le tube digestif.

Les opacification digestive peuvent montrer des signes de compression extrinsèque ou plus rarement, l'opacification de la masse en cas de duplication communicante.

En tomodensitométrie il s'agit d'une masse homogène de densité hydrique, parfois plus élevée, sans rehaussement après injection de contraste, contenant de l'air en cas de communication.

2.4.3. Les lymphangiomes kystiques

Développés dans la racine du mésentère ils peuvent donner des masses de taille variable, parfois très volumineuses, respectant les parenchyme et se moulant sur les structures voisines. Classiquement en échographie il s'agit d'une masse molle, cloisonnée avec des cavités kystiques de taille variable juxtaposés. En cas de complication, le contenu des kystes peut être d'aspect très variable, il peut y avoir une ascite. Le diagnostic peut se poser avec un lymphome, avec une duplication digestive ou avec un volumineux kyste d'origine ovarienne quant il a un développement abdominal préférentiel. La TDM vient conforter le diagnostic en confirmant le caractère kystique des lésions.

2.4.4. Kyste ovarien

En période néonatale, un kyste ovarien compliqué peut être en situation abdominale.

2.5. Lymphomes digestifs

L'atteinte du tube digestif s'observe dans 40% des lymphomes malins non hodgkiniens de l'enfant (LMNH), le plus souvent de type Burkitt, elle est exceptionnelle dans la maladie de Hodgkin. Le point de départ siège dans les plaques de Peyer (dernière anse iléale) ou les ganglions mésentériques. L'âge moyen de survenue est 6-7 ans.

Le plus souvent il s'agit de la découverte d'une masse abdominale plus ou moins associée à une altération de l'état général. Parfois, c'est un tableau pseudo-appendiculaire ou une invagination intestinale aiguë.

Les clichés d'abdomen sont peu contributifs, ils peuvent montrer un syndrome de masse enserrant les anses digestives et/ou une "grisaille" d'un épanchement intra-péritonéal. L'échographie met en évidence une masse plus ou moins volumineuse, peu échogène, souvent centrée par une zone très échogène correspondant à la lumière digestive. Il existe fréquemment des adénopathies mésentériques ou cilio-mésentériques, parfois difficiles à dissocier de la masse principale et un épanchement intra-péritonéal. Des localisations hépato-spléniques ou rénales se traduisant par une augmentation globale de volume et/ou des nodules peu échogènes, peuvent être associées. La TDM et les opacifications digestives n'ont que peu de place dans ce cadre. Le reste du bilan d'imagerie comporte une radiographie du thorax.

Le diagnostic repose sur l'étude cytologique de la ponction de l'épanchement intra-péritonéal ou de la masse.

3. MASSES RÉTROPÉRITONÉALES

Les masses rétropéritonéales sont fréquentes chez l'enfant surtout avant l'âge de 7 ans.

3.1. La démarche diagnostique

Elle s'articule autour des 3 éléments principaux.

3.1.1. L'âge

L'âge de l'enfant: en période néonatale les étiologies bénignes prédominent (uropathies, hématome de la surrénale), alors qu'à partir de l'âge de 1 an il s'agit plutôt de tumeurs malignes (tumeur de Wilms et neuroblastome avant 5 ans, lymphome et autres tumeurs du rein au-delà).

3.1.2. L'origine extra-rénale ou rénale

L'origine extra-rénale ou rénale (tableaux 1 et 2) de la masse, en sachant qu'une tumeur rénale à développement exorénal peut simuler une masse extra-rénale et qu'un rein envahi par une masse extra-rénale peut être confondu avec un rein tumoral. En cas de lésion rénale, il faut déterminer son caractère uni ou bilatéral.

origine rénale			
Unilatérale		Bilatérale	
Kystique	solide	kystique	solide
Dysplasie rénale multikystique Syndrome de la jonction Néphroblastomatose Pyélon supérior exclu	Thrombose veine rénale Hamartome ou Bolande Tumeur de Wilms Tumeur rhabdoïde Sarcome rénal	Uropathie	Polykystose
Origine extra-rénale			
Unilatérale		Bilatérale	
Kystique	Solide	Solide	
Hématome surrénale Neuroblastome kystique Lymphangiome kystique Tératome	Hématome surrénale Neuroblastome Ganglioneurome Tératome	Hyperplasie congénitale des surrénales Hématome bilatéral des surrénales	

Tableau 1 : Période néonatale

3.1.3. L'échostructure de la masse

3.1.4. Autres éléments

D'autres éléments sont à prendre en compte.

Certaines associations syndromiques sont caractéristiques et orientent d'emblée vers une étiologie.

Origine rénale			
Unilatérale		Bilatérale	
Kystique	solide	kystique	solide
Uropathie Cystadénome multiloculaire Tumeur de Wilms Kyste hydatique Kyste séreux	Tumeur de Wilms Adénocarcinome Sarcome Tumeur rhabdoïde	Polykystose Maladies générales	Tumeurs de Wilms Néphroblastome Lymphome Angiomyolipome
Origine extra-rénale			
Unilatérale		Bilatérale	
Tumeurs sympathiques Neuroblastomes Ganglioneurome Phéochromocytome Neurinome Schwannome		Autres tumeurs Corticosurrénalome Adénopathies Tératome Lymphangiome Tumeurs mésenchymateuses	

Tableau 2 : Après l'âge de 6 mois

La recherche de marqueurs biologiques tumoraux est effectuée en cas de tumeur extra-rénale (cathécolamines, dopamine, "neurone specific enolase" (NSE) et alpha 1 foie-protéine).

Une scintigraphie à la MIBG (méthyl iodo benzo guanidine) est réalisée en cas de suspicion de neuroblastome.

La confrontation de ces différentes données permet en général de poser le diagnostic, les techniques d'imagerie TDM et IRM ne sont utiles qu'en deuxième intention, pour établir le bilan d'extension. La ponction biopsie est parfois indiquée quand les arguments réunis sont insuffisant pour poser un diagnostic et démarrer une thérapeutique spécifique.

4. ÉTUDE DES TUMEURS RÉNALES

4.1. Tumeur de Wilms ou néphroblastome

Elle représente 6 à 8 % des cancers de l'enfant et son incidence est estimée entre 5 et 10 cas par million d'enfants et par an. Elle survient dans 75 % des cas entre 1 et 5 ans, sans prédominance de sexe ou de race.

4.1.1. Anatomie

Il s'agit d'une tumeur rénale maligne embryonnaire à trois composantes: blastémateuse, épithéliale et mésenchymateuse (1). Sa malignité est variable en fonction du type histologique, à prédominance blastémateuse ou sarcomateuse. Elle est le plus souvent volumineuse. Habituellement solide, elle peut présenter des zones centrales de nécrose et d'hémorragie d'allure pseudo-kystique ou des contingents réellement kystiques. Le cystadénome multiloculaire est généralement assimilé à la forme kystique du néphroblastome. Des calcifications sont découvertes dans 15 % des spécimens anatomiques. Le néphroblastome peut infiltrer la capsule rénale, envahir la veine rénale et la veine cave inférieure jusqu'aux cavités cardiaques droites. Une atteinte ganglionnaire loco-régionale est possible. Les métastases à distance sont essentiellement pulmonaires, plus rarement hépatiques. L'atteinte rénale bilatérale existe dans 5 à 13 % des cas (de façon synchrone pour les 2/3) posant des problèmes nosologiques avec la néphroblastomatose. Le stade (extension loco-régionale, métastases, atteinte bilatérale) et le type histologique (anaplasique ou non) sont les éléments qui déterminent le pronostic. Il a été rapporté des formes survenant sur des sites extra-rénaux (9,12,14) rétropéritonéaux, médiastinaux, pelviens ou inguinaux.

4.1.2. Clinique

Habituellement il s'agit d'une masse abdominale non symptomatique à croissance très rapide. Plus rarement la masse est découverte à l'occasion de douleurs abdominales, d'une fièvre, d'une hématurie (dans les suites d'un traumatisme minime plutôt que spontanée) ou d'une hypertension artérielle .

La plupart des cas sont sporadiques; un caractère familial n'est retenu que dans moins de 1 % des cas. Par contre, il existe des anomalies associées dans 15 % des cas (2):

- héli-hypertrophie corporelle,
- aniridie sporadique,
- syndrome de Beckwith-Wiedemann (viscéromégalie, macroglossie, omphalocèle),
- syndrome de Sotos (gigantisme cérébral),
- syndrome de Drash (ambiguïté sexuelle, glomérulopathie sévère),
- anomalies chromosomiques (délétion du bras court du chromosome 11),
- rein en fer à cheval et ectopies croisées (18).

En cas d'anomalies associées, l'âge de survenue est précoce. Une surveillance clinique systématique et régulière tous les 3 mois jusqu'à l'âge de 6 ans est discutée, il ne faut pas méconnaître les repercussions psychologiques sur les parents de cette attitude pourtant logique.

4.1.3. Imagerie à la phase diagnostique

4.1.3.1. Cliché d'abdomen

Il est peu contributif, le syndrome de masse est en général visible avec parfois des calcifications grossières (5 à 10% des cas).

4.1.3.2. Echographie (15)

La masse dans la plupart des cas est volumineuse, de diamètre supérieur à 10 cm, bien limitée. La structure est hétérogène, échogène avec des plages transsonores, correspondant aux zones nécrotiques ou kystiques, le parenchyme rénal sain est quelques fois invisible, le plus souvent refoulé à la périphérie, moulé sur la masse.

4.1.3.3. TDM et l'IRM

Ces techniques ont peu d'intérêt à la phase diagnostique, il faut cependant en connaître l'aspect.

TDM (7,8)

Sur les coupes sans injection IV de produit de contraste, la masse apparaît solide et hétérogène, des calcifications et des îlots graisseux intra-tumoraux sont parfois visibles. Cette hétérogénéité se renforce par le rehaussement après injection IV de produit de contraste. L'existence d'un épanchement sanguin intra-capsulaire ou péri-rénal est possible.

Le cliché d'UIV post TDM, quand il est pratiqué, montre l'étirement et la désorganisation du système collecteur par la masse. Dans 10 % des cas, aucune excrétion du produit de contraste n'est mise en évidence, le rein est "muet". En cas de tumeur à développement exo-rénal les cavités sont peu modifiées ou déplacées en masse.

IRM

En pondération T1, la masse présente un signal plus faible que le parenchyme rénal, avec perte de la visibilité des pyramides, en pondération T2, le signal de la tumeur devient intense, plus difficile à dissocier du parenchyme sain.

4.1.4. Imagerie et bilan d'extension

L'extension est évaluée de façon diverse par les différentes techniques.

L'atteinte capsulaire et l'infiltration des tissus adjacents, difficiles à visualiser par l'imagerie, la TDM est cependant la technique la plus performante (6).

Les adénopathies peuvent être bien mises en évidence par les trois techniques.

Les atteintes vasculaires, déplacements ou envahissement de la VCI avec propagation à l'oreillette droite, peuvent être bien visualisée en échographie-Doppler, en TDM ou IRM (16).

Le rein contro-latéral est intéressé dans 5 à 10% des cas (2,6). La TDM s'avère beaucoup plus performante que l'échographie pour dépister les atteintes bilatérales.

Les métastases pulmonaires doivent, lors du bilan initial, être recherchées par le cliché simple du thorax de face et de profil, et par TDM. Elles sont présentes dans environ 33% des cas.

Les métastases hépatiques, beaucoup plus rares, sont du domaine de l'échographie.

Les métastases osseuses sont exceptionnelles, elles surviennent dans des formes histologiques à haut degré de malignité (sarcomateuses), elles sont recherchées par scintigraphie.

4.1.5. Eléments pronostiques

Le pronostic du néphroblastome dépend de son type histologique et du bilan d'extension.

4.1.5.1. Type histologique

Les formes bien différenciées (90% des cas) sont favorables.

Les formes peu différenciées (10% des cas) sont très défavorable: formes sarcomateuses, anaplasiques ou rhabdoïdes

4.1.5.2. Bilan d'extension local et régional

La classification comporte 5 stades:

- stade 1: tumeur limitée au rein, capsule intacte (20%)
- stade 2: tumeur avec franchissement capsulaire et/ou envahissement de la VCI, (sans atteinte ganglionnaire, ni des organes voisins) ablation chirurgicale complète (45%)
- stade 3: résidu tumoral post chirurgical, sans atteinte hépatique, et rupture tumorale per-opératoire même en cas de résection complète (20%)
- stade 4: métastases hématogènes: poumon, foie, os ou cerveau (10%)
- stade 5: atteinte bilatérale (5 à 10%)

Cette classification est établie sur le plan local lors de l'intervention chirurgicale, après chimiothérapie, et sur le plan général, au moment du bilan initial..

4.1.6. Traitement et surveillance

En France une chimiothérapie de réduction est effectuée pendant environ 4 semaines (variations suivant protocole). L'effet de cette chimiothérapie est contrôlée par échographies hebdomadaires. En dehors des formes kystiques ou nécrotiques, la réduction de volume est en général rapide. La néphrectomie est effectuée ensuite.

Après chimiothérapie et chirurgie, les taux de survie à 4 ans s'étendent de 55 % pour les cas les plus défavorables (les plus rares) à 98% pour les "stade 1", sans élément anaplasique à l'histologie

5. AUTRES TUMEURS RENALES

5.1. Unilatérales

5.1.1. Néphrome mésoblastique congénital

Encore appelé tumeur de Bolande ou hamartome rénal fœtal, le néphrome mésoblastique est la tumeur rénale solide la plus fréquemment rencontrée avant l'âge de 3 mois. Son diagnostic échographique est possible en période ante-natale ou l'association à un hydramnios est rapportée. Il s'agit d'une lésion solide, volumineuse, sans limite nette avec le parenchyme fonctionnel restant. Les moyens d'imagerie ne permettent pas de distinguer cette tumeur d'une tumeur de Wilms de stade 1. Le pronostic du néphrome mésoblastique congénital après néphrectomie est bon, mais il faut connaître la possibilité de récurrence locale en rapport avec de rares formes histologiques proches du sarcome à cellules claires, plus péjoratives et nécessitant une chimiothérapie.

5.1.2. Cystadénome multiloculaire

Le cystadénome multiloculaire ou néphrome kystique multiloculaire est une tumeur rénale rare, kystique et non héréditaire. Son pic de fréquence se situe avant l'âge de 5 ans, il existe une prédominance masculine. La tumeur est caractérisée par de multiples kystes non communicants et une capsule épaisse.

En échographie, la masse apparaît bien limitée, enchassée dans le parenchyme rénal sain qu'elle refoule. Elle est constituée de kystes multiples, de taille variable, séparés par des cloisons fines, sans tissu charnu visible. Les autres examens d'imagerie n'apportent pas d'éléments supplémentaires au diagnostic. Il n'est pas possible par l'imagerie de différencier une tumeur de Wilms kystique d'un cystadénome multiloculaire. De plus, des noyaux de néphroblastome peuvent être découverts au sein d'un authentique cystadénome multiloculaire. Le traitement repose sur la néphrectomie, éventuellement suivie de chimiothérapie si des éléments malins sont mis en évidence à l'examen anatomo-pathologique.

5.1.3. Tumeur rhabdoïde

C'est une lésion rare, excessivement agressive, de très mauvais pronostic (100 % de décès) touchant le nourrisson. La tumeur infiltre le parenchyme rénal plus qu'elle ne le refoule. Le point de départ centro-rénal est habituel. Le diagnostic en est histologique car il n'y a pas de séméiologie radiologique spécifique pouvant la différencier d'une tumeur de Wilms. L'association possible à une tumeur neurogliale de la fosse postérieure suggère une origine neuro-ectodermique.

5.1.4. Sarcome à cellules claires

C'est une lésion agressive s'accompagnant de métastases osseuses dans plus de la moitié des cas. L'âge de survenue est le même que celui de la tumeur de Wilms. Comme dans le cas de la tumeur rhabdoïde, le caractère infiltratif du sarcome est prédominant, mais aucun élément d'imagerie ne le différencie formellement d'une tumeur de Wilms. Il existe des formes kystiques. La survie globale est d'environ 50 % après chirurgie et chimiothérapie.

5.1.5. Adénocarcinome ou tumeur de Grawitz

L'adénocarcinome du rein est rarement rencontré en pratique pédiatrique (moins de 1 % des adénocarcinomes du rein surviennent dans les 2 premières décades). Dans cette période, l'âge moyen est de 10 ans, beaucoup plus élevé que celui de la tumeur de Wilms. L'hématurie est souvent un mode de découverte. Au moment du diagnostic, la tumeur est rarement volumineuse. A l'échographie, elle se présente comme une masse intra-rénale, solide, mal limitée, invasive. Des calcifications sont beaucoup plus fréquentes que dans la tumeur de Wilms (25 % des cas). Il existe souvent à l'urogramme une amputation de tiges calicielles. L'extension se fait vers les ganglions lymphatiques rétropéritonéaux, la veine cave inférieure, les poumons et le foie. La survie est d'environ 50 % après chirurgie et chimiothérapie.

5.2. Bilatérales

5.2.1. Angiomyolipome

La lésion présente divers composants en quantité variable: graisse, vaisseaux, muscles lisses. Dans la plupart des cas, les lésions sont multiples, bilatérales et de petite taille, très rarement il s'agit d'une lésion unique et de grande taille. Les angiomyolipomes se rencontrent chez plus de 50% des enfants porteurs d'une Sclérose Tubéreuse de Bourneville (STB), à l'inverse, tout enfant porteur d'un angiomyolipome est très suspect de STB.

Chaque lésion a un aspect échographique évocateur, l'échostructure est fine et homogène, supérieure à celle du parenchyme rénal, ou parfois, hétérogène avec des zones d'échogénicité très élevée correspondant aux amas graisseux. Les aspects TDM varient selon les composants tumoraux. Habituellement, le contingent graisseux suffit à faire le diagnostic. Des calcifications intra-tumorales sont parfois

rencontrées. L'association à de petites lésions kystiques complète les manifestations rénales de la STB (11).

5.2.2. Néphroblastomatose

La néphroblastomatose représente un groupe de lésions caractérisé par la persistance d'îlots corticaux de blastème rénal. Il s'agit d'un état intermédiaire entre dysplasie et tumeur mais la néphroblastomatose doit être considérée comme un précurseur de la tumeur de Wilms.

La symptomatologie est variable selon l'étendue des lésions. La néphroblastomatose diffuse réalise habituellement une néphromégalie bilatérale découverte in utero ou avant l'âge de 4 mois. Ailleurs, c'est dans le bilan d'une tumeur rénale que l'existence de foyers de néphroblastomatose peut être découverte.

La présentation en imagerie n'est pas univoque.

Les formes diffuses se traduisent en échographie par deux gros reins dont l'architecture est désorganisée par la présence de nodules d'échogénicité variable, supérieure, égale ou inférieure à celle de la corticale du rein. Le diagnostic avec une polykystose héréditaire peut être difficile. En TDM, les lésions apparaissent de type solide, non réhaussées par le produit de contraste. La localisation sous-capsulaire est très évocatrice du diagnostic.

Les formes multifocales ne peuvent être distinguées d'une authentique tumeur de Wilms bilatérale.

5.2.3. Lymphome

Rare avant l'âge de 6 ans, l'atteinte rénale du lymphome peut se présenter sous différentes formes: multiples nodules intra-parenchymateux, infiltration bilatérale diffuse responsable d'une néphromégalie et plus rarement, nodule solitaire ou envahissement par contiguité par une masse lymphomateuse rétropéritonéale. Dans les formes uni ou multinodulaires, la lésion élémentaire est plutôt homogène et faiblement échogène. En TDM, le rehaussement des nodules après injection IV de produit de contraste est faible. Des adénopathies rétro-péritonéales, une atteinte hépatique et/ou splénique sont fréquemment associées.

En cas d'atteinte nodulaire unique, l'âge et l'aspect en imagerie doivent éveiller le doute et faire recourir à une ponction diagnostique, le traitement ne comportant pas de nephrectomie.

5.2.4. Métastases

L'atteinte secondaire du rein de l'enfant par un processus malin non hématologique peut se faire par contiguité ou par voie hématogène. Dans le premier cas, il s'agit essentiellement de l'envahissement par un neuroblastome surrénalien ou médian. Le second cas, beaucoup plus exceptionnel, est le fait de sarcomes indifférenciés de topographie variable, l'atteinte secondaire rénale est alors, rarement isolée.

5.3. Pseudo-tumeurs

Parfois la présentation d'une pathologie rénale peut faire évoquer une pathologie tumorale. C'est le cas par exemple du *syndrome de la jonction pyelo-calicielle*, de la *dysplasie multikystique*, qui représentent à eux 2 l'étiologie essentielle des masses rénales néonatales. D'autres masses sont beaucoup plus rares: le *kyste hydatique*, le *kyste séreux solitaire* pouvant saigner et présenter un aspect échographique et TDM trompeur, la *polykystose à expression unilatérale*, et l'*abcès du rein*. Ces circonstances sont en fait, exceptionnelles. Citons encore le *nodule de régénération* survenant sur une néphropathie de reflux, le diagnostic avec une pathologie infectieuse ou tumorale peut être difficile.

6. MASSES EXTRA-RENALES

6.1. Tumeurs nerveuses du système sympathique

Les tumeurs du système sympathique peuvent s'échelonner à tous les niveaux du système nerveux sympathique, les localisations rétropéritonéales et en particulier surrénaliennes sont de loin les plus fréquentes. Selon le degré de maturation cellulaire il en existe deux groupes: les neuroblastomes, formes immatures à cellules embryonnaires indifférenciées et à haut potentiel malin, qui sont les plus fréquents et les ganglioneuromes qui sont les formes matures.

6.1.1. Neuroblastome

L'âge de découverte se situe le plus souvent entre 1 et 6 ans, avec un pic autour de 2 ans, sans prédominance de sexe ou de race.

<h5>6.1.1.1. Anatomie</h5>

La localisation à la médullo-surrénale prédomine (70%des cas) par rapport à l'atteinte des plexus sympathiques périvasculaires ou des ganglions sympathiques para-rachidiens. Ceci explique le point de départ tumoral latéral, surrénalien, plus fréquent que médian. Il s'agit d'une tumeur agressive, franchissant fréquemment sa capsule, envahissant les structures proches (ganglions et viscères), entourant les vaisseaux et s'insinuant dans les trous de conjugaison (tumeur en sablier). Les calcifications sont présentes dans plus de 80% des pièces opératoires. L'atteinte ganglionnaire loco-régionale est très fréquente. Les métastases intéressent essentiellement l'os et la moelle osseuse (50%), plus rarement le foie, la peau, le médiastin, voire parfois le parenchyme pulmonaire. Des neuroblastomes in situ ont été découverts dans 1,5% d'autopsies systématiques chez des nouveau-nés et nourrissons.

Ces tumeurs synthétisent pour la plupart des catécholamines (95%) ce qui est la base de leur diagnostic par les dosages des catabolites (V.M.A, H.V.A, dopamine et N.S.E) et de l'utilisation de la scintigraphie à la MIBG.

6.1.1.2. Clinique

Les signes d'appel sont variables:

- altération de l'état général, douleurs osseuses, découverte d'une masse abdominale ou
- localisation secondaire prévalente:
 - ecchymose peri-orbitaire associée à une exophtalmie (synd. Hutchinson),
 - métastase osseuse pouvant être considérée comme une tumeur primitive,
 - atteinte hépatique avec en particulier chez l'enfant de moins de 6 mois le syndrome de Pepper,
 - paraplégie, par compression médullaire.
 - diarrhée par sécrétion tumorale de VIP (vasoactive intestinal peptid).
 - ataxie et opsomyoclonies (synd. de Kinsbourne).

Toutes ces présentations montrent le caractère trompeur de cette tumeur et expliquent les retards diagnostiques. Il existe des associations avec la neurofibromatose, certaines anomalies chromosomiques ou avec la maladie de Hirschprung

6.1.1.3. Imagerie à l'étape diagnostique

Les clichés d'abdomen permettent dans un certain nombre de cas d'orienter d'emblée le diagnostic :

- fines calcifications poudreuses dans plus de 50% des cas,
- décollement d'une ligne para-vertébrale, témoin de la diffusion tumorale vers l'espace infra-médiastinal postérieur (signe de l'iceberg),
- métastases osseuses.

Echographie (15) : la masse est hétérogène, échogène avec zones hyperéchogènes. L'existence de plages transsonores est moins fréquente que dans le cadre des tumeurs de Wilms, mais des tumeurs à majorité kystique existent. La tumeur est indépendante du rein. Elle peut apparaître quelques fois bien limitée, surtout en cas de petite tumeur de topographie surrénalienne. Mais le plus souvent la tumeur est mal limitée, il est alors difficile d'en préciser la taille et les limites et de la dissocier des adénopathies. Elle englobe les axes artériels: prolongement tumoral entre aorte et rachis, pédicule rénal ou artères digestives paraissant incorporés dans la tumeur. Ceci est très évocateur du diagnostic.

La scintigraphie à la MIBG : la scintigraphie à la Métaiodobenzylguanidine (MIBG) montre une hyperfixation spécifique du neuroblastome.

6.1.1.4. Présentations radiologiques atypiques

Une calcification isolée de la surrénale, attribuée à une hémorragie ancienne, peut être un neuroblastome, sans aucun signe de masse visible en imagerie.

Les localisations surrénaliennes gauches, de petite taille, de topographie pré-rénale peuvent être masquées par les structures digestives sur le cliché d'abdomen comme à l'échographie.

Quelquefois un envahissement rénal fait hésiter avec une tumeur rénale. L'englobement du pédicule rénal dans la tumeur, mieux évalué en Doppler couleur, doit réorienter le diagnostic.

Dans ces cas difficiles, la scintigraphie à la MIBG et le dosage des marqueurs biologiques permet de rétablir le diagnostic.

6.1.2. Imagerie à la phase de bilan

Au niveau rétropéritonéal l'IRM permet un excellent bilan quelque soit le volume de la masse, elle évalue au mieux les adénopathies, les rapports avec les vaisseaux, l'expansion intra-rachidienne ou l'infiltration médiastinale postérieure éventuelles. Elle permet également de dépister des lésions vertébrales dans le champ d'examen, méconnues par la scintigraphie, car masquées par la fixation tumorale (3). Seule les calcifications sont mal visibles. La TDM permet aussi de réaliser un bon bilan d'extension locorégionale, avec l'avantage de mieux dépister les calcifications, mais sa réalisation nécessite un excellent balisage digestif et vasculaire (7,8).

Au niveau osseux, le bilan repose sur la scintigraphie à la MIBG et les médullogrammes multiples. Au niveau hépatique, l'échographie est la technique la plus sensible.

6.1.3. Pronostic

Il est globalement médiocre et dépend essentiellement de l'extension au moment du diagnostic

- stade 1: tumeur limitée à son site d'origine (5%)
- stade 2: tumeur ayant dépassé localement le site d'origine, sans franchir la ligne médiane, les ganglions homolatéraux peuvent être envahis (15%).
- stade 3: tumeur franchissant la ligne médiane, englobant les vaisseaux, ganglions homo et contro latéraux envahis (20%).
- stade 4: atteinte diffuse, osseuse, viscérale, ganglionnaire à distance (50-60%).
- stade 4 S: équivalent aux stades 1 et 2 avec en plus possibilité de métastase hépatique, cutanée ou infiltration de la moelle osseuse, sans lésion squelettique visible (10%).

L'âge est également un élément pronostic, avant l'âge de 6 mois le neuroblastome et en particulier le syndrome de Pepper a une tendance à la régression spontanée ou à la maturation en ganglioneurome.

6.1.4. Traitement et surveillance

Au terme du bilan d'extension la tumeur peut être chirurgicale d'emblée (stade 1) ou nécessiter une chimiothérapie de réduction, contrôlée par échographies successives, avec un nouveau bilan IRM ou TDM dès que la chirurgie est à nouveau envisagée. Après chirurgie, une chimiothérapie est instaurée, les contrôles par imagerie seront réguliers, par échographie essentiellement. Le pronostic en fonction des stades est assez médiocre la survie à 3 ans est estimée entre 65 et 90% pour les 3 premiers stades, de 40 à 60% pour les stades 4.

6.1.5. Ganglioneuromes

Il s'agit d'une tumeur mature, bien limitée que rien sur le plan de l'imagerie ne permet de distinguer d'un neuroblastome de stade 1, il touche plutôt l'enfant grand et l'adulte. Les catécholamines sont normales ou modérément élevées. Le pronostic est bon.

6.2. Hématome de la surrénale

De fréquence mal connue, uni ou bilatéral, l'hématome de la surrénale peut être volumineux et donner un syndrome de masse qui refoule et abaisse le rein. Certaines causes prédisposantes sont classiques: mère diabétique, accouchement dystocique, infection ou hypoxie néonatale, syndrome de Beckwith-Wiedmann. L'hématome n'intéresse pas toute la glande ce qui explique l'absence habituelle de déficit endocrinien.

En échographie, si l'examen est précoce (premières 48h), l'hématome apparaît sous la forme d'une masse hétérogène à dominante hyperéchogène, bien limitée, de taille variable, pouvant déplacer le rein. Seule l'évolution permet de le distinguer d'un neuroblastome neo-natal. Dans les jours suivant, l'échostructure se modifie par liquéfaction de l'hématome: centre hypoéchogène avec paroi épaisse puis formation d'allure pseudo-kystique et diminution de volume. Des calcifications peuvent apparaître dès la 3ème semaines, d'abord en couronne, puis, avec la diminution de volume de l'hématome, devenant plus compactes. Cette involution se produit en 3 à 6 semaines, si elle ne se produit pas, le diagnostic de neuroblastome doit être suspecté.

6.3. Autres lésions surrénaliennes

6.3.1. Phéochromocytome

Tumeur rare chez l'enfant, elle s'observe plutôt à partir de 5 ans. Elle présente les mêmes caractéristiques cliniques et biologiques que chez l'adulte, elle est cependant rarement maligne. La scintigraphie à la MIBG en permet de la localisation.

6.3.2. Hyperplasie congénitale des surrénales

Affection rare qui entraîne chez le garçon une virilisation exagérée et chez la fille un pseudohermaphrodisme masculin d'expression variable. Le diagnostic doit en être précoce, avant l'apparition du syndrome de perte de sel qui peut être grave. Les surrénales sont en général augmentées de volume, mais, si le diagnostic est effectué dès la naissance et le traitement immédiat, les surrénales peuvent présenter une morphologie normale en échographie.

6.3.3. Adénopathies rétropéritonéales

Fréquentes dans les lymphomes, elles peuvent être d'autre origine: tuberculeuse, métastatique. É Invisibles sur les clichés simples sauf quand elles sont calcifiées (tuberculose), elles apparaissent en échographie sous forme de structures rondes ou ovalaires, isolées ou en grappe, d'échostructure le plus souvent finement homogène, hypoéchogène. Leur découverte doit conduire à l'analyse complète de la cavité abdominale (tableau 3).

Topographie	rénale	extra-rénale
Limites	nettes	imprécises
Taille	volumineuse	variable
Rapports vasculaires	vaisseaux refoulésVCI thrombosée	vaisseaux englobés
Métastases	poumon	os
Marqueurs	aucun	catécholamines, NSE scinti MIBG

Tableau 3 : Eléments différentiels entre Wilms et neuroblastome.

7. MASSE PELVIENNE

Une masse pelvienne peut se révéler par des symptômes très divers: troubles du transit, dysurie, douleurs abdominales, hyperthermie, dysfonctionnement endocrinien... ou de façon fortuite. Elle peut être découverte par une échographie anténatale. Quand elle est volumineuse, la masse a en général un développement abdomino-pelvien et certaines masses abdominales pures peuvent avoir une origine pelvienne.

Les probabilités diagnostiques des diverses étiologies sont basées (tableau 4) :

- l'âge, le sexe et les éléments cliniques
- la topographie par rapport au rectum et à la vessie
- le dosage de certains marqueurs biologiques enfin: catécholamines, alpha 1 fïtoprotéine, prolans ...

	Fréquent	Rare
Fille	Kyste Ovarien	Hydroméetrocolpos
Garçon	Vessie	
Deux sexes	Tératome Coccygien	Sacro Neuroblastome Méningocèle antérieure Duplication rectale Lymphangiome kystique Rein pelvien

Tableau 4 : Période néonatale

7.1. Période néonatale

7.1.1. Chez la fille

7.1.1.1. Kyste ovarien

Il s'agit en général de kyste folliculaire, en rapport avec la stimulation hormonale maternelle. La taille est variable, de un à plusieurs centimètres (4,5). La régression spontanée est rapide mais il existe un risque de complication (torsion ou hémorragie) pour les gros kystes. 75% des torsions se produisent in utero.

L'échostructure est transonore, avec une paroi fine en l'absence de complications. Celles-ci sont suspectées si le contenu est finement échogène, totalement hétérogène, ou s'il existe un niveau liquide-liquide ou des cloisons. Le contour externe reste toujours régulier. La topographie est imprévisible, souvent abdominale haute, posant des problèmes diagnostiques avec d'autres étiologies: duplication digestive, kyste du mésentère ou de l'ouraque. Toute masse pelvienne ou abdominale bien limitée, doit être considérée chez la petite fille nouveau-né, à priori comme un kyste ovarien.

7.1.1.2. Hydrocolpos ou hydroméetrocolpos

Il s'agit d'une affection très rare avec distension du vagin \pm de l'utérus, par accumulation de sécrétions en amont d'une imperforation vaginale (par imperforation de l'hymen, atrésie ou sténose vaginale, ou par anomalie complexe du sinus uro-génital).

L'échographie confirme la forme ovalaire à limites nettes et à grand axe vertical de la masse. Elle plonge en situation inter-vésico-rectale sous la symphyse pubienne qui en masque le pôle inférieur. Le contenu peut être purement transonore, ou hétérogène, avec des échos en suspension correspondant à des sécrétions ou à des caillots. Le volume peut être important avec distension pyélo-urétérale par compression vésico-urétérale. Des malformations associées peuvent se rencontrer: uro-génitales, cardiaques, gastro-intestinales ou squelettiques comme l'héxadactylie (association rare mais classique).

7.1.2. Chez le garçon

Il faut évoquer en première hypothèse une *distension vesicale* due à une valve de l'urètre. L'échographie confirme facilement l'origine vésicale de la masse, et le retentissement au niveau du haut appareil. Le diagnostic est souvent évoqué in utéro. Un bilan uro-cystographique est indispensable pour préciser les lésions.

7.1.3. Quel que soit le sexe

En topographie rétro-rectale

Le est la tumeur la plus fréquente de la région caudale de l'enfant. Son diagnostic précoce conditionne en partie le pronostic car la bénignité est de règle à la naissance (90%), alors qu'au delà de 1 an, 75% de ces tumeurs sont malignes, avec taux anormal d'alpha 1 fïto-proteine. Les formes pelviennes pures sont rares, la tumeur s'extériorise à la fesse à travers l'échancrure sciatique, avec refoulement antérieur de l'anus. Dans 50% des cas il existe des calcifications grossières ou des ossifications qui rendent le diagnostic facile, des plages graisseuses peuvent être visibles sur les clichés simples. L'échostructure est variable, hétérogène, avec fréquemment des zones liquidiennes et calciques. Le bilan d'extension loco-régional doit être effectué par TDM ou mieux par IRM. Le traitement repose sur la chirurgie d'exérèse.

Le neuroblastome pelvien (5% des neuroblastomes) est également échogène, il peut contenir des microcalcifications. Son diagnostic repose sur l'élévation anormale des catécholamines et la scintigraphie à la MIBG. L'IRM met de façon très simple en évidence les éventuels prolongements tumoraux intra-canaux à travers les trous de conjugaisons.

La méningocèle antérieure a une structure liquidienne à l'échographie, elle s'accompagne d'anomalies vertébrales sacrées. L'IRM en permet le diagnostic précis.

Une masse pelvienne peut encore faire discuter en période neo-natale un rein pelvien d'identification en général simple par l'échographie ou un lymphangiome kystique exceptionnel, (prolongement en fait d'une masse rétropéritonéale), qui chez la fille peut être confondu avec une pathologie ovarienne.

7.2. En dehors de la période néonatale

7.2.1. Chez la fille (tableau 5)

Aux alentours de la puberté il faut toujours penser à éliminer par l'échographie et les tests biologiques la *grossesse* intra-utérine.

L'hŹmatocolpos se manifeste à la même période, par l'apparition progressive d'une masse pelvienne et de douleurs abdominales cycliques, chez une fille présentant des caractères sexuels secondaires normalement développés et une aménorrhée primaire. Il s'agit comme en période néo-natale d'une imperforation vaginale, mais l'expression clinique est plus fréquente à cet âge qu'à la naissance (1/1000 ou 2000 filles). Le diagnostic radiologique repose sur les mêmes éléments que chez le

nouveau-né. Quelques fois la même symptomatologie survient chez une fille réglée, il s'agit alors d'un utérus didelphe avec obstruction d'un hemivagin et agénésie rénale homolatérale (syndrome de Mayer Rokitansky Kuster Hauser de type B) (17).

La pathologie annexielle est en fait la plus fréquente. La place de l'échographie est prépondérante dans son étude. Elle ne présente pas de particularité par rapport à l'adulte.

- *Les kystes de l'ovaire* : En période pré et post pubère il est fréquent d'observer des formations kystiques de taille variable en cours de cycle, multiples et bilatérales, le plus souvent spontanément résolutives. Ces formations sont considérées comme folliculaire jusqu'à une taille de 5 cm. La torsion est un mode de révélation aigu, d'allure chirurgicale, non exceptionnelle en raison du caractère très mobile des annexes à l'âge pédiatrique. L'ovaire gauche paraît moins exposé (2/3), le sigmoïde lui laissant moins d'espace (19). Dans ce cas l'échostructure du kyste apparaît très hétérogène, à dominante hypoéchogène. Il n'est cependant pas possible de différencier d'une hémorragie intra kystique. Un petit épanchement dans le cul de sac péritonéal est habituel.

Chez la fille	
Fréquent	Rare
Kyste ovarien Hématocolpos	Tératome ovarien Autres tumeurs ovariennes Hydrosalpinx Rhabdomyosarcome du vagin Endométriose
<i>Si les caractères sexuels secondaires sont développés</i>	<i>Toujours penser à la grossesse</i>
Deux sexes	
Origine vésicale	Vessie neurologique Diverticule vésical Rhabdomyosarcome vésical
Origine extra-vésicale	
Fréquent	Rare
Fécalome Extension tumeur os Rein pelvien Absès pelvien Rhabdomyosarcome	Neuroblastome Adénopathies Ménigocèle antérieure Duplication rectale IIA Lipome Kyste hydatique...

Tableau 5 : En dehors de la période néonatale

- *Les tumeurs de l'ovaire* sont dominées par le tératome, les autres tumeurs solides de l'ovaire sont d'étiologie très variées, bénignes ou malignes.

- *Les tératomes* se rencontrent entre 10 et 17 ans (20), ils sont exceptionnels avant la puberté. Ils sont habituellement asymptomatique. Des calcifications à type d'os ou de dents sont visibles dans 30 à 50% des cas, elles attestent du degré de maturation de la tumeur, facteur de bénignité. L'échostructure est hétérogène avec des composantes solides et kystiques. Dans 2% des cas l'atteinte est bilatérale. Ils peuvent être malins avec taux anormal d'alpha 1 fœto-protéine.

- *Les tumeurs de la granulosa* représentent la cause ovarienne la plus fréquente de puberté précoce isosexuelle. La moitié des tumeurs ovariennes sécrétantes sont malignes.

- *La pathologie tubaire* est moins fréquente, survenant après la puberté: la grossesse extra utérine, l'hydrosalpinx, l'endométriose sont rares mais doivent pouvoir être évoqués.

7.2.2. Quel que soit le sexe

Les problèmes diagnostiques sont différents si l'on considère la pathologie d'origine vésicale ou extra vésicale.

7.2.2.1. Origine vésicale

La vessie neurologique, le diverticule vésical et l'urétérocèle sont facilement reconnus par le bilan écho-cysto-urographique. Un uretère dilaté, quel qu'en soit son origine, peut marquer sur la vessie une empreinte à court rayon qu'il ne faut pas confondre avec une urétérocèle.

Le de la vessie ou à point de départ du sinus uro-génital: prostate ou vagin, touche le plus souvent le nourrisson, il se manifeste par des troubles urinaires ou un écoulement vaginal. L'uro-cystographie et l'échographie montrent une masse polycyclique bourgeonnant en grappe à l'intérieur de la vessie (sarcome botryoïde). La TDM ou l'IRM sont nécessaires pour réaliser le bilan d'extension précis.

7.2.2.2. Les masses extra-vésicales

Il faut avant tout éliminer un *fécalome*. Le *rein pelvien*, la *duplication rectale*, le *neuroblastome* ou la *méningocèle antérieure* ont la même présentation que chez le nouveau-né. Le tératome sacro-coccygien est malin dans la majorité des cas au delà de 1 an avec élimination anormale des alpha 1 foéto-protéines.

L'abcès pelvien peut être suspecté dans les suites d'une intervention abdominale (appendicectomie) ou dans le cadre d'un syndrome fébrile avec douleurs pelviennes bien que dans certains cas le tableau puisse être bâtarde avec troubles digestifs au premier plan. Sur les clichés d'abdomen la mise en évidence d'un stercolithe est très évocatrice. L'échographie montre une formation arrondie peu échogène de topographie inter-vésico-rectale dont le pôle inférieur occupe le cul de

sac de Douglas. Toute masse pré-rectale peut être un abcès chronique. En dehors d'une cause appendiculaire ou post opératoire il faut de principe évoquer la possibilité d'une maladie de Crohn.

Le boudin d'invagination est rarement trouvé dans le pelvis, il présente un aspect caractéristique en échographie.

Les rhabdomyosarcomes développés à partir de la paroi pelvienne ou du périnée représentent l'étiologie la plus fréquente des tumeurs solides de cette région. Quand ces tumeurs sont volumineuses il est difficile d'en reconnaître le point de départ. A l'échographie la structure est homogène, il faut rechercher des adénopathies, des métastases hépatiques et évaluer le retentissement rénal. La TDM et l'IRM permettent d'établir l'extension locale de la masse avec éventuelle atteinte osseuse.

Certaines tumeurs osseuses peuvent présenter une extension très importante dans les parties molles. La tumeur d'Ewing du bassin en est l'exemple le plus caractéristique. L'atteinte osseuse peut être discrète, contrastant avec une masse très volumineuse des parties molles. Dans d'autres cas les lésions osseuses sont évidentes. La cystographie, l'échographie, la TDM ou l'IRM permettent un bilan local très précis.

Les adénopathies tumorales ou inflammatoires se présentent sur le plan échographique comme des masses nodulaires ou polycycliques faiblement échogènes, homogènes. Elles peuvent être d'origine lymphomateuses à point de départ iléo-coecal ou correspondre à une adénolymphite mésentérique. L'examen doit être étendu au rétropéritoine (axes vasculaires et parenchyme rénal), au foie et à la rate.

D'autres étiologies plus rares peuvent se rencontrer: kyste hydatique, lipome, chordome...

Pathologie tumorale

- Néphroblastome
- neuroblastome de l'enfant
- adénocarcinome rénal
- rhabdomyosarcome de la vessie

Prof O battisti, urologie de l'enfant

67

Le neuroblastome:

- **Localisation:** Masse abdominale dans la loge surrénalienne ou périvasculaire le long de la chaîne sympathique
- **Symptômes en plus de la masse abdominale:**
 - hépatomégalie, douleurs osseuses, nodules sous-cutanés, exophtalmie, adénopathies, boîterie, paraplégie, perte de poids, pâleur
 - Voir aussi le tableau de Hutchinson (métastase orbitaire) ou de Pepper chez le nourrisson avec hépatomégalie
- **Imagerie:** échographie, scan abdominal, IRM, PET.
- **Biologie:** dosage des catécholamines urinaires (VMA, HVA)
- **Marqueurs:** NSE, MIBG radioactif, proto oncogène N-myc, proto oncogène trk, caryotype à la recherche d'une délétion du bras court du 1p
- **Bilan d'extension** moëlle, foie, thorax
- **Stadification:** stade 1, 2, 3, 4, 4s
- **Traitement:**

Prof O battisti, urologie de l'enfant

70

Traitement du neuroblastome de l'enfant

- Stade 1 chirurgie
 - Stade 2 chimiothérapie et chirurgie
 - Stade 3 chimiothérapie et chirurgie
 - Stade 4 chimiothérapie et chirurgie
 - Stade 4s: wait 3 semaines à 6 mois, chirurgie (chimiothérapie)
- Radiothérapie: peu ou pas indiquée.

Chimiothérapie: cytophosphamide, doxorubicine, vincristine, cysplatine,

survie: à 3 ans:

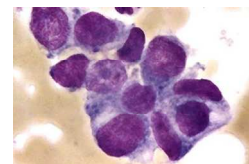
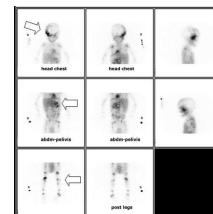
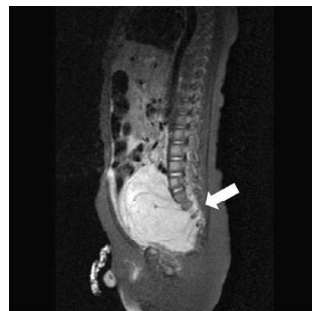
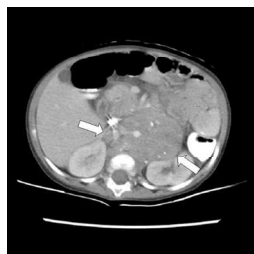
-Stade 1: 95- 100% ;Stade 2: 85-95 %;Stade 3: 65-85 %

-Stade 4 < 1 an: 40-70 %; > 1 an: 50 %; stade 4s: 60-80%

Prof O battisti, urologie de l'enfant

71

Images de neuroblastomes



Prof O battisti, urologie de l'enfant

Prof O Battisti, oncologie

72

Le néphroblastome ou tumeur de Wilms la plus fréquente des tumeurs abdominales chez l'enfant

- Locus responsable sur le chromosome 11
 - **Syndromes** qui demandent un suivi attentif:
 - WAGR (Wilms, aniridie, malformation génitourinaire et retard mental)
 - Wiedemann Beclwith
 - Drash (ambiguïté sexuelle et glomérulopathie)
 - **Clinique la plus fréquente**: Masse abdominale < 5 ans (< 6 mois = tumeur de Bolande)
Parfois: douleur abdominale, hématurie, perte de l'appétit, hypertension
- Bilan d'extension**: échographie, CT scan, IRMscintigraphie osseuse
- Stadification**: 5 stades selon forme unilatérale, bilatérale, avec métastases, avec hypertension artérielle

Traitement du néphroblastome de l'enfant

- Traitement < 6 mois: chirurgie conservatrice puis chimiothérapie
- Traitement > 6 mois: chimiothérapie puis chirurgie
- Radiothérapie: très sensible, mais vu les effets 2°, de manière parcimonieuse surtout pour les stades 2.

Chimiothérapie:
actinomycine, vincristine, epirubicine + ifosfamide, etoposide carboplatine

Les rhabdomyosarcomes

- Grande variété de présentation
- → localisation tête et cou: exophtalmie, "sinusite"
- → localisation génito-urinaire: dysurie, rétention urinaire, constipation
- → métastases "fréquentes" = 15 %
 - Poumon
 - Foie
 - Moëlle osseuse

Adénocarcinome rénal de l'enfant

- Surtout > 8 ans
- Envahissement lymphatique
- Chirurgie d'emblée.

Les lithiases urinaires de l'enfant

→ **incidence** : 1 / 10.000 à 1 / 20.000

- **Rechercher la cause** :

→ malformative

→ métabolique

Formation des cristaux :

Dans urine :

Matrice

+

Cristaux

→ Ca

→ Phosphore

→ Oxalate

→ Urate

→ Cystine

Formation du Calcul : précipitation cristaux

Aggravation : * ↓ volume. urinaire

* Ph alcalin : - Ca
- Phosphore
acide : - urate
- cystine

* Stase

Amélioration : * ↑ volume urinaire

* ↑ facteurs inhibiteurs

Composition :

⇒ Facteurs favorisants

1) Calcique : 55%

Calcique pure

phosphocalcique

Oxalo-calcique 22%

- hypercalciurie

- urines alcalines

- Mg ↓ urine

- stase

2) Mixte : Struvite 15%

Phospho-amoniaco-Mg

- infection à PROTEUS

3) Urique : 3% - rare

4) cystine : 2% - rare

Symptômes :

PAS EVOCATEURS chez l'enfant

- Evidents si
 - douleurs typiques
 - hématurie
 - rétention
- moins facile si
 - infections récidivantes
 - douleurs mal définies
 - hématurie

Anamnèse :

- A.F. : - âge : + précoce → + maladie métabolique
 - régime : habitude, apport calcique, H₂O
 - traitement :
 - vit D
 - corticoïdes
 - Lasix

Diagnostic :

doit être ETIOLOGIQUE car dans 50% → trouble organique
→ trouble métabolique

* Organique : - stase – immobilisation

- compression : néo
 - uropathie
 - déficit des (-) :
 - Mg
 - citrate
 - pyrophosphates
- } dans les urines
- infection : Protéus → lyse urée → alcaline urines

* Métabolique :

- hyper calciurie : radioopaque ± gros
- hyper oxalaturie : radioopaque : oursin – brun
- hyper cystinurie : opaque
- uricosurie : transparent
- Phosphore +NH₃ + Mg : transparent – volumineux – corraliforme

HYPERCALCIURIES :

- Secondaires :
- Lasix
 - gluconate Calc IV
 - parentérale
 - vit D
 - corticoïdes
 - chimio
 - immobilisation
 - atc rénal

Primaires : TRES IMPORTANTES

- avec hypercalcémie : hyper PTH
- sans hypercalcémie : (idiopathiques)
- digestives
 - rénales
 - resorptives

Caractéristiques :- fréquence

- hématurie micro ou macros. récidivante
- " sable " dans urines
- précipitent avec Phosphate
Oxalate

HYPERCALCIURIE :

Calciurie > 4mg / kg / J sur 3 diurèses

Ca / Créat. > 0,21

2° urine avant prise alimentaire mais avec boisson (spa)

DIGESTIVE

↗ abs. Intestinale Cal.

→ se normalise à jeun ou après restriction Ca pendant 5 jours
au préalable faire diète (Ca 300 mg / J, Na ↓, prot.)

Hypothèse : Hyperphosphaturie (→ ↓ phosph sg donc ↑ absorpt. intest. du Ca)

→ Charge calcique
Calciurie redevient pathologique

Ca / Créat. > 0,40

RENALE

" tubulopathie " avec ↗ perte urinaire de Ca qui persiste après Jeune calcique de 5 jours

Mais tout est lié

Exemple :

- si on donne du Lasix → hypercalciurie et secondairement ↑ absorption intest. Ca
- si on donne Thazides → on ↗ " Calcium sg " → ↓ synthèse 1-25 vit D et donc ↓

absorption intest. Ca

RESORPTIVE (osseux)

↗ S prostaglandines dans infection, inflammation) → fréquent chez l'enfant
→ résorption osseuse

Nouvelles idées :

apport alimentaire Na ++

protéines animales

sucres raffinés

OXALATE :

ΔΔ - oxalose

- hyperoxaliurie

PHOSPHATE - AMONIAC – MAG. : STRUVITE

+ Ca

+ urate

- volumineux
- coralliforme
- peu opaque
- souvent infecté

URIQUE

Transparent

- avec hyperuricémie : chimio, anémie hémolytique
- sans hyperuricémie : alimentaire
médic. (vit C – aspirine)

CYSTINE AR. (autosomique récessif)

- RX ± opaque

Cystinurie : ↓ réabsorption cystine – OR – LYS – AR
Δ élect. AA urinaires

QUELQUES CHIFFRES

Ca / Créat. : < 0,21 mg / mg

Calciurie : < 4 mg / kg / J

Phosphaturie : 15 – 30 mg / kg / J

Magnésiurie : > 80 mg / 1,73 m² / J

Oxaliurie : < 2 mg / kg / J

Uraturie : < 15 mg / kg / J

Cystinurie : < 75 mg / G créat.

MISE AU POINT EN PRATIQUE

RU SU CU

Rx : Echo – AAB permettent Δ et localisation

- UIV → Localisation
- Retentissement
- Caractère obstructif
- Uropathie

Scanner

Labo :

Sang : ions, Ph, PS, CRP, urée, créat., 25 (OH) D, 1-25 (OH) D³, PTH, acide urique, phosphatase alcaline

urines :

- sédiment
- Ca / Créat
- 24H : - TOUJOURS - Plusieurs fois
 - Na, K, Ca, Ph, protéinurie, urate, oxalate, cystine, créatinine

clearance : TOUJOURS

TRAITEMENT AIGU :

Douleur

Éliminer pierre

Empêcher récurrence

Traitement médical :

- Hydrater : 2 L / m² / J IV - PO
- traiter l'infection
- anti-douleur : Buscopan IV
- surveillance :
 - douleur
 - T°
 - CU + RU + SU

Spécifique :

Hypercalciurie rénale :- THIAZIDE - 1 – 2 mg / kg / J

- restriction Na⁺
- Indocid 0,5 – 2 mg / kg / J

digestive : - régime (réserve échangeuse)

Oxalanurie : Régime (B6)

Uraturie : Régime (allopurinol)

Cystinurie : Alcaliniser

Eau :- pauvre en Ca

- pauvre en Na⁺

- riche en Mg

Eaux mg / ml	Ca	Na	Mg
Chaudf.	65	32	21
Vichy	100	1330	10
Badoit	157	138	83
Spa	3,4	2,5	1

Traitement non médical si :

- douleurs persistent
- obstruction persiste
- infection récurrente malgré lithiase non Σ
- > 2 cm
- uropathie associée
 - L.E.C. (lithotripsie extra-corporelle)
 - Chirurgie

* L.E.C. :

Toujours vérifier :
stérilité des urines
perméabilité des voies urinaires

C.I. : HTA, coagulopathie, infection
voies excrétrices non libres

* Endourologie : Cheminer via les voies naturelles
par scopie rétrograde
par tunnel sous cutané
oui chez l'enfant si calcul proche de la vessie

* Chirurgie :

Encore trop fréquent chez l'enfant
Dans chaque cas l'attitude varie selon :
- taille : < 5 mm = médical
- siège
- structure calcul
- état voies urinaires

RETENIR

Traitement Lithiase : pas urgence quand rénale
urgence quand urétérale

Calcul asynptomatique → pas de traitement invasif immédiat

Calcul pyélo caliciel : bonne indication L.E.C.
corraliforme : souvent chirurgie

Uropathie associée → Chirurgie

Atteinte bilatérale :

d'abord traitement du coté le plus atteint et lithiase susceptible de migrer le plus vite

Rein unique : L.E.C. → drainage urétéral préalable

Endoscopie :

Si calcul 5 mm : ok

> 2 cm : !!

Les lithiases urinaires de l'enfant

- Incidence inconnue, mais grandissante
- **Mode de présentation:**
 - douleurs abdominales, épisode d'hématurie ou de dysurie, de miction impérieuse, de nausées vomissement voire crise de colique néphrétique
 - découverte fortuite.
 - Attention lors d'un intestin court, d'un régime cétogène, d'une anorexie mentale, d'une obésité, d'une malabsorption, d'une vessie neurogène.
- Favorisées par les anomalies de l'arbre urinaire et l'infection urinaire
- Également par les troubles fonctionnels dans les tubulopathies, par les troubles du métabolisme
- Aussi par des excès « pharmacologiques »: vit D, diurétiques, rétroviraux

Mise-au-point et traitement d'une lithiase urinaire chez l'enfant

- **Imagerie:** abdomen à blanc, échographie, CT scan sans contraste
- **Biologie sanguine et urinaire,** avec analyse des protéines, du sédiment, du pH, des acides aminés, diurèse de 24h.
- **Évaluation de la fonction rénale:**
 - FGR
 - Fonction tubulaires
 - Analyse des FE du phosphore, calcium, acide urique
 - Prise de la tension artérielle et enquête nutritionnelle
 - Habitudes notamment les boissons
- **Traitement:**
 - **Phase aiguë:** contrôle de la douleur, hydratation, antibiothérapie, intervention de l'urologue (voir cours d'urologie de l'adulte): selon la taille du calcul (à partir de 5 mm) et selon l'état des voies urinaires.
 - Prévention: éviter certains aliments, améliorer l'apport hydrique
 - Favoriser l'alcalinisation des urines, attention aux graisses, à la vit C
 - En cas d'hyperoxalurie: carbonate ou citrate oral, boissons, réduire les graisses, apport correct en Ca, Mg
 - En cas d'hyperuricosurie: carbonate ou citrate de K, allopurinol
 - En cas de cystinurie: carbonate ou citrate de K, boissons, ? indométhacine

Urinary stones:

- develop when there is precipitation of solutes because of urinary solute supersaturation.
- An underlying risk factor is identified in 75 to 85 percent of children with nephrolithiasis.
- Predisposing conditions include a urinary metabolic abnormality, infection, and/or structural abnormality of the kidney or urinary tract.
- An urinary metabolic abnormality is identified in about 40 to 50 percent of children with nephrolithiasis.
- The most common disorder is hypercalciuria followed by hyperoxaluria, and hypocitraturia.
- Hyperuricosuria and cystinuria are less commonly seen in children with pediatric nephrolithiasis.
- In 20 to 25 percent of children with nephrolithiasis, urinary tract infection (UTI) is detected or there is a history of a UTI.
- Infection may be the primary cause of pediatric nephrolithiasis or occur concomitantly with a underlying urinary metabolic abnormality or structural abnormality.
- Bacteria that produce the enzyme urease are strongly associated with pediatric nephrolithiasis and include Proteus, Providencia, Klebsiella, Pseudomonas, and enterococci.
- Structural abnormalities are reported in 10 to 25 percent of children with nephrolithiasis. In these children, urinary stasis predisposes to crystal formation and stone formation.

Prof O battisti, urologie de l'enfant

81

Les formes de lithiase urinaire

- Oxalate de calcium: 45-65 %
- Phosphate de calcium: 14-30 %
- Struvite: 13 %
- Cystine: 5 %
- Acide urique: 4 %
- Combinés: 4 %

Prof O battisti, urologie de l'enfant

82

Normal urinary values in school-aged children based on 24-hour urine collection

Solute	Normal urine value in 24 hour urine collection
Calcium	<4 mg/kg/day
Oxalate	<50 mg/1.73 m ² per day
Cystine	<60 mg/1.73 m ² per day
Citrate	>400 mg/g creatinine
Uric acid*	<0.56 mg/dL glomerular filtration rate
Urine volume	>20 ml/kg per day

* Uric acid/glomerular filtration rate calculated using the following equation, where UCr and PCr are the urine and plasma creatinine concentrations, respectively: Uric