

Mégauretère primitif obstructif

Pr Jean Louis Lemelle
Service de chirurgie infantile
viscérale et urologique
Hôpital d'enfants
CHU Nancy





Définition : mégauretère (obstructif primitif)

- dilatation congénitale de l'uretère en amont d'un segment terminal obstructif, s'abouchant dans une vessie normale en l'absence de toute obstruction infra-vésicale

Williams D.I., Hulme-Moir I. Primary obstructive megaureter. Br. J. Urol. 1970, 42 : 140-149.

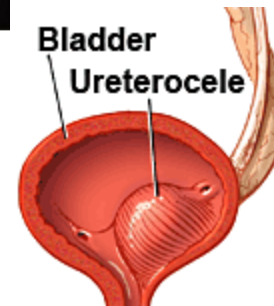
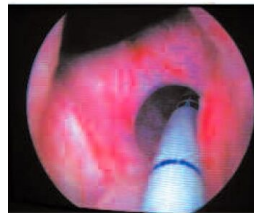
Exclusion :

implantation ectopique

duplicité pyélo-urétérale

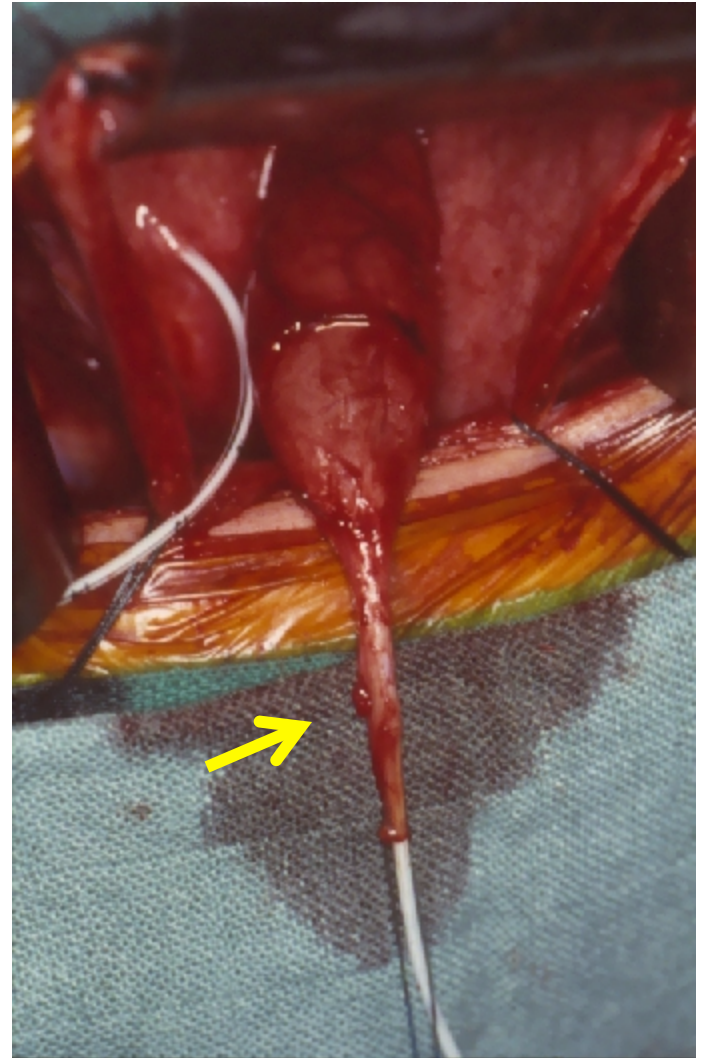
urétérocèle

obstruction urétrale : VUP





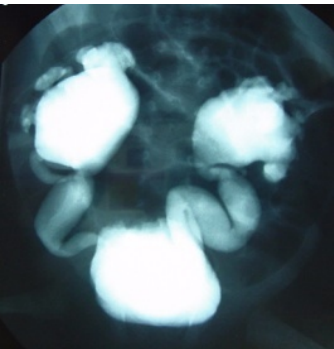
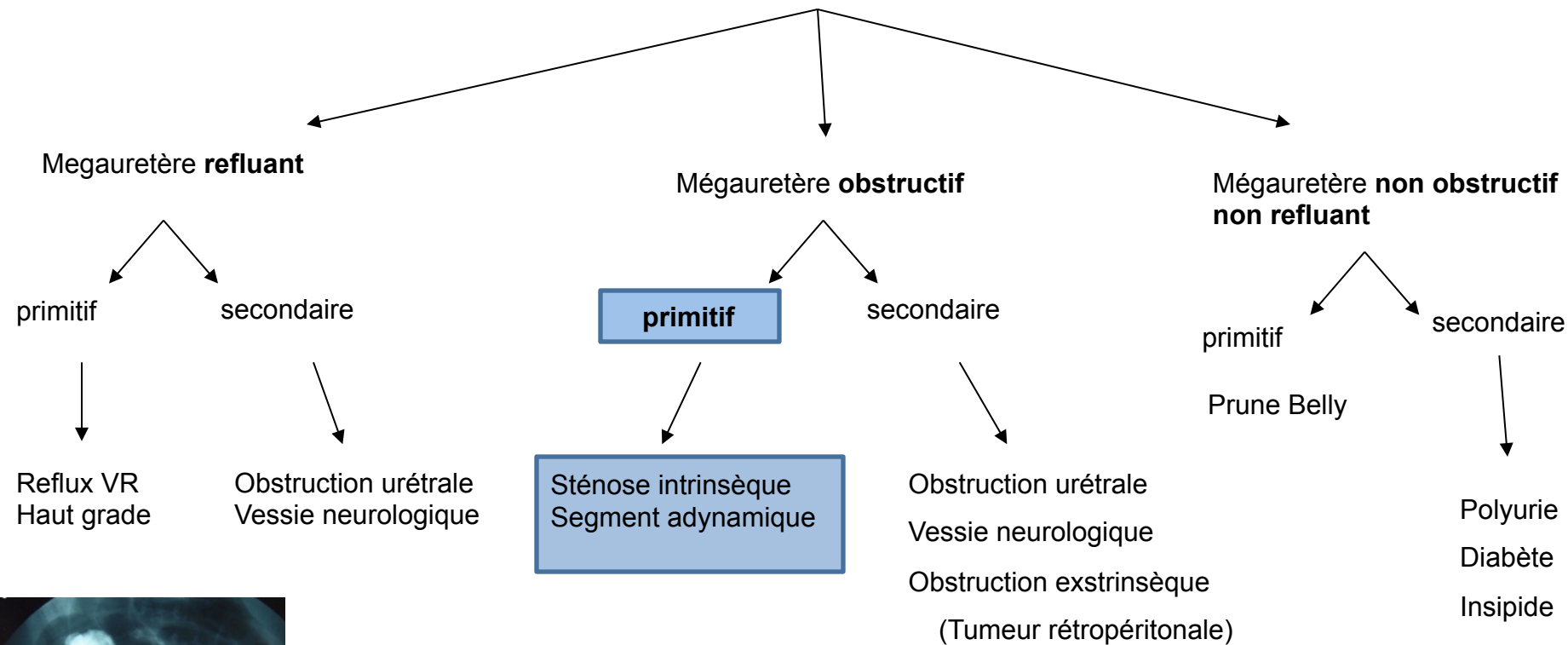
Pyélographie descendante



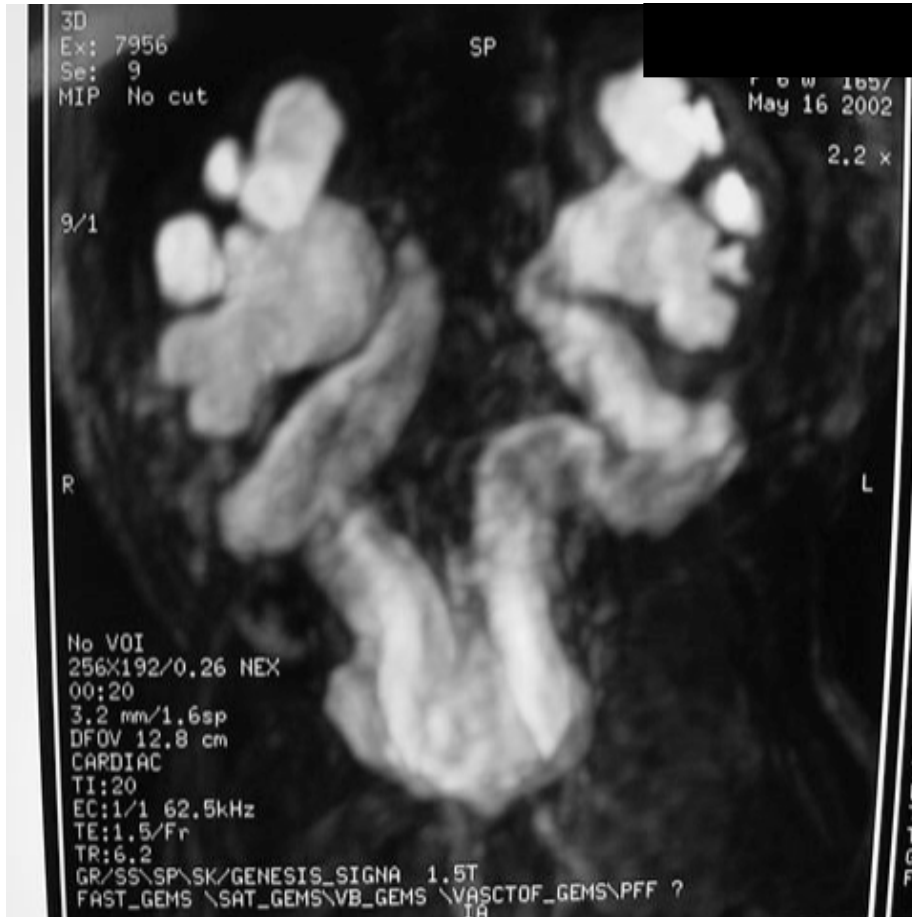
Classification physiopathologique des mégauretères

(King L.R. Megaloureter : definition, diagnosis and management. J. Urol 1980; 123(2) : 222-3.)

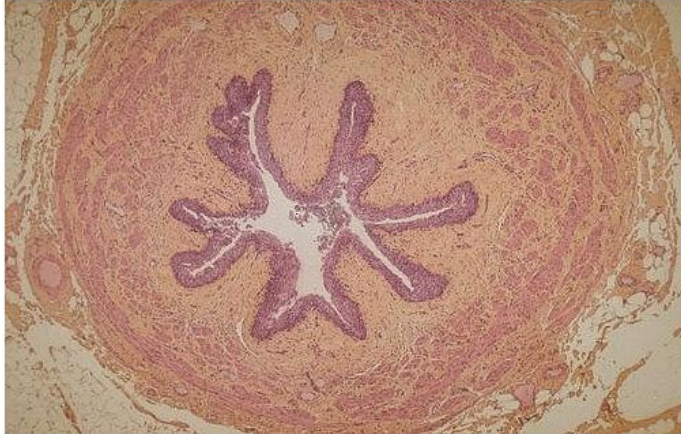
Mégauretère



Megauretère obstructif et reflux



Histologie de l'uretère



- Muqueuse pluristratifiée
- Musculeuse
- Couche musculaire interne longitudinale
- Couche musculaire externe circulaire
- Adventice

Histopathologie du mégauretère

Anomalies variables de l'extrémité de l'uretère

désorganisation des couches musculaires, fibrose «achalasia»

Conséquences de l'obstruction sur la paroi urétérale

épaississement, infiltration collagène, perte de contractilité

Conséquences sur le parenchyme rénal

dysplasie, atrophie, perte de fonction

Neurophysiologie du mégauretère

- Cajal-like cells in the human upper urinary tract. J Urol 2004
- Altered expression of interstitial cells of Cajal in primary obstructive megaureter. J Ped Urol 2013

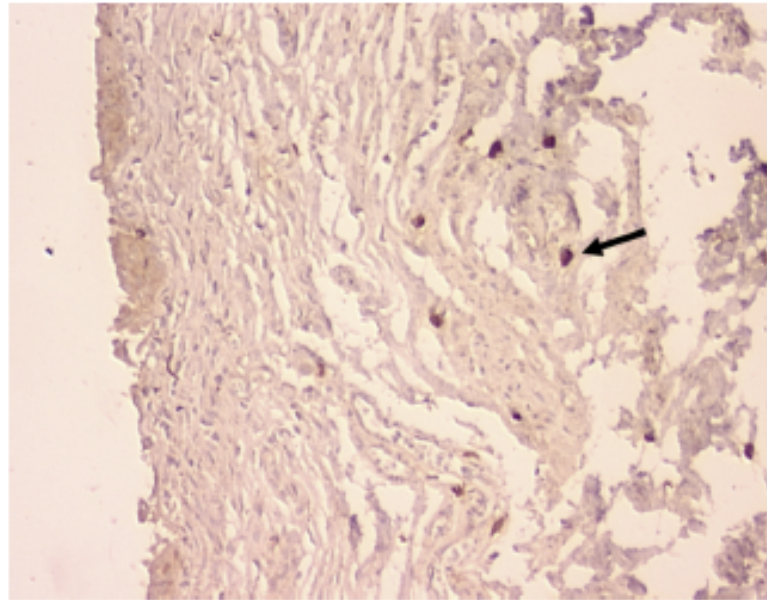
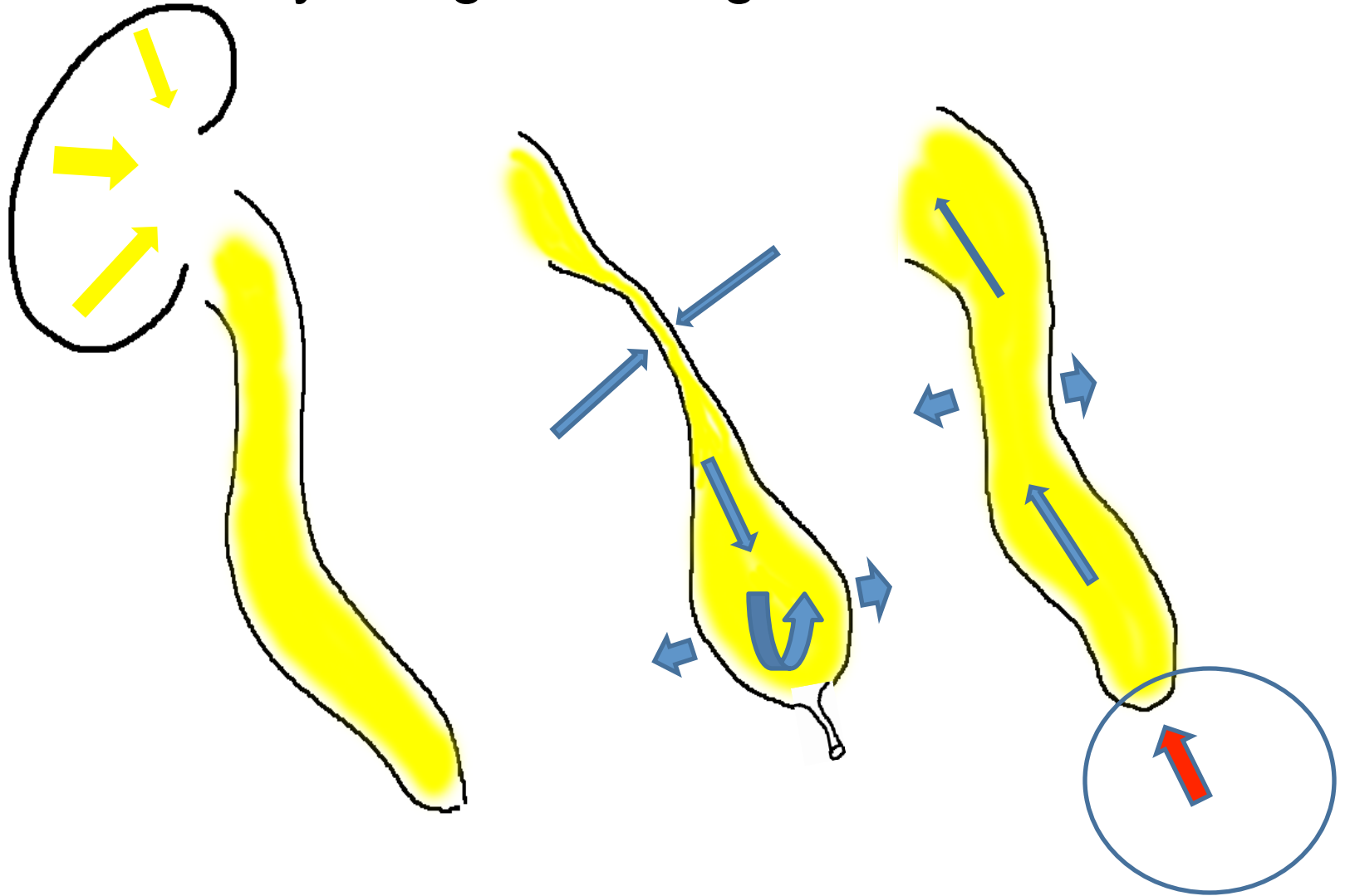
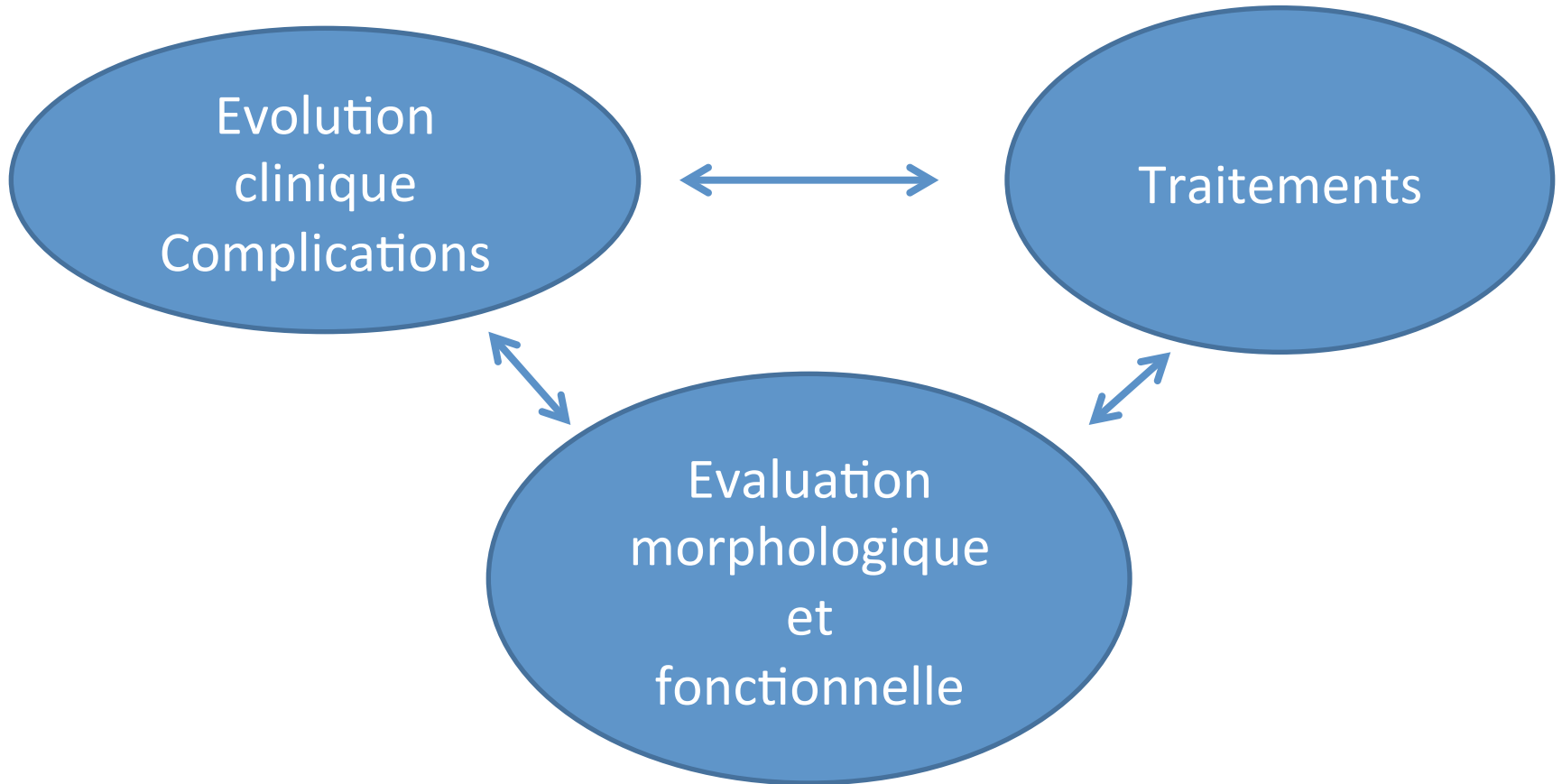


Figure 2 Mast cells located in the mucosa and submucosa had a spherical cell body with central nucleus (black arrow).

Physiologie du mégarectère obstructif



Enjeux



British Association of Paediatric Urologists consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter.

J Ped Urol(2014) 10, 26-33

Révélation clinique et complications

- Diagnostic prénatal
- Manifestations cliniques
 - Infection urinaire
 - Douleurs abdominales
 - Hématurie
 - Lithiases
 - Masse abdominale
- Découverte fortuite : imagerie abdominale

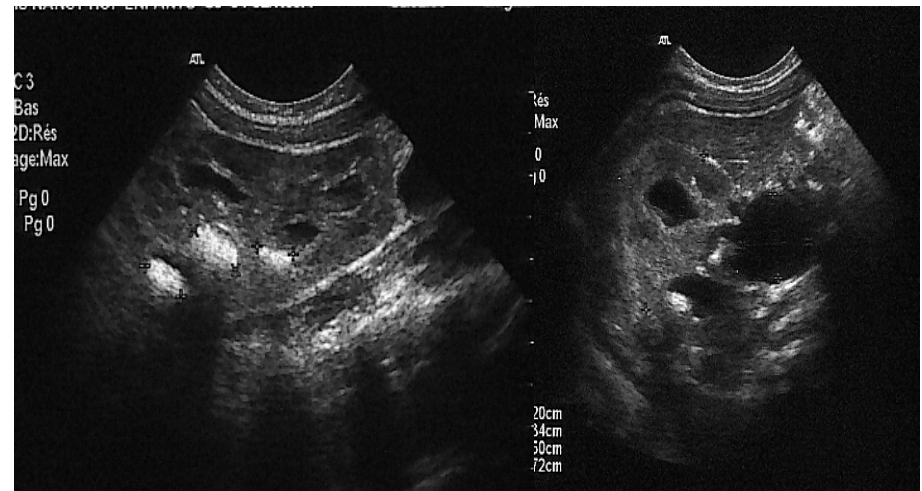
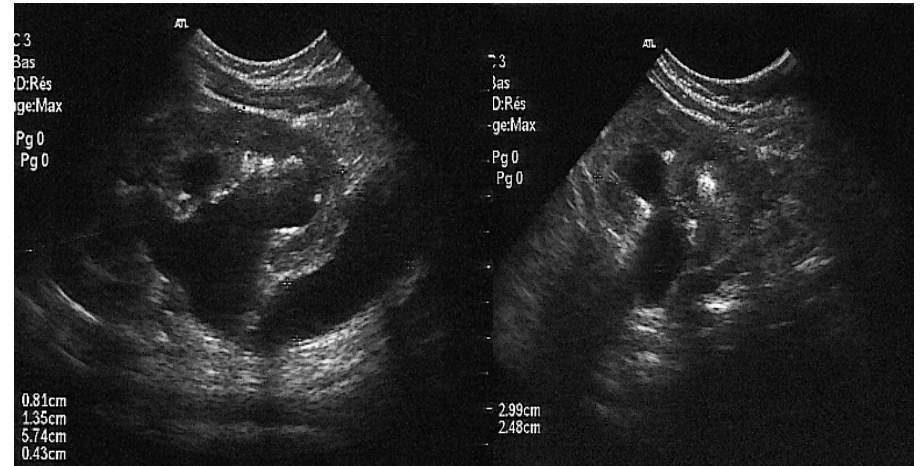


Mégauretère et infection urinaire

- fréquente dans cette uropathie.
 - jusque 50 % des cas dans la première année de vie.
 - Ce risque est réduit de 80% dans les 6 premiers mois de vie par l'utilisation d'une antibioprophylaxie urinaire

Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, et al. Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood. *Pediatr Nephrol* 2010, 25(9):1679-86.

Lithiase



Evaluation morphologique et fonctionnelle

- Echographie
- UIV
- Isotopes
 - Néphrogramme isotopique : Mag 3
 - DMSA
- Uro IRM
- Cystographie rétrograde

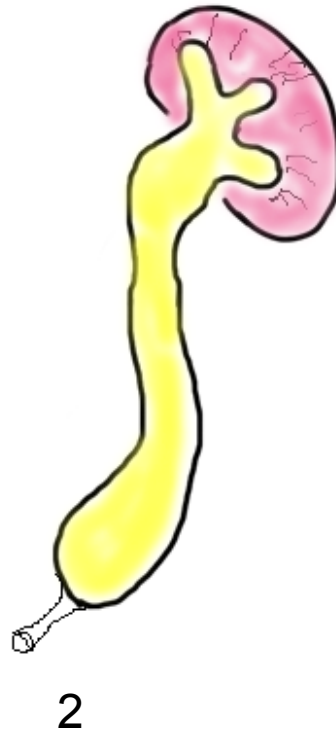
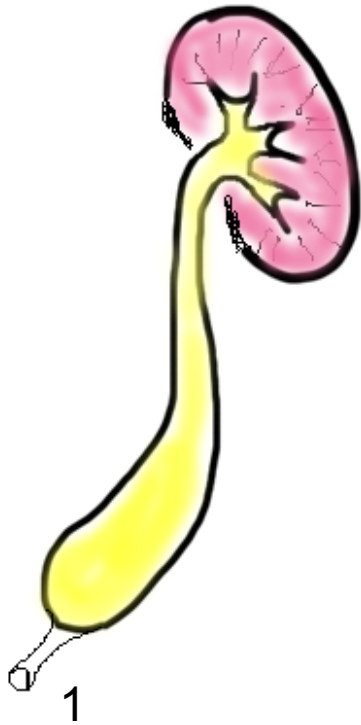
Echographie

- Hydronéphrose
 - Classification de la Société d'Urologie Fœtale
- Mégauretère
 - 7 à 10 mm : dilatation mineure
 - 10 à 15 mm : dilatation moyenne
 - 15 à 20 mm : dilatation prononcée
 - Plus de 20 mm : dilatation sévère

Un uretère normal est rarement d'un diamètre supérieur à 5 mm.

(Cussen L.J. The morphology of congenital dilatation of the ureter : intrinsic ureteral lesions. Aust. N.Z. J. Surg., 1971, 41 : 185)

classification morphologique de Pfister et Hendren



Classification des hydronéphroses



I

II

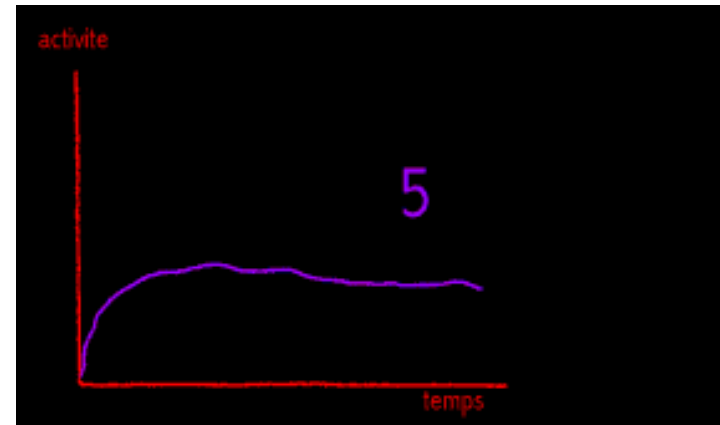
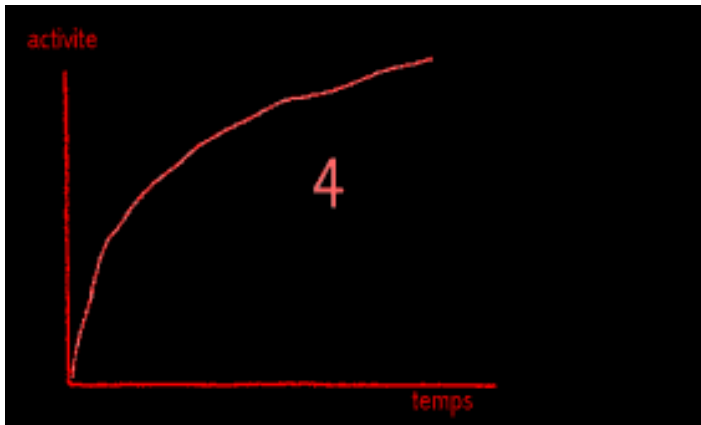
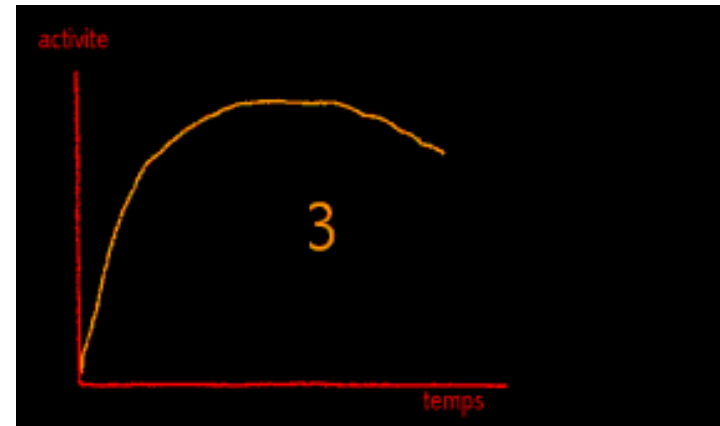
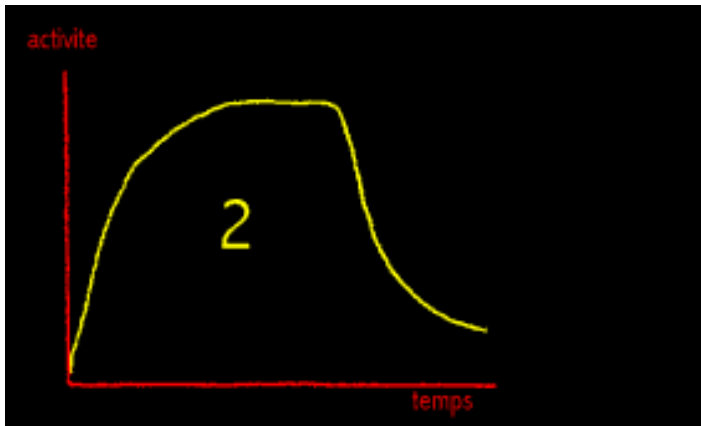
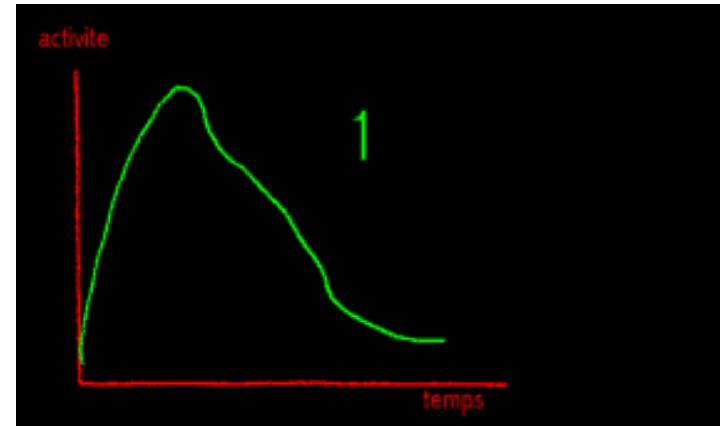
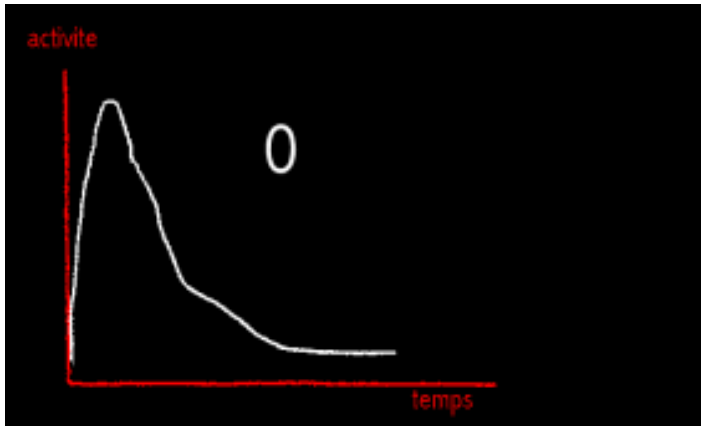
III

IV

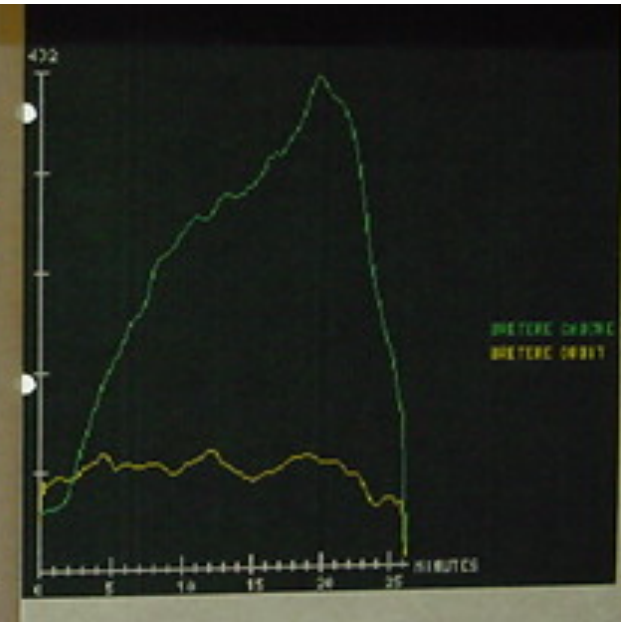
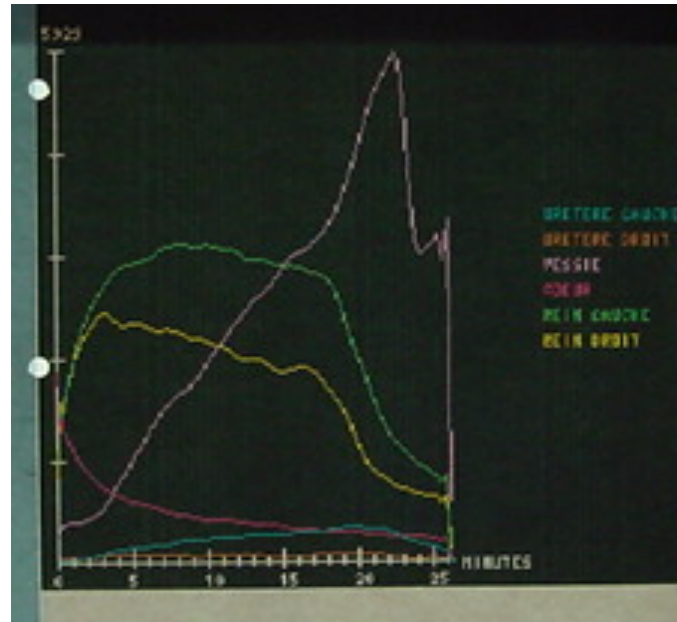
Scintigraphie rénale

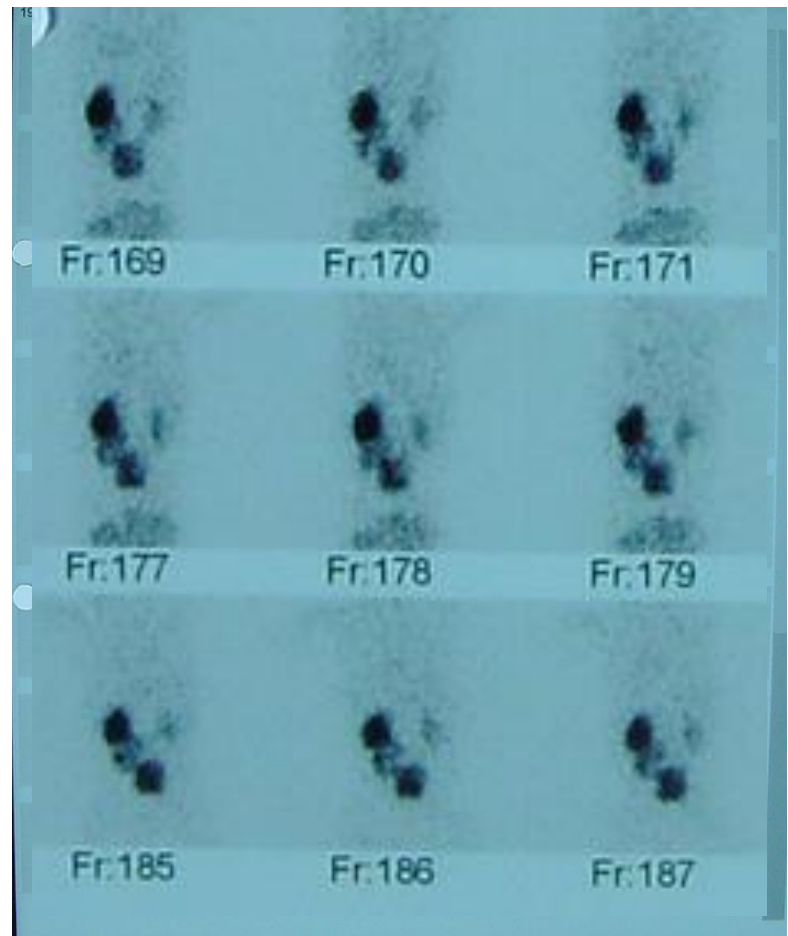
- Néphrogramme
 - Fonction rénale différentielle (relative)
 - Courbe de drainage
 - Test au lasilix, 1 mg/kg.
 - > de 50% d'activité après lasilix est signe d'obstacle

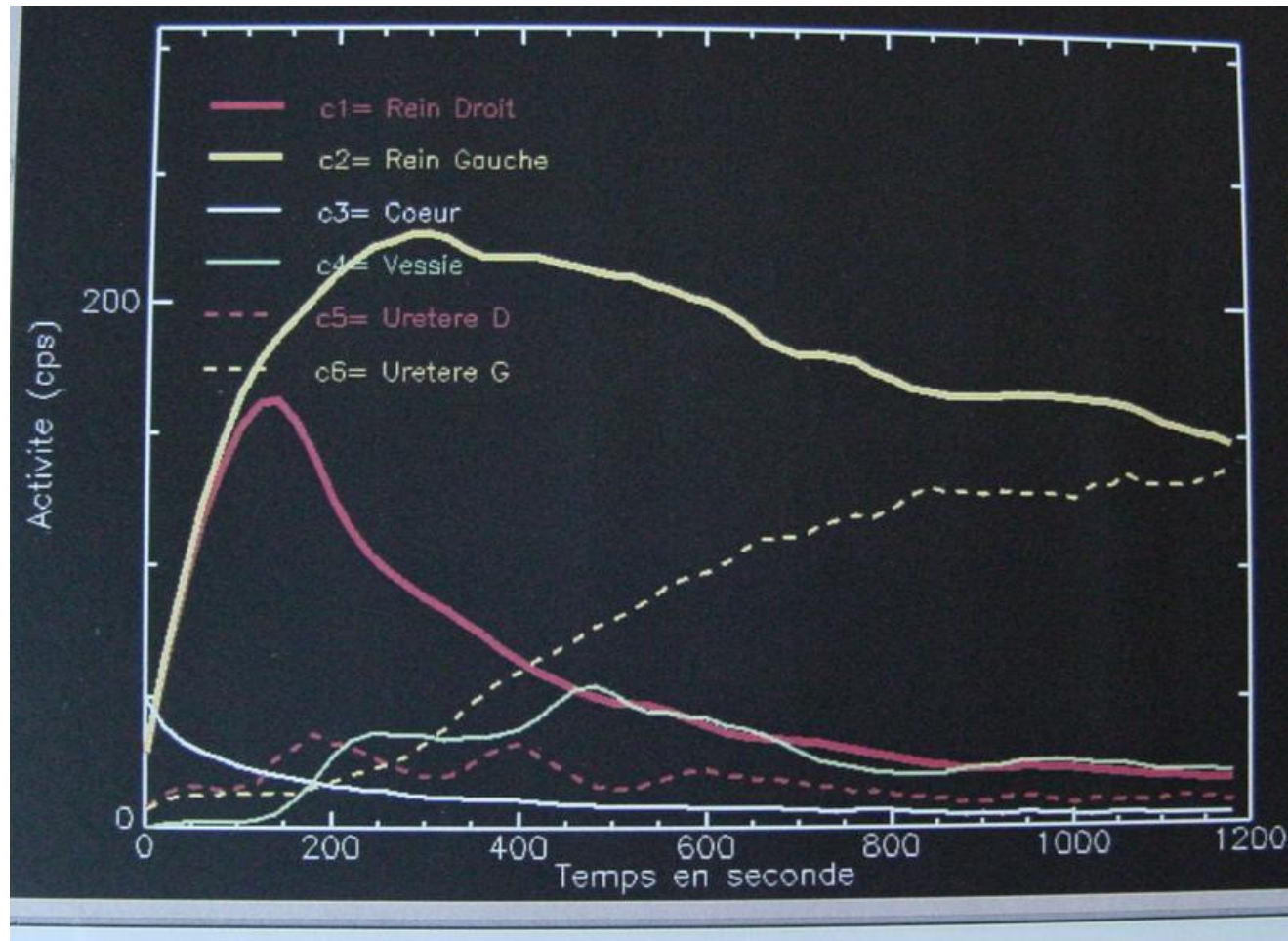
Intérêts du néphrogramme isotopique



- Néphrogramme (Mag 3)



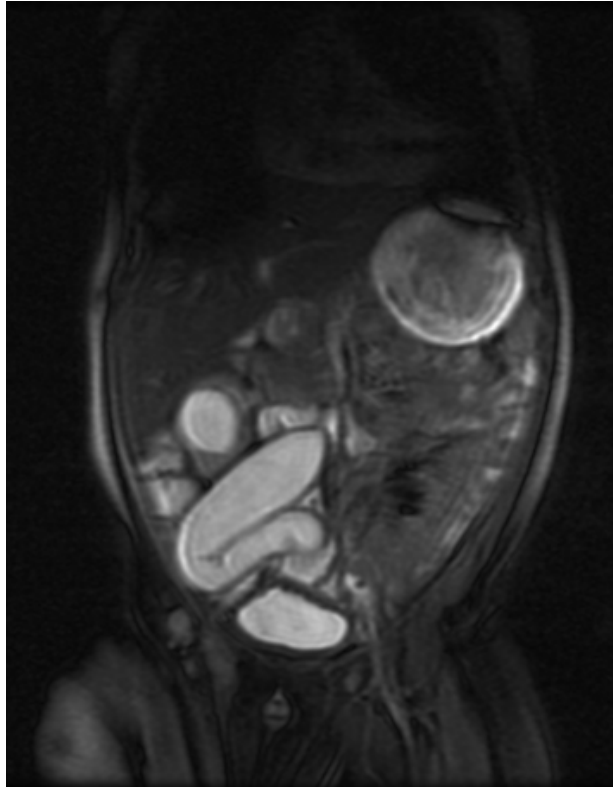




Indication
Mag 3

- uretère > 10 mm, en l'absence d'obstruction urétrale ou de reflux vésico-rénal.
- Fixation relative normale : 45 – 55 %
Biais : atteinte bilatérale ou insuffisance rénale

IRM



Cystographie rétrograde

- Tous les nouveaux-nés avec un mégauretère bilatéral
- Tous les garçons avec un mégauretère unilatéral

La cystographie doit éliminer :

- Obstruction de l'urètre
- Reflux vésico-rénal

Traitements

- Méthodes
 - Abstention, surveillance
 - Antibioprophylaxie, circoncision
 - Sonde double J
 - Dilatation endoscopique au ballonnet, urétérotomie endoscopique
 - Réimplantation urétéro-vésicale
 - Urétérostomie cutanée lombaire ou inguinale
 - Néphrostomie
- Indications

Historique

- **Avant les années 1985**

Peters CA et al. Congenital obstructed megaureters in early infancy : diagnosis and treatment. J Urol 1989

89% nécessitent une intervention avant l'âge de 8 mois.

- **A partir des années 1985**

Changing concepts in management of primary obstructive megaureter.

Keating MA, Escala J, Snuder HM, Heyman S, Duckett JW.

J Urol. 1989;142(2 Pt 2):636-40

44 mégauretères primaires obstructifs (35 nourrissons)

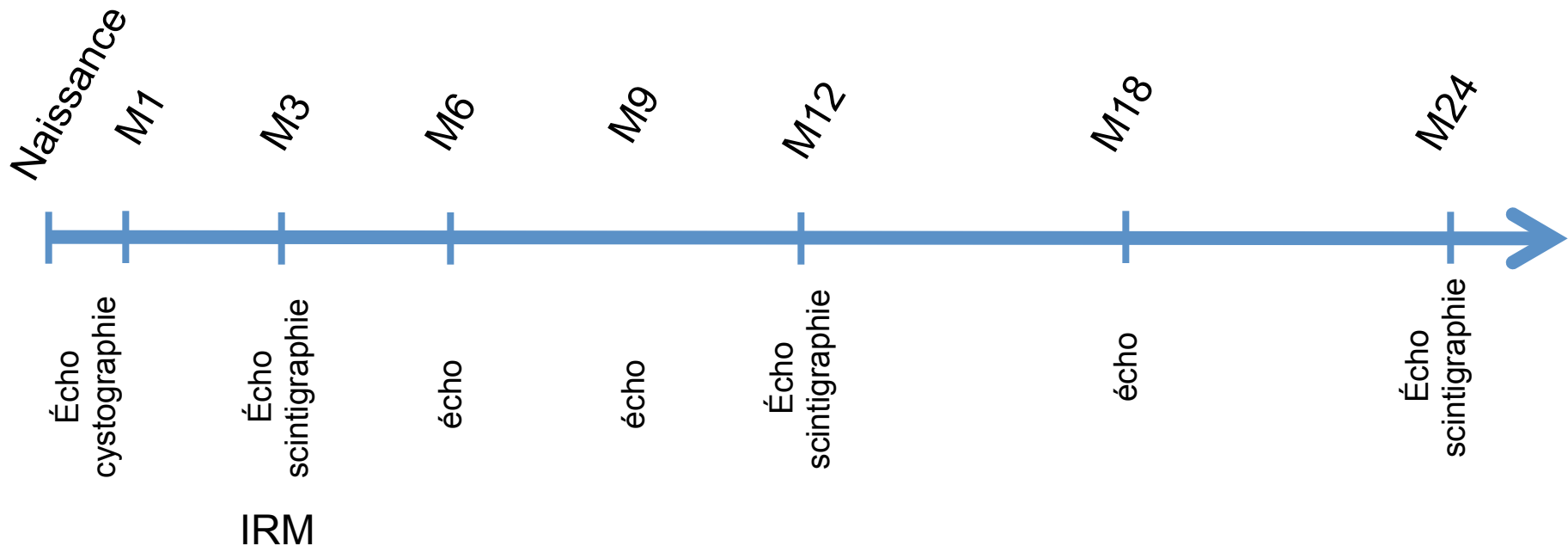
34 % : régression dilatation

0 % : détérioration fonction isotopique

Surveillance simple

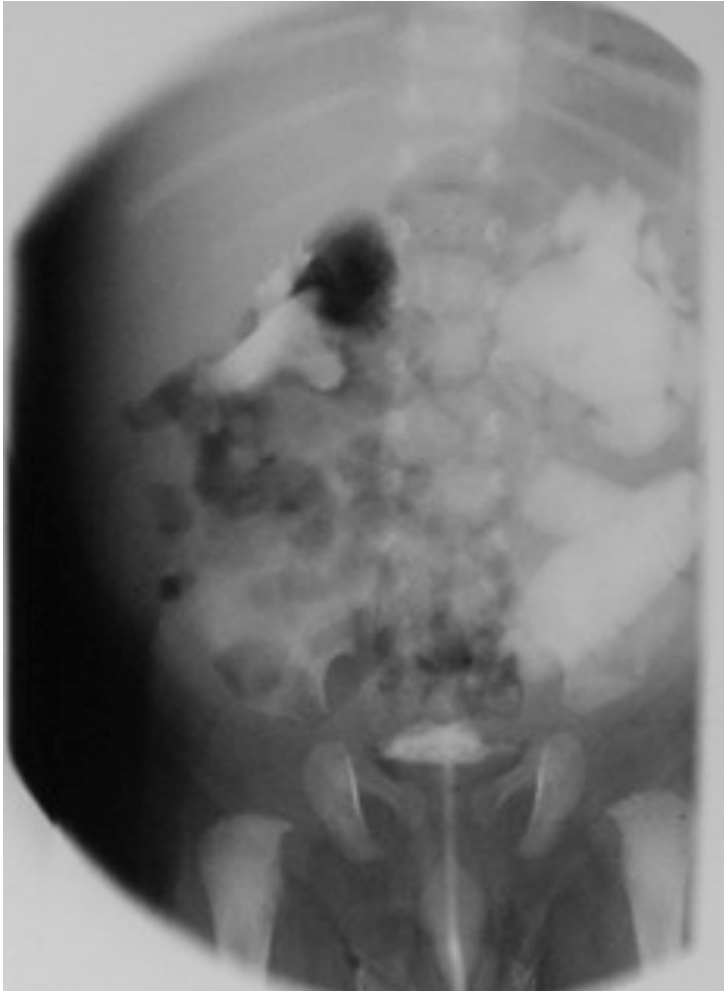
- **Antibioprophylaxie : 6 à 12 mois.**

British Association of Paediatric Urologists consensus statement on the management of the primary obstructive megaureter. J Ped Urol 2014, 10, 26-33.



Régression spontanée

2 ans après

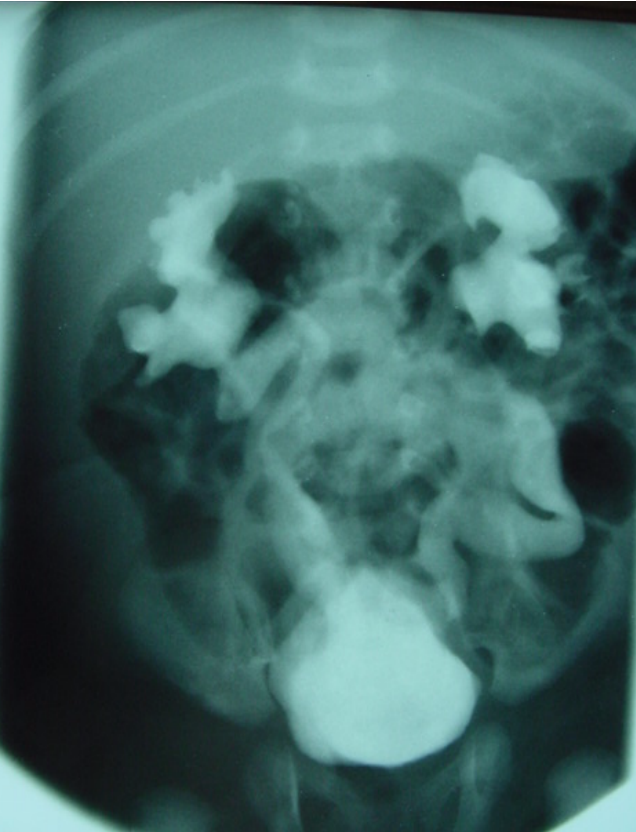


Evolution incertaine

Post natal

1 an

10 ans



Conditions de la surveillance simple

- Asymptomatique
- Régression dilatation, dilatation stable modérée < 15 mm
- Fonction rénale relative normale et stable

Di RD et al. Long-term followup of primary nonrefluxing megaureter. J Urol 2013.

73% ne nécessitent pas d'intervention (suivi sur 10 ans)

Le suivi doit être prolongé car symptômes tardifs

Indications chirurgicales

- Fonction rénale relative $< 40\%$
- Perte de $> 5\%$ sur le suivi scintigraphique
- Aggravation de la dilatation
- Complications cliniques

Restriction

La réimplantation avant l'âge de 1 an est à éviter

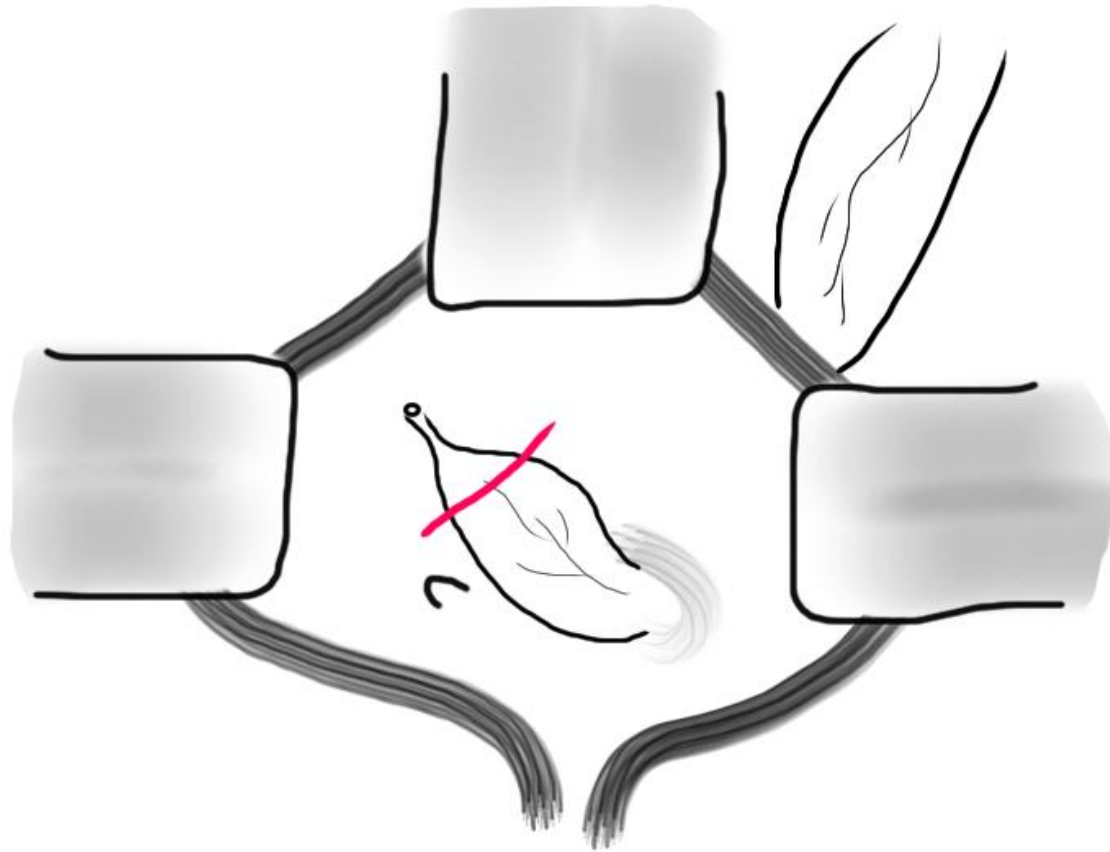
Moyens thérapeutiques

- Réimplantation urétéro-vésicale
- Dilatation endoscopique, endourétérotomie, sonde double JJ
- Urétérostomie cutanée
- Réimplantation refluyente, (side to side ureteroneocystostomy)

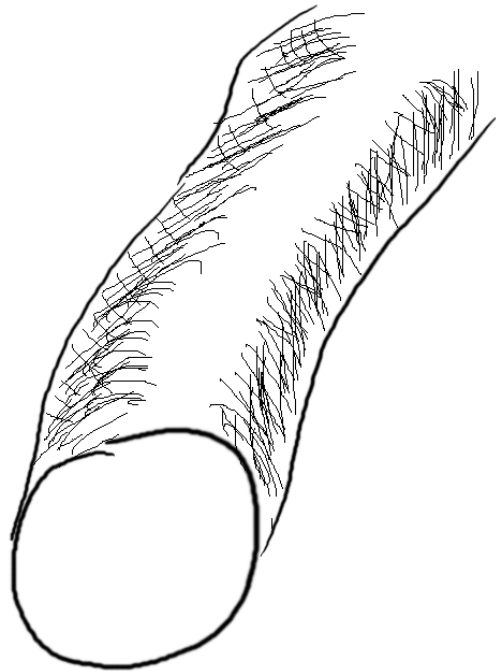
Chirurgie du mégauretère : réimplantation

- Résection de l'extrémité de l'uretère
- Modelage uretère > 10 mm (sonde 14 Fr)
- Réimplantation urétéro-vésicale
 - Suprahiatale
 - Leadbetter-Politano, Hendren (vessie proïque)
 - Transtrigonale
 - Cohen

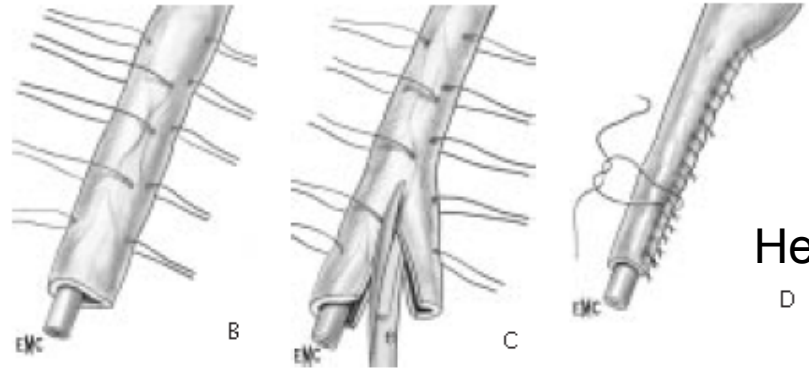
Cohen, Leadbetter, Hendren :
chirurgie intra/extravésicale



modelage

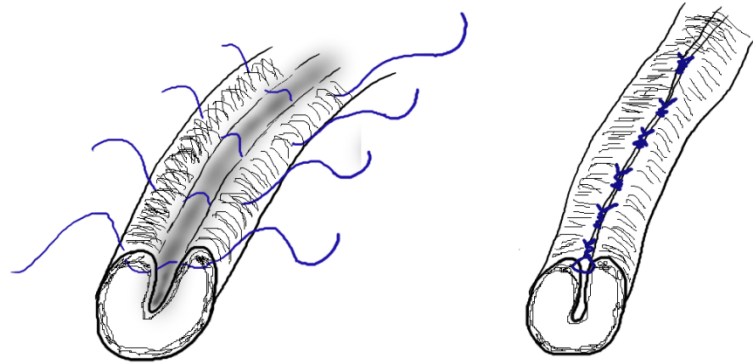


> 10 mm

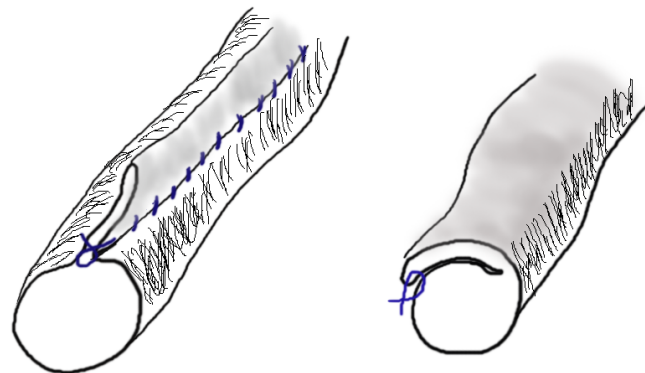


Hendren

D



Star

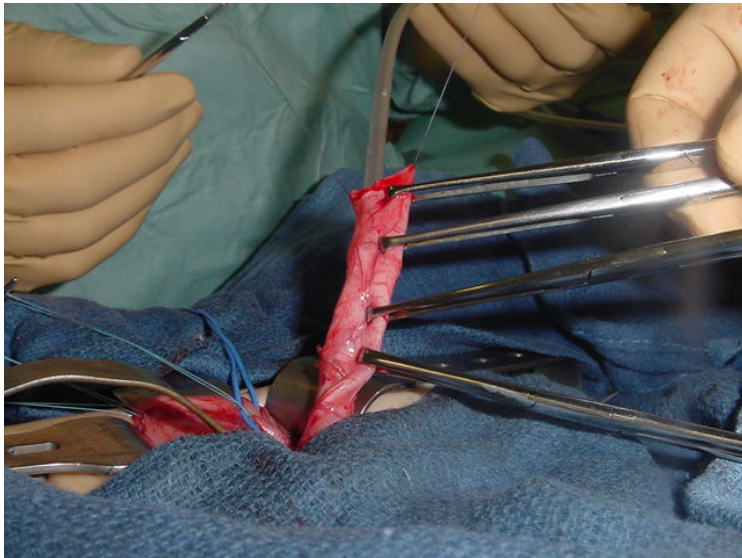


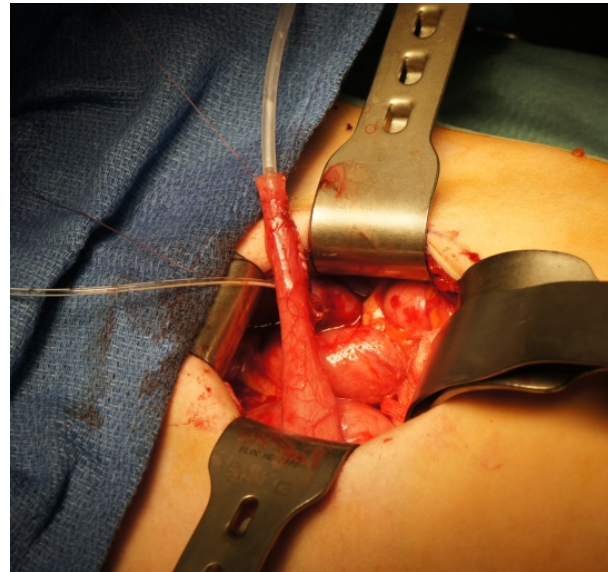
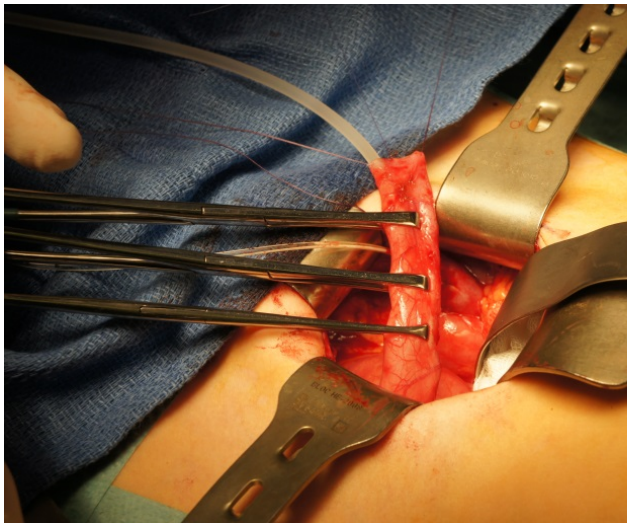
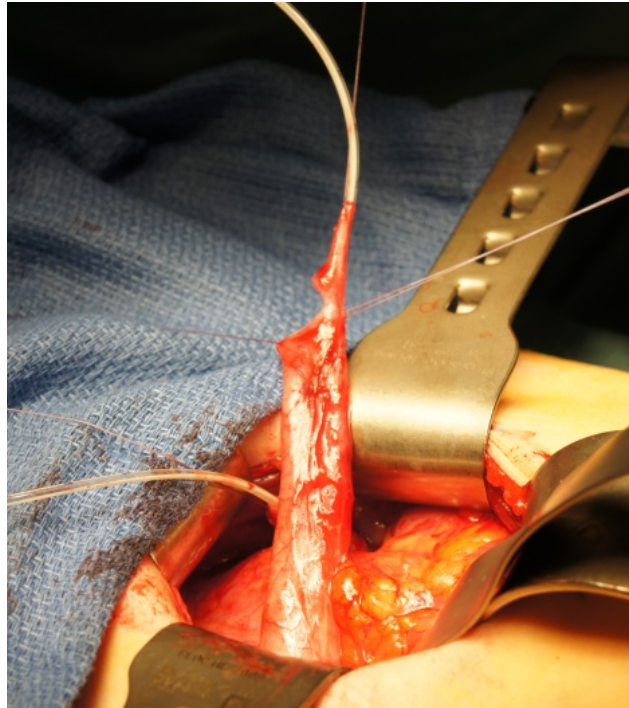
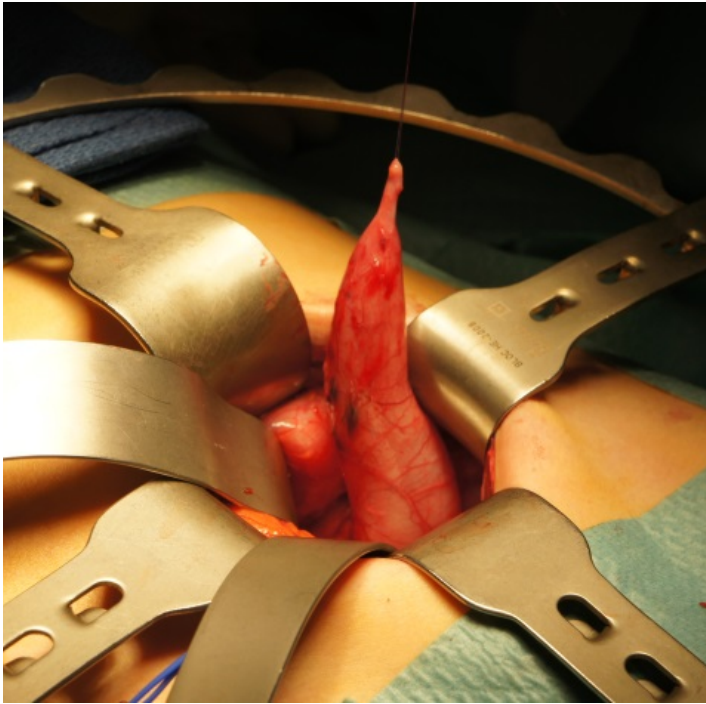
Kalicinski

Modelage selon Hendren

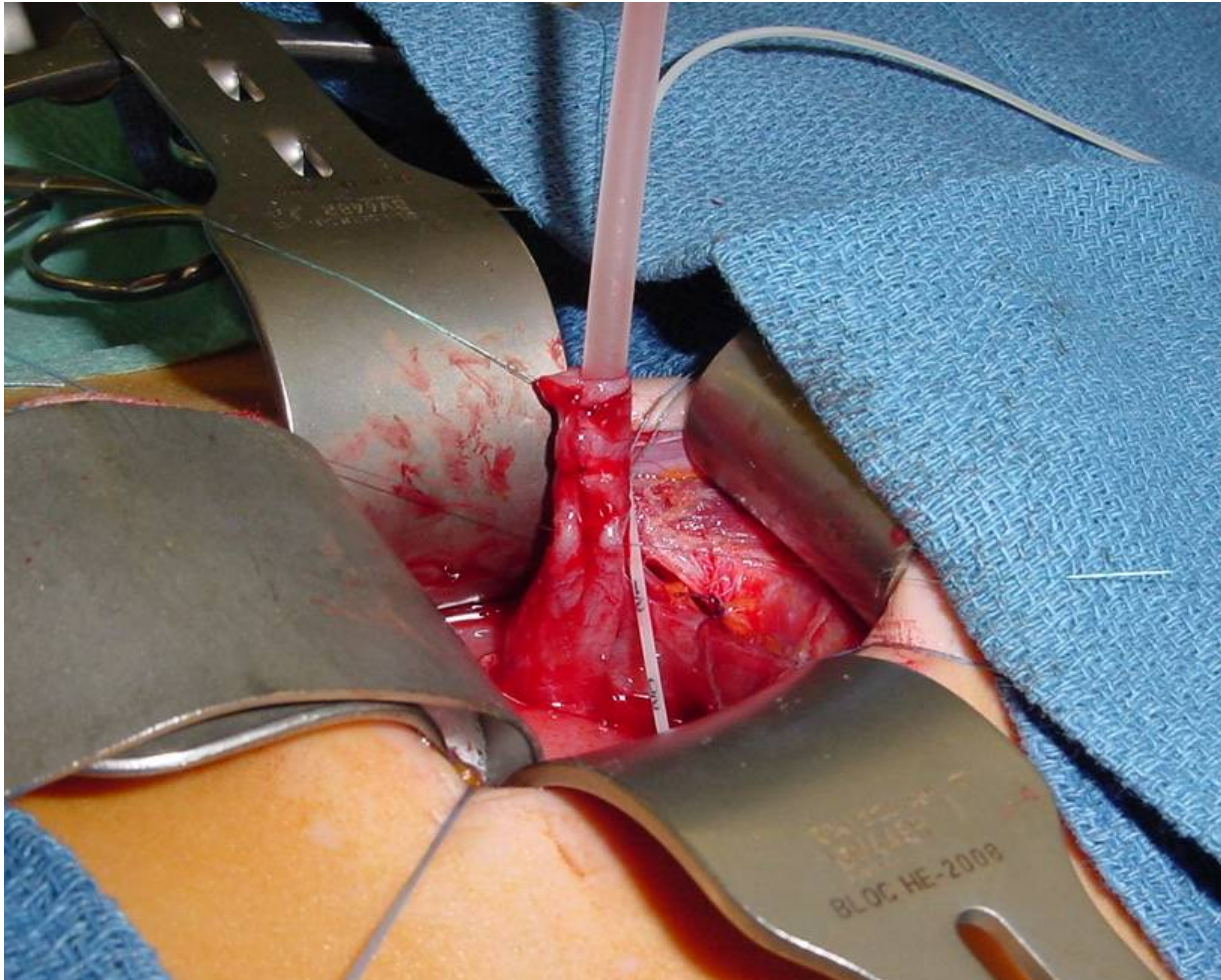


Sonde 14 Fr



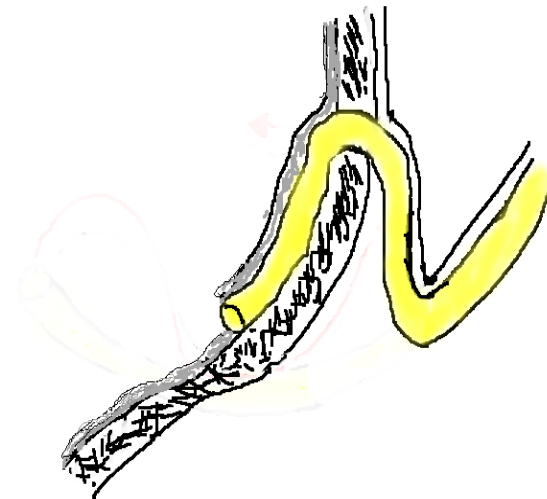
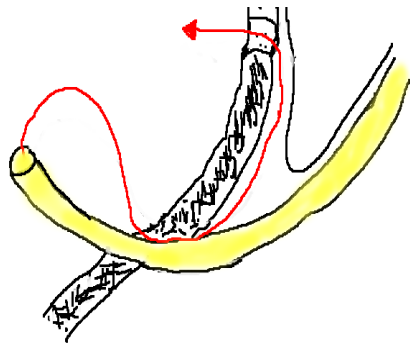
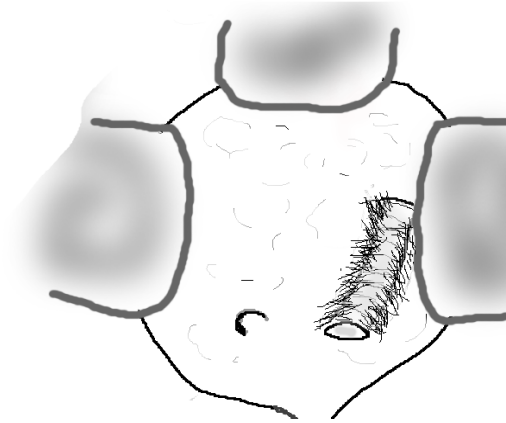
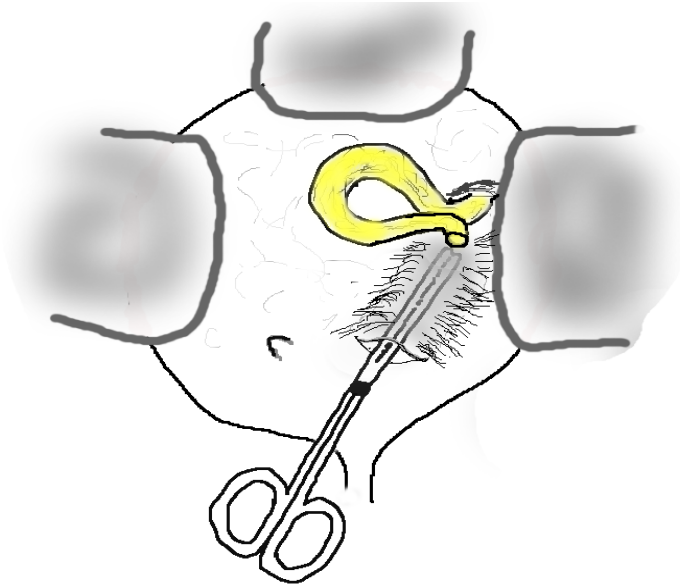


Modelage par plicature selon Star

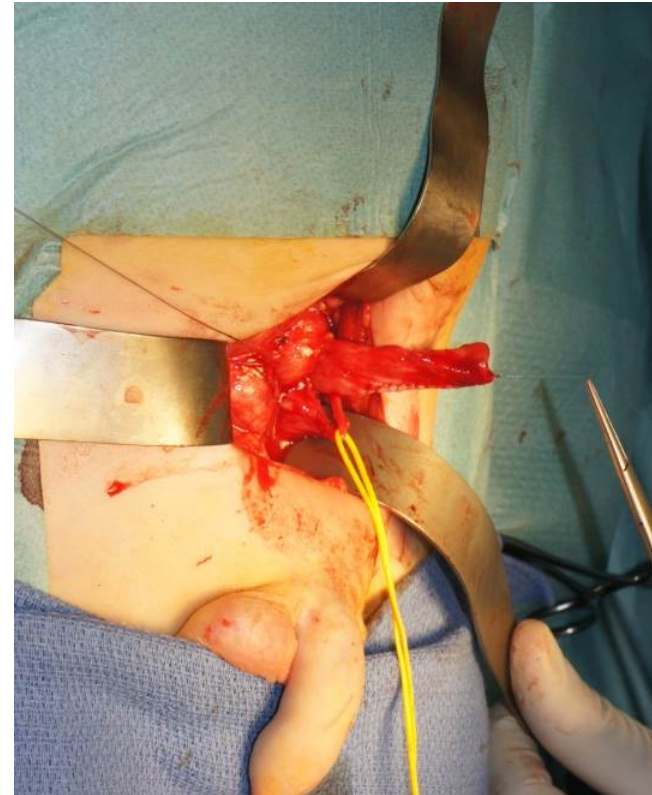
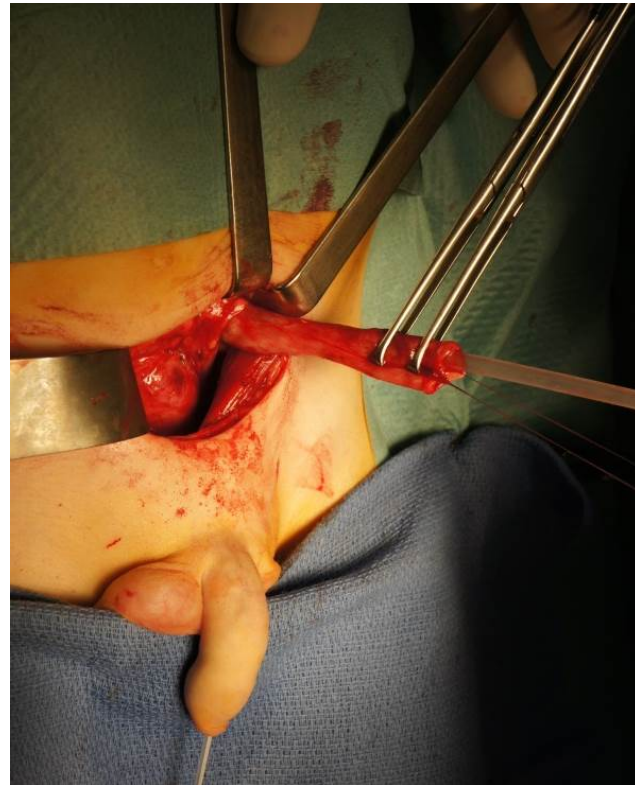
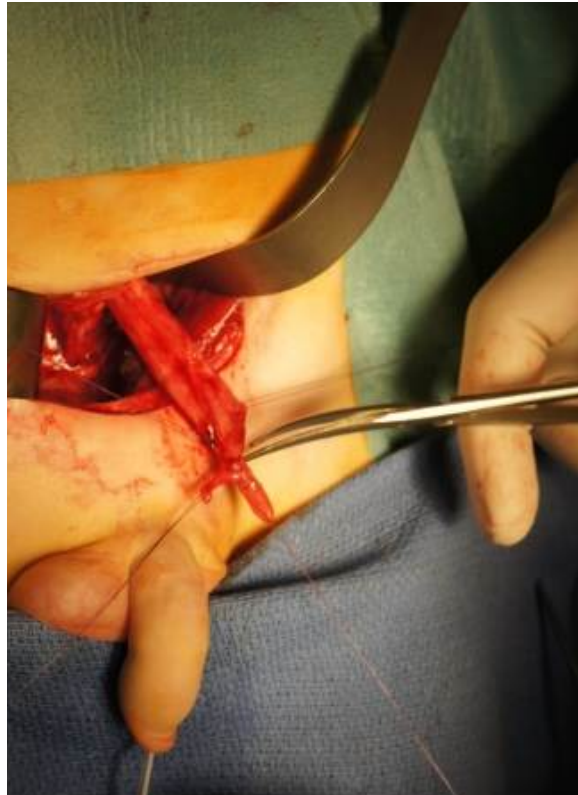


Réimplantation urétéro-vésicale

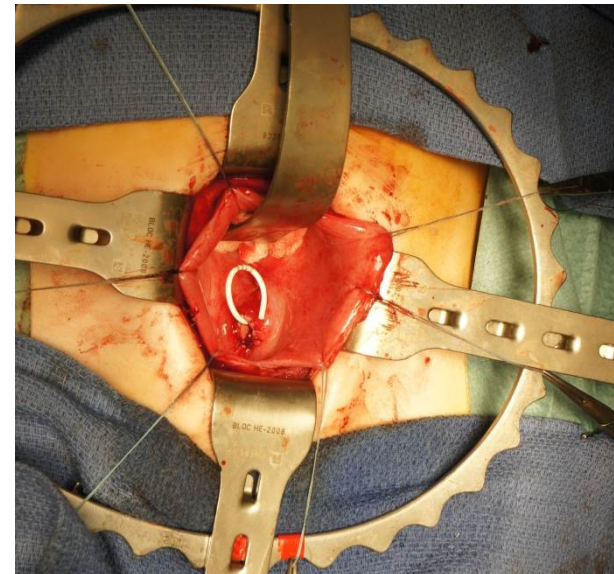
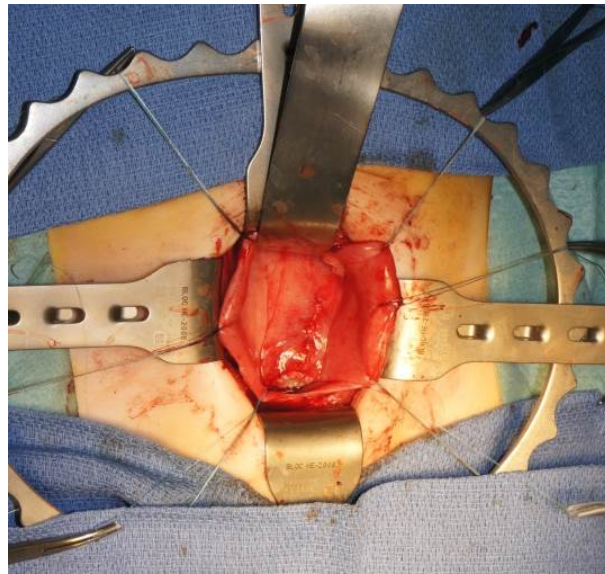
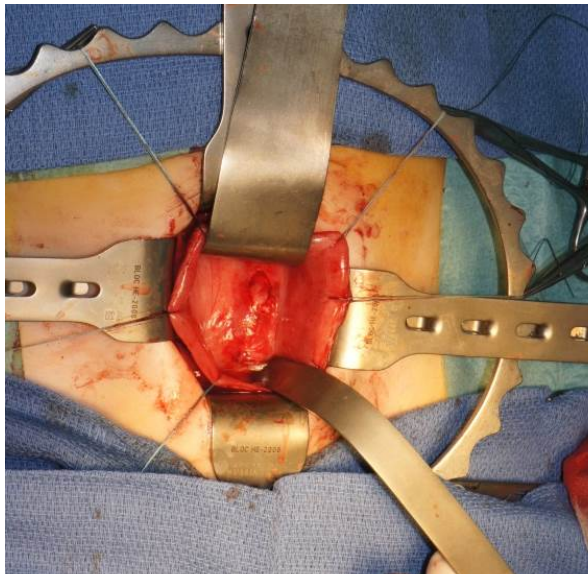
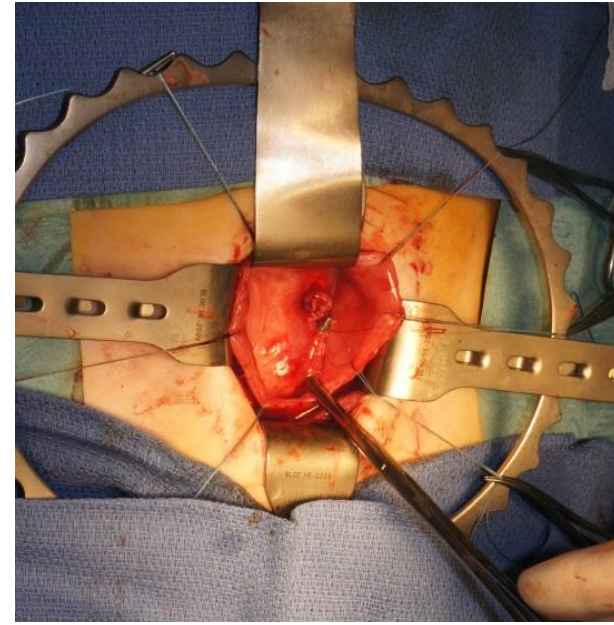
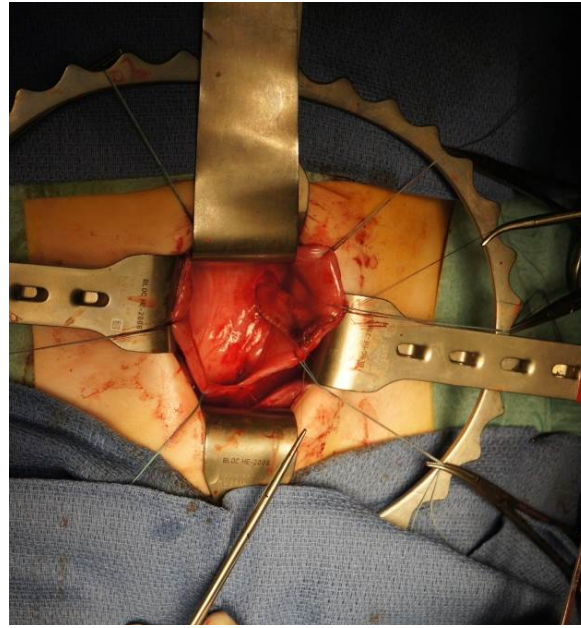
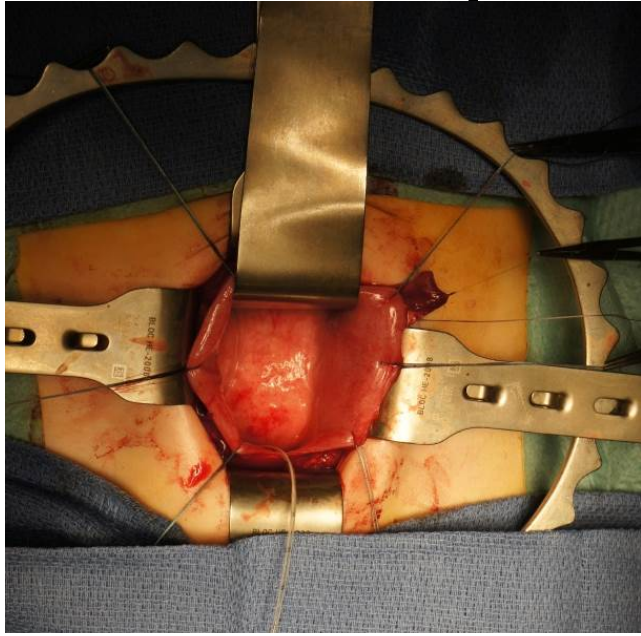
- Supra-hiatale (Leadbetter-Politano. Hendren)



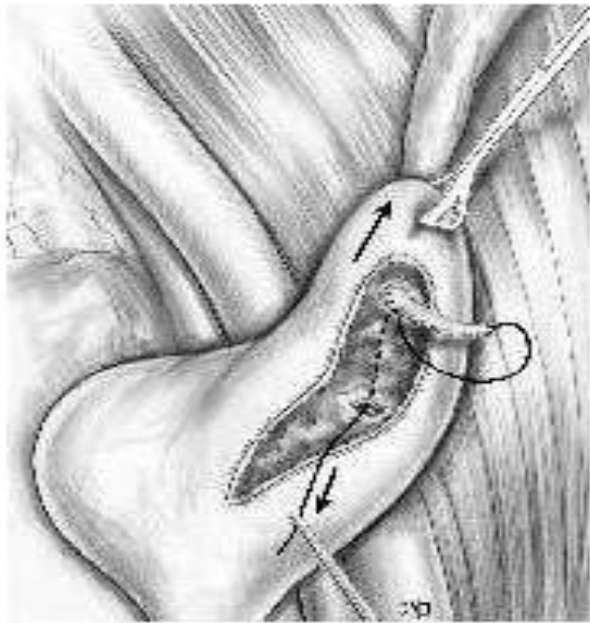
Décroisement du canal déférent



Réimplantation selon Hendren



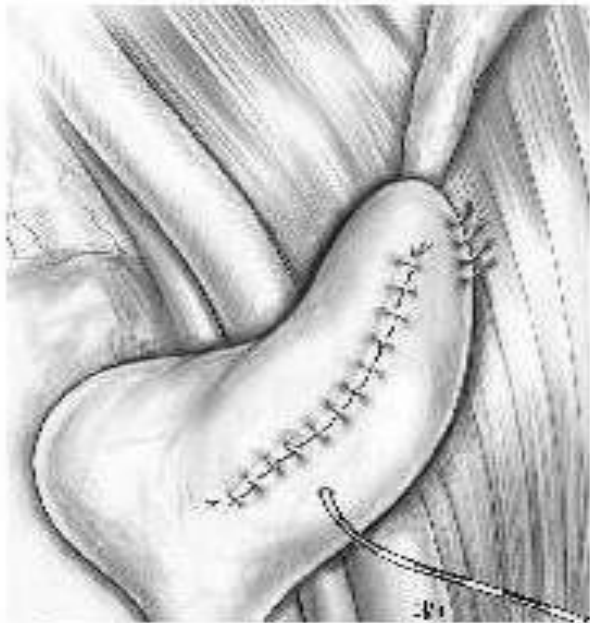
Vessie psioïque



Gearhart JP, Woolfenden KA.

The vesicopsoas hitch as an adjunct to megaureter repair in childhood.

J Urol 1982;127:505-7.

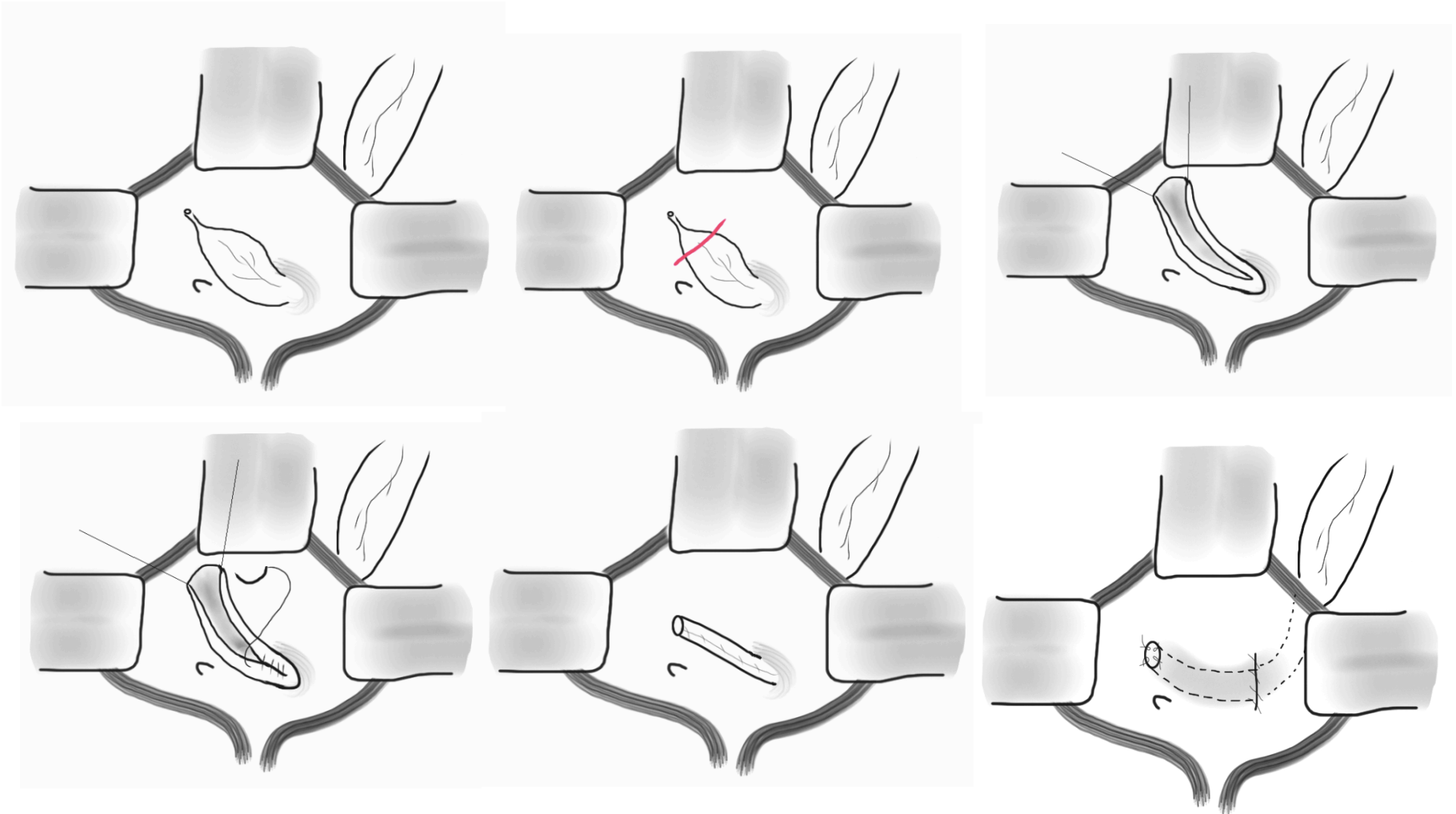


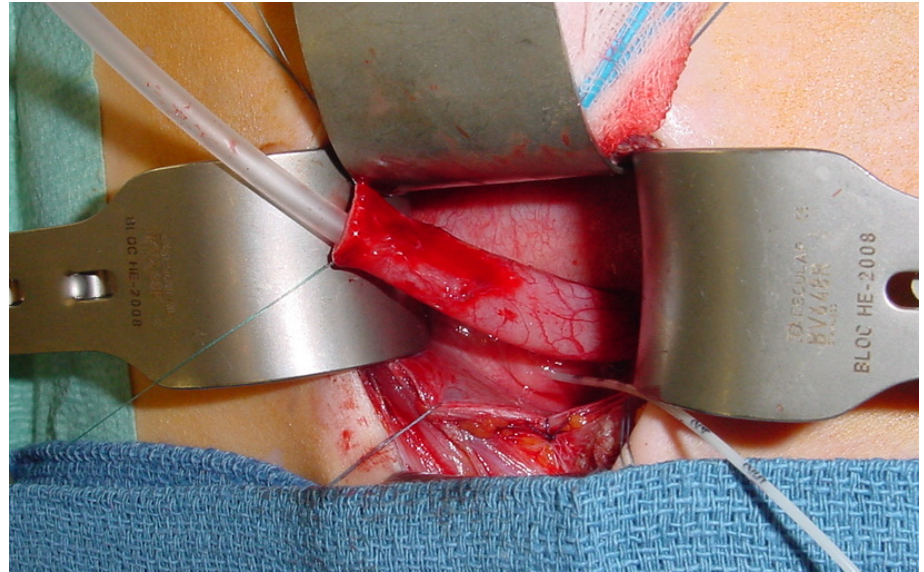
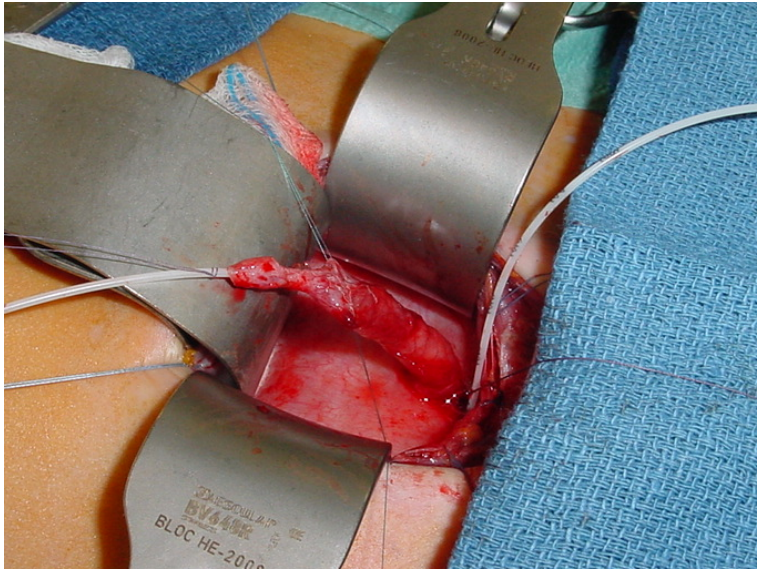
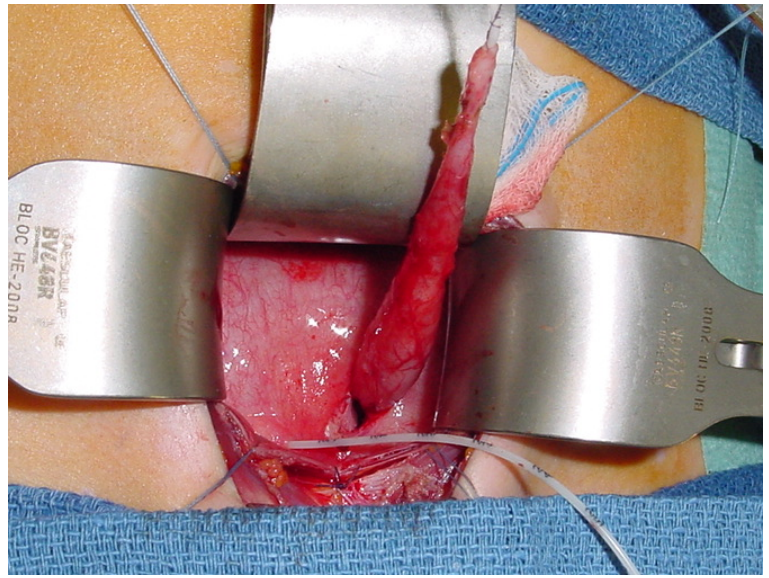
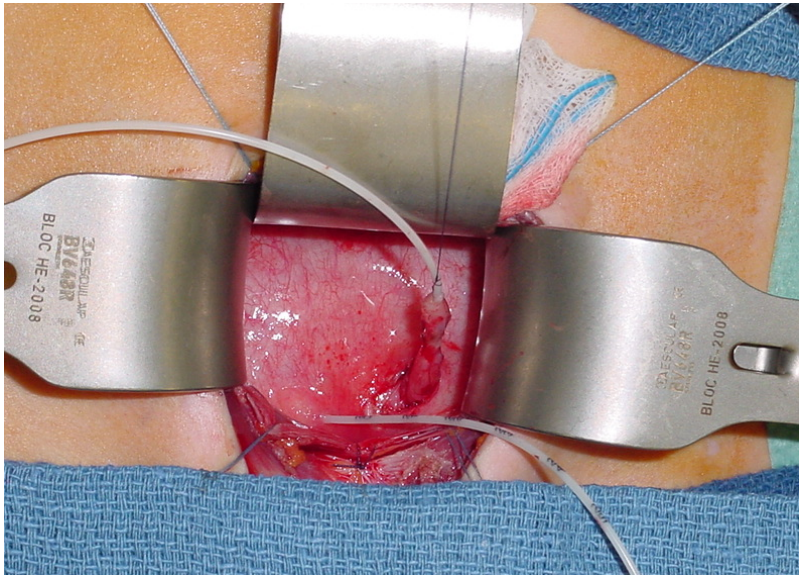
First-line vesico-psoas hitch ureteroneocystostomy for primary obstructive megaureter.

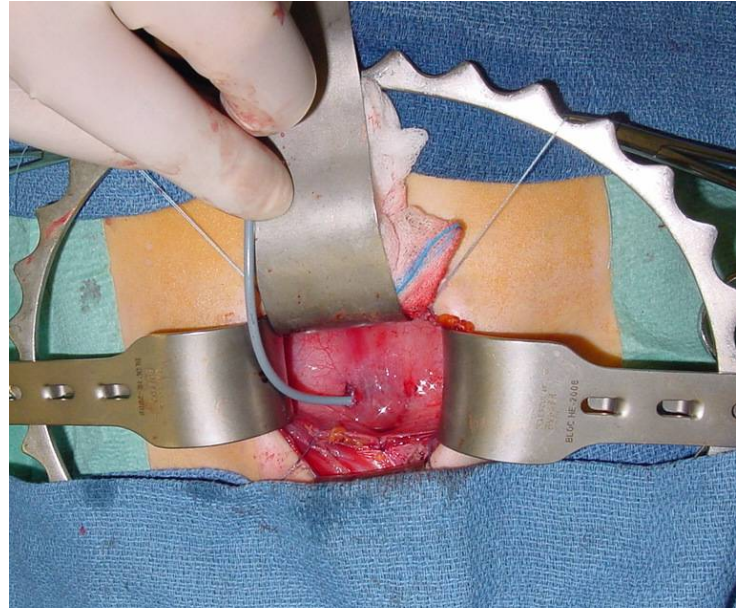
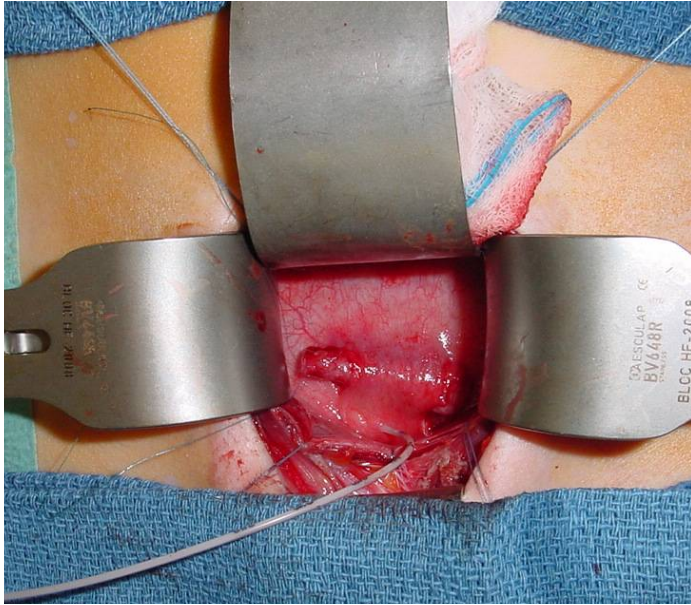
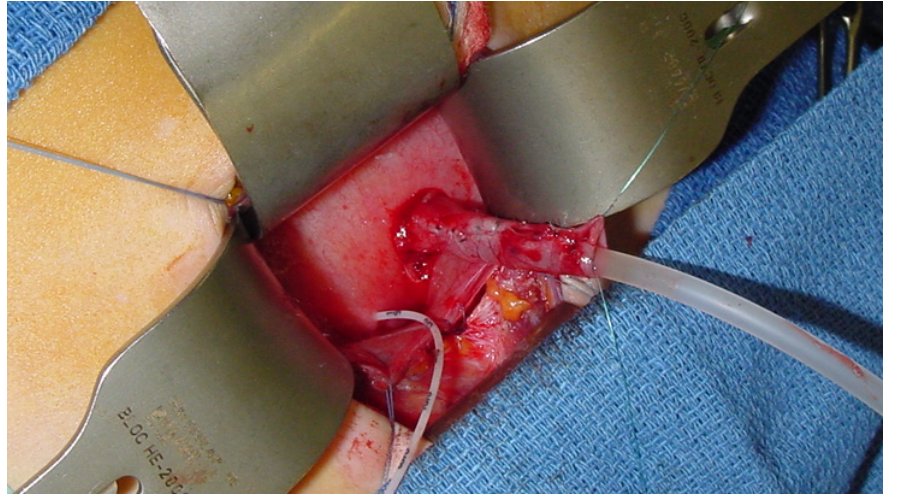
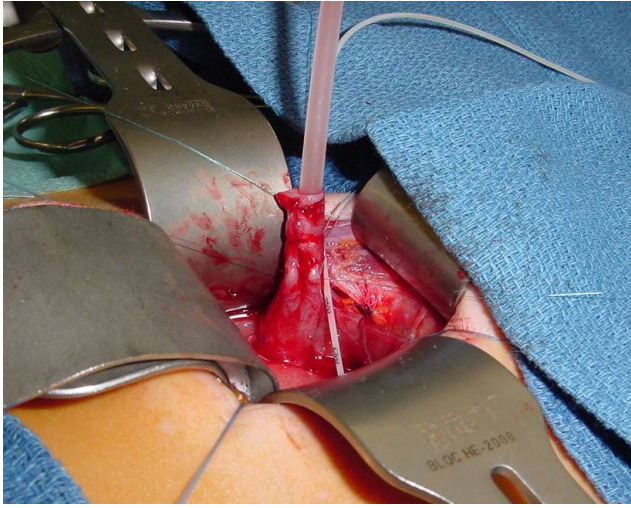
Jaby O, Lottmann H, Bonnin F, Weisgerber G, El Ghoneimi A, Aigrain Y.

Ann Urol (Paris). 1998;32(4):197-201.

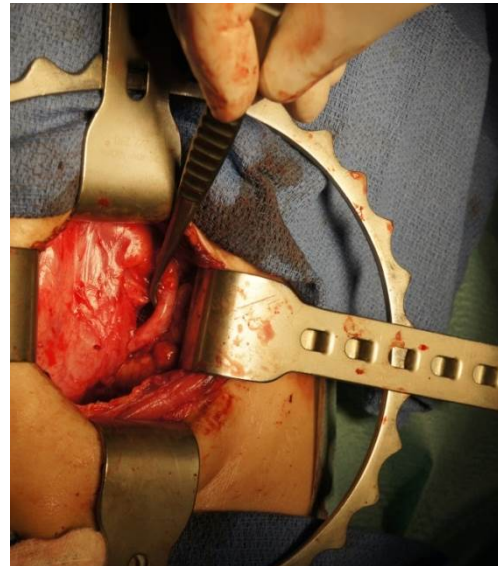
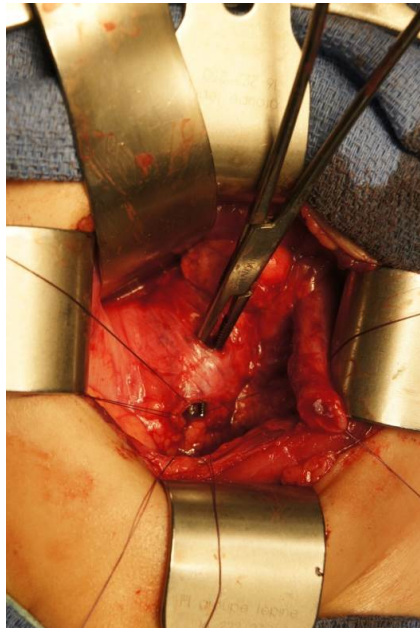
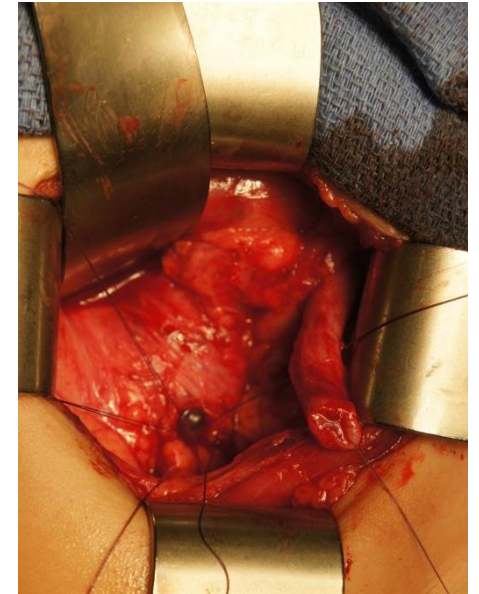
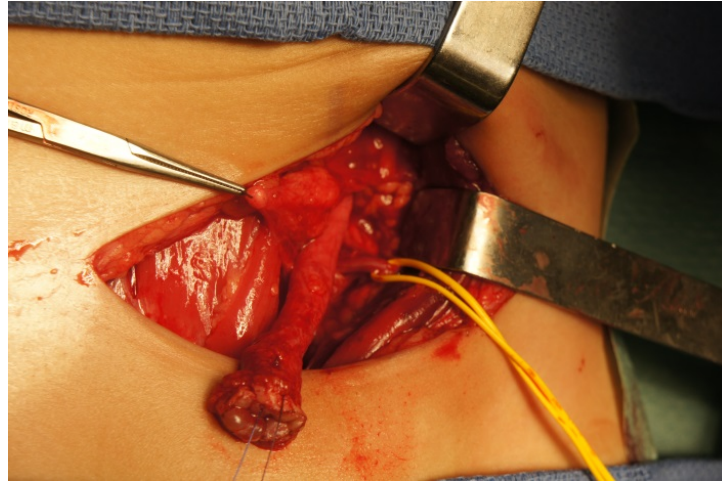
- Réimplantation transtrigonale selon Cohen





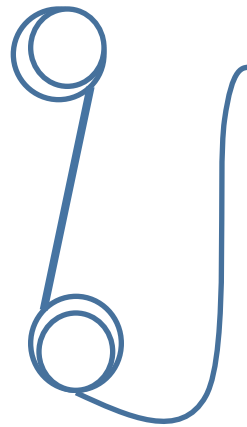


Réimplantation extra-vésicale



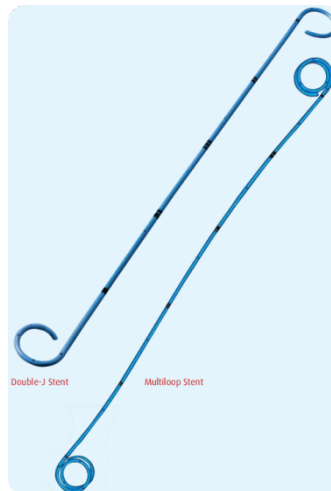
Drainage urétéral

- Sonde de Mazeman



- Blue Stent

- Sonde double JJ



Complications postopératoires

- Reflux vésico-rénal
 - controlateral (chirurgie intravésicale): 10%
 - ipsilateral
 - fistule du trajet de réimplantation
- Sténose de réimplantation
 - distale : méatotomie endoscopique
 - trajet transmural (ischémie) : reprise de réimplantation

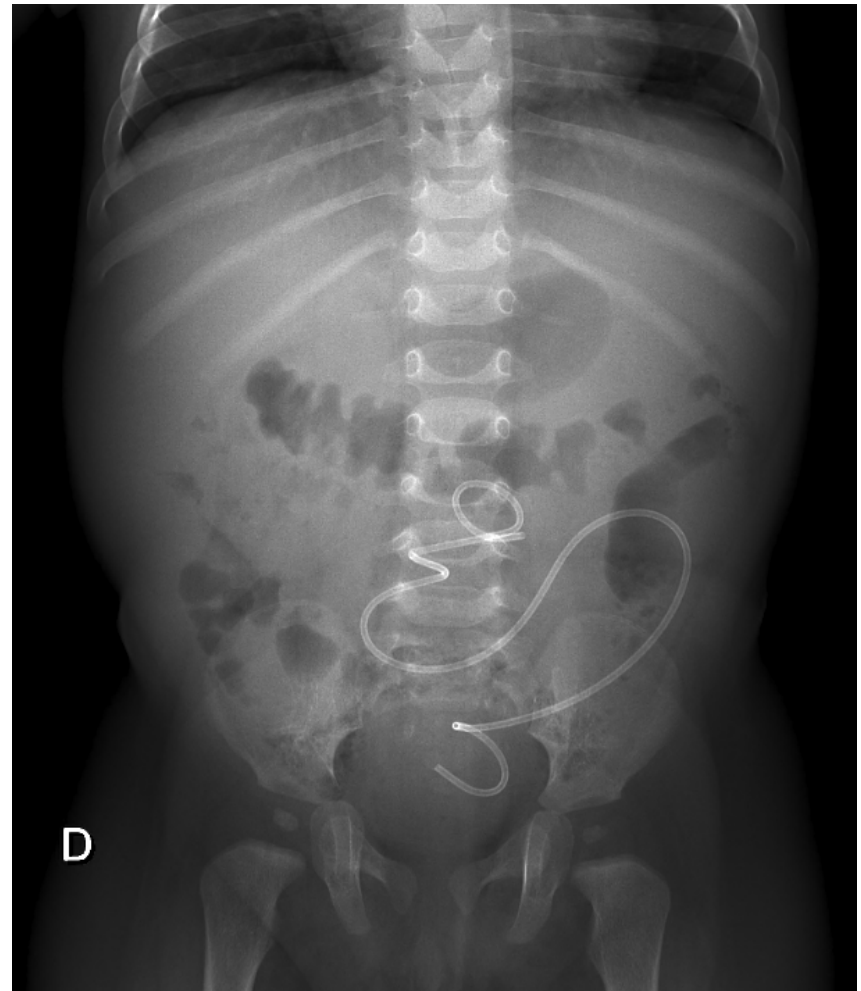
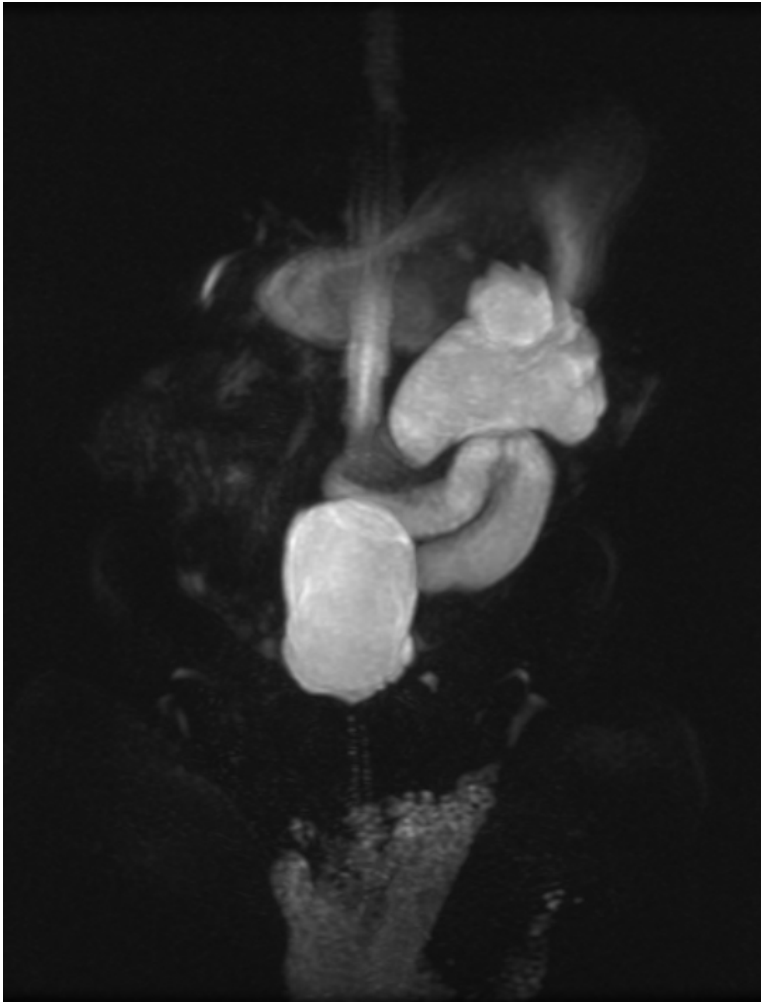
Résultats des réimplantations urétéro-vésicales

- Management of primary obstructive megaureter without reflux in neonates. Mollard P et al. Eur Urol. 1993;24(4):505-10.
 - Succès : 92 %
- Results of tapered ureteral reimplantation for primary megaureter : extravesical versus intravesical approach. DeFoor W et al. J Urol. 2004. 172(4) :1640-1643.
 - Âge moyen à l'intervention : 5 ans
 - Succès : 90% pour mégauretère obstructif
74 % pour mégauretère refluant

Traitements endoscopiques

Montée de sonde double JJ

(endoscopique ou vessie ouverte)



DOUBLE-J STENT INSERTION ACROSS VESICoureTERAL JUNCTION—IS IT A VALUABLE INITIAL APPROACH IN NEONATES AND INFANTS WITH SEVERE PRIMARY NONREFLUXING MEGAURETER?

CASTAGNETTI M, CIMADOR M, SERGIO M, DE GRAZIA E, *Palerme, Italie*

UROLOGY 2006 ; 68 (4), : 870-75.

Améliore le drainage
Taux de morbidité : 70%
Difficultés techniques

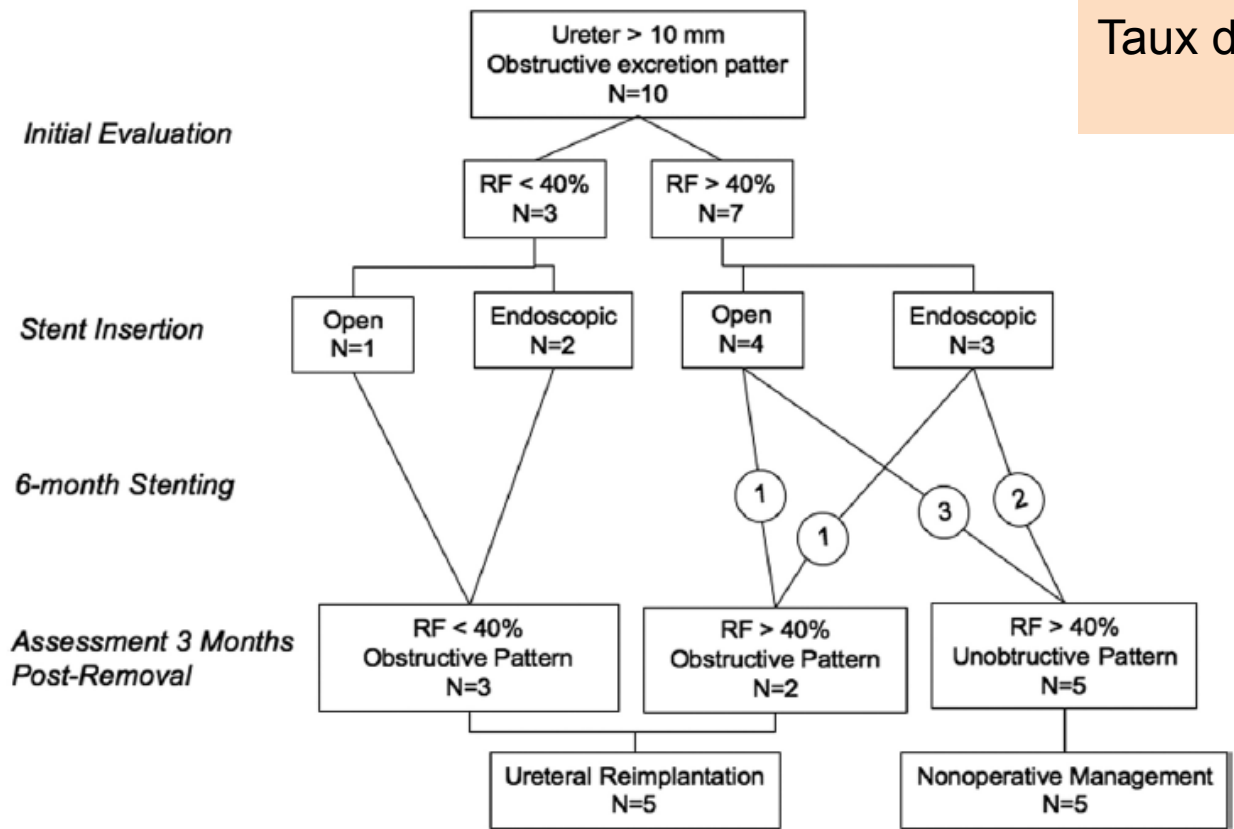


FIGURE 1. Results of stent placement in 10 patients in present series. RF = renal function. Obstructive pattern defined by half-life greater than 20 minutes after diuretic injection (Lasix 1 mg/kg).

Endoscopic placement of double-J ureteric stents in children as a treatment for primary obstructive megaureter. Carroll D et al (Birmingham). **Ann Urol** 2010; 2(3):114-8

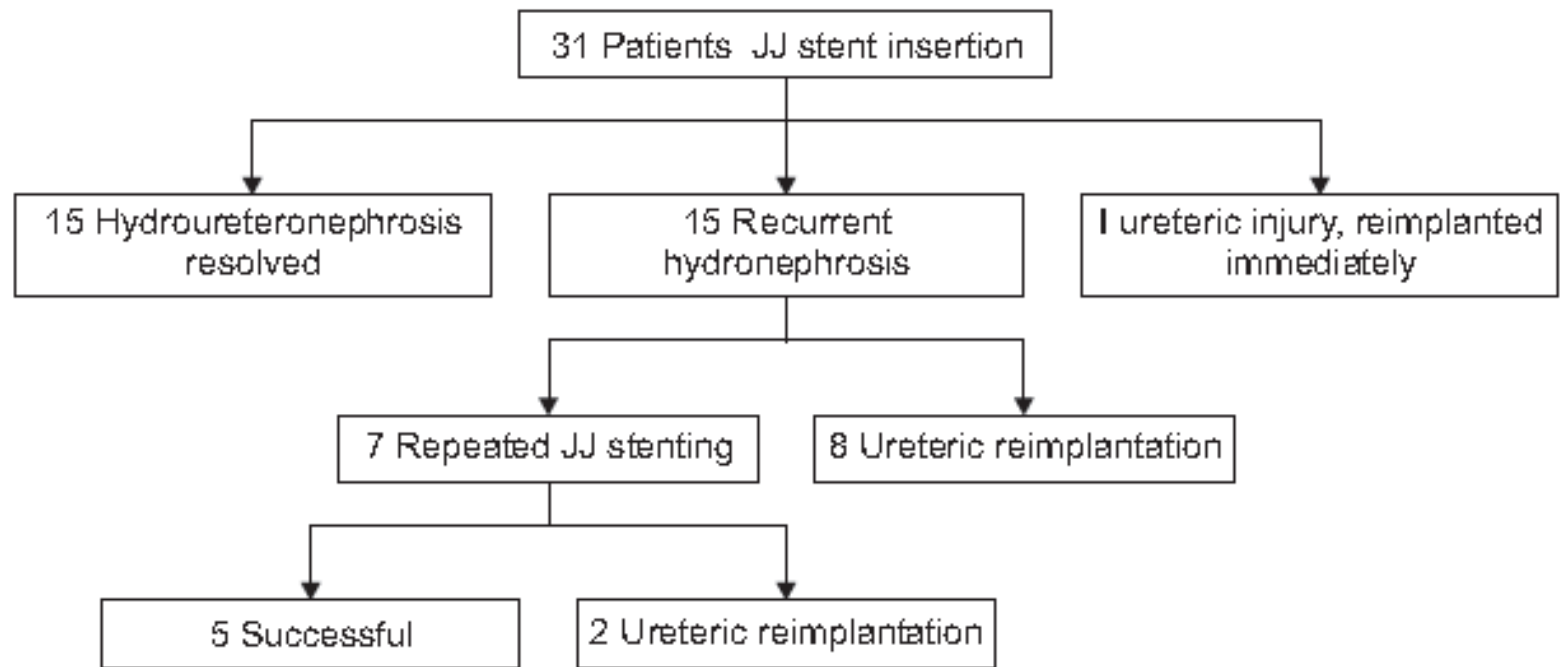


Figure 2: Results of JJ stenting

Dilatation endoscopique au ballonnet

- High Pressure Balloon Dilation of the Ureterovesical Junction—First Line Approach to Treat Primary Obstructive Megaureter? L. García-Aparicio et al. J Urol 2012;187: 1834-1838.

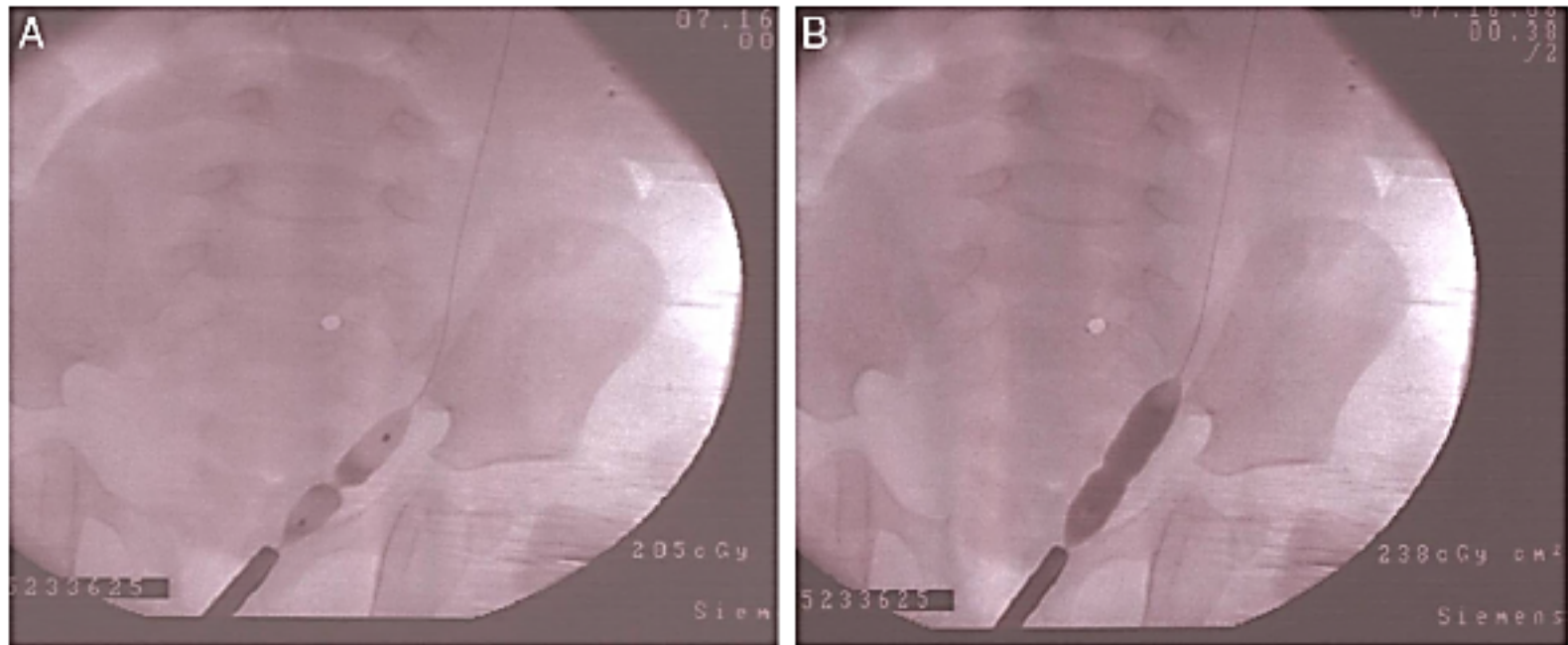


Figure 1. Fluoroscopic vision of UVJ before (A) and after (B) balloon dilation

Traitement de sauvetage

- Dilatation monstrueuse
- Pyonéphrose

- Dérivation externe
 - Néphrostomie percutanée
 - Urétérostomie cutanée
 - lombaire
 - Basse
 - Sonde JJ

Urétérostomie basse

Consensus

- Surveillance simple
 - DAN
 - Dilatation modérée
 - F. asymptomatique
 - Fonction rénale préservée (scintigraphie)
- Traitement chirurgical ou endoscopique
 - F. à révélation tardive
 - Formes compliquées
 - Augmentation de la dilatation
 - Perte de fonction rénale (scintigraphie)
 - Rein unique avec critères de gravité



Conclusions



- Pathologie énigmatique
- Confirmer le caractère primitif
- Mérites du traitement conservateur ne doivent pas faire ignorer les succès des réimplantations ou du traitement endoscopique