

Valves de l'urètre postérieur

Prise en charge néphrologique, suivi et pronostic rénal à long terme.

Dr Theresa Kwon,

service de Néphrologie pédiatrique, hôpital Robert Debré, Paris

Les uropathies sont la principale cause d'évolution vers l'insuffisance rénale chronique. Rapport annuel du NAPRCTCS : environ 40% des IRC (défini par une clairance inférieure à 75 ml/min/1,73 m²) sont liées à une uropathie. A l'hôpital Robert Debré, parmi 173 transplantations rénales (163 patients entre 1989 et 2004), 42 étaient liées à une uropathie, dont 16 (4%) à des valves de l'urètre postérieur (VUP). Dans la littérature, l'évolution vers l'insuffisance rénale terminale des patients avec VUP est d'environ 1/3 des cas (5 à 64%) avec un recul de 6 à 11 ans, et de 21 et 70% avec un recul de 11 à 22 ans.

Il est donc essentiel que la prise en charge initiale soit optimale, tant sur le plan chirurgical, radiologique et néphrologique, mais également que le suivi néphrologique soit prolongé.

A la naissance, une prise en charge optimale est essentielle. Elle consiste à : 1-prevenir et/ou corriger les désordres électrolytiques, 2-prendre en charge rapidement les infections urinaires bactériennes, 3-si nécessaire, proposer une ventilation ou une épuration extra rénale.

Les désordres hydroélectrolytiques les plus fréquents sont une déshydratation liée à la polyurie (par trouble de concentration rénale), mais aussi une inflation hydrique en cas d'insuffisance rénale majeure. L'hyponatrémie est liée à une fuite urinaire de sodium, ou à une dilution, elle peut être mixte et coexister avec une acidose, une hyperkaliémie. Dans les heures suivant le drainage, il peut également y avoir une levée d'obstacle avec polyurie et fuite sodée, mais parfois une anurie par blocage des jonctions uretérovésicales dans le détrusor épais et la vessie rétractée. Même si actuellement, les formes avec insuffisance rénale grave/hypoplasie pulmonaire sont devenues rares avec l'amélioration du diagnostic anténatal, elles peuvent indiquer la mise en place d'une ventilation ou d'une technique d'épuration extra rénale.

Une prise en charge optimale en période néonatale peut ralentir une évolution vers l'insuffisance rénale chronique (IRC), cependant elle ne l'empêche pas. L'aggravation progressive de l'IRC persiste, quel que soit la nature de l'agression rénale initiale, et même lorsque celle-ci est interrompue. En effet, l'IRC est une maladie progressive avec une réduction du stock néphronique, impliquant des facteurs hémodynamiques, inflammatoires et l'intervention de cytokines profibrosantes pour aboutir à une sclérose glomérulaire. Cette progression vers l'insuffisance rénale terminale est lente dans les uropathies, après une phase d'amélioration initiale dans les premiers mois ou années après levée de l'obstacle et la correction des troubles hydroélectrolytiques. Les facteurs de mauvais pronostic restent

encore discutés mais la présence d'une insuffisance rénale sévère au moment du diagnostic, la non correction de celle-ci et la persistance de la dysfonction vésicale sont largement reconnus.

Dans le contexte d'insuffisance rénale chronique s'associent plusieurs anomalies biologiques : un trouble du pouvoir de concentration, qui peut être isolé et précéder l'IRC, et est responsable de la polyurie et des déshydratations. Une acidose liée à la fuite urinaire des bicarbonates ou à un trouble d'acidification des urines. Une hyponatrémie par fuite sodée urinaire.

Trois situations sont possibles au terme de ce bilan clinique, radiologique et biologique : 1-Existence d'une IRC dès la naissance, 2-Absence d'IRC mais trouble du PCM et/ou anomalies échographiques, 3-Absence de signe d'atteinte rénale. Mais la créatininémie peut être normale avec des lésions rénales importantes: risque de dégradation secondaire parfois très tardive de la FG. Une surveillance prolongée est donc indispensable, pendant toute l'enfance et jusqu'à la fin de la puberté ainsi que la mise en route précoce des traitements substituant les pertes urinaires et permettant de ralentir la réduction néphronique tels que les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les médicaments rénoprotecteurs.

Bibliographie rapide :

NAPRCTCS rapport annuel 2015

Roth Pediatrics 2001

Lopez Periera J Ped Urol 2013

Wühl E Pediatr Nephrol 2008

K/DOQI. AJKD 2000

El Ghoneimi J Urol 1999