



SFUPA

Société Francophone d'Urologie Pédiatrique et de l'Adolescent

Syndrôme de la jonction Pyélo-urétrale

Fiche d'information élaborée par la
Société Francophone d'Urologie Pédiatrique et de l'Adolescent

C'est quoi ?

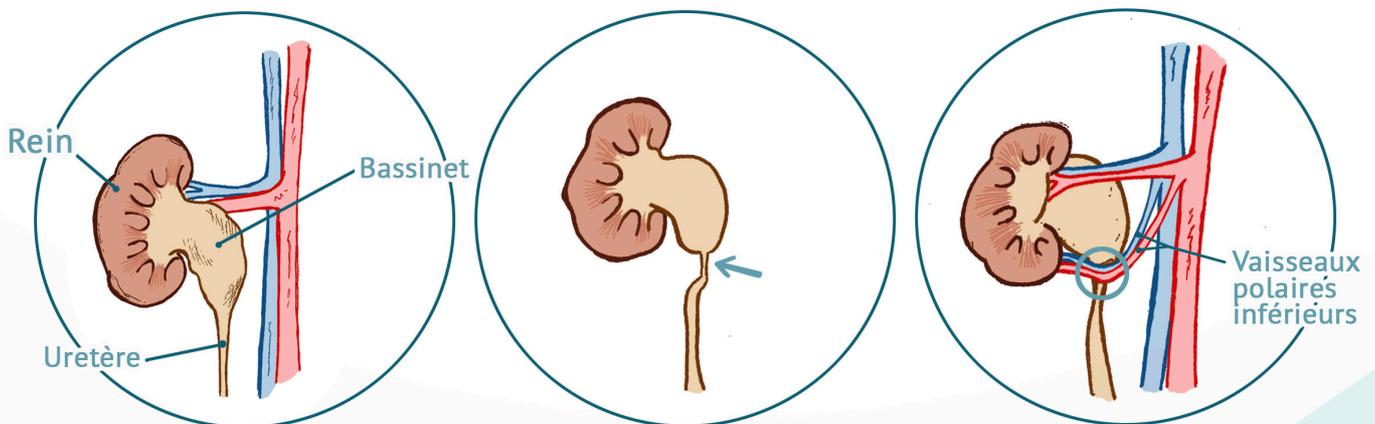
L'urine fabriquée par le rein passe dans les cavités rénales (calices et bassinet) puis dans l'uretère qui la conduit dans la vessie.

La pathologie que présente votre enfant est une anomalie de la jonction entre le pyélon, ou bassinet, et l'uretère. Ce syndrome de la jonction pyélo-urétérale (JPU) est le plus souvent une anomalie congénitale liée soit à un rétrécissement à la sortie du bassinet, soit à une compression de la JPU, le plus souvent par des vaisseaux irriguant la partie inférieure du rein aussi appelés vaisseaux polaires inférieurs.

Ce rétrécissement représente un obstacle empêchant le bon écoulement de l'urine qui va alors stagner dans les cavités rénales, entraînant leur dilatation et parfois un retentissement sur le bon fonctionnement du rein.

La pathologie est le plus souvent découverte pendant la grossesse au décours d'une échographie anténatale, mais parfois en raison de douleurs abdominales ou d'une infection urinaire.

Des examens complémentaires sont alors réalisés dans le but d'évaluer l'existence de l'obstacle et le retentissement de la pathologie sur la fonction du rein.



Anatomie normale

Rétrécissement entre le pyélon et l'uretère

Compression vasculaire

Pourquoi opérer ?

L'indication opératoire n'est pas systématique à la naissance si l'anomalie a été découverte pendant la grossesse : certains syndromes de JPU vont s'améliorer ou guérir spontanément alors que d'autres vont s'aggraver ; il n'est pas possible d'en prévoir l'évolution à l'avance. L'intervention chirurgicale peut être proposée dans les situations suivantes :

- Augmentation progressive de la taille du bassinet et des calices.
- Diminution de la fonction du rein du côté de la JPU, appréciée en général par la scintigraphie rénale.
- Présence ou apparition de douleurs lombaires (d'interprétation difficile chez le nouveau-né) en rapport avec le syndrome de JPU.
- Infection urinaire.
- Calculs rénaux (ou lithiases).

Le but de l'intervention est d'éviter l'altération progressive du rein et sa destruction. La plupart du temps, l'évolution post-opératoire se fait vers une stabilisation voire plus rarement vers une amélioration de la fonction rénale. Mais des lésions congénitales de la structure même du rein, appelées « dysplasie », sont parfois déjà présentes au moment de l'opération et on peut alors assister à une baisse de la fonction rénale après l'intervention malgré une opération correctement effectuée et un bon résultat avec disparition de l'obstacle à la JPU.

Existe t-il d'autres possibilités?

Si les examens ne retrouvent pas d'altération de la fonction du rein, il est possible de ne pas opérer d'emblée en surveillant régulièrement votre enfant cliniquement et radiologiquement. L'intervention peut devenir nécessaire secondairement si des douleurs, une infection rénale ou des lésions du rein apparaissent.

Rarement, en cas de complication ou de doute sur la fonction du rein, une dérivation des urines vers l'extérieur peut être effectuée par un petit drain placé directement dans le bassinet (néphrostomie) pour une durée de quelques semaines.

Si la fonction du rein atteint est faible ou nulle, son ablation peut être discutée (néphrectomie).

Avant l'intervention :

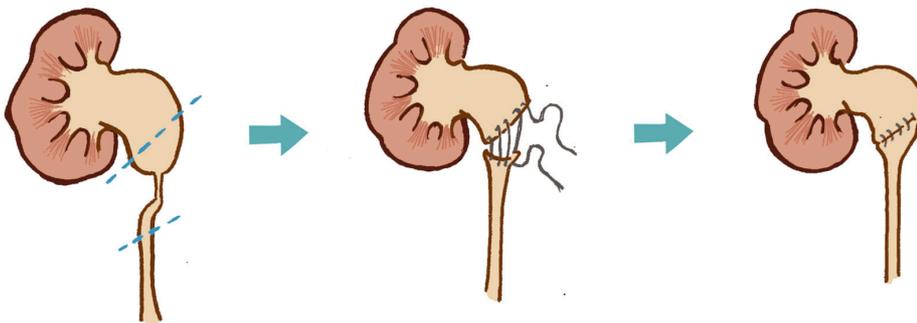
L'intervention se déroule sous anesthésie générale, une consultation d'anesthésie pré-opératoire est donc nécessaire. Le médecin anesthésiste vous informera sur le déroulement de l'anesthésie et fera faire les examens préopératoires qu'il jugera nécessaire, notamment un examen bactériologique des urines à faire avant l'intervention. Un traitement antibiotique sera prescrit en cas d'infection urinaire.

Techniques opératoires :

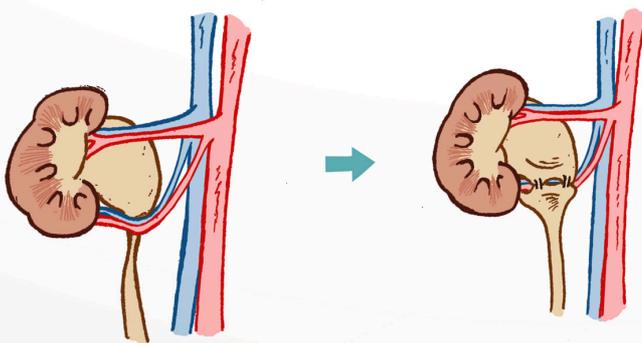
L'opération sous anesthésie générale peut être réalisée par différentes voies d'abord :

- Chirurgie ouverte par incision postérieure ou latérale (incision horizontale).
- Chirurgie par des techniques mini-invasives, soit par en avant (cœlioscopie), soit par en arrière (rétropéritonéoscopie) ; certains les réalisent à l'aide d'un robot.
- Le choix de la voie d'abord est fait en fonction des habitudes du chirurgien.

La technique consiste le plus souvent à supprimer la zone rétrécie, diminuer la taille du bassinot si cela est nécessaire puis à suturer le bassinot avec l'uretère en zone saine (on réalise une anastomose pyélo-urétérale).



Dans le cas où l'obstacle à l'écoulement des urines est uniquement lié à la présence de vaisseaux polaires (JPU non rétrécie), le déplacement de ces vaisseaux à distance de la JPU sans ouverture des voies urinaires peut être proposé à votre enfant.



Différents drainages sont possibles ; ils dépendent des constatations opératoires et des habitudes de votre chirurgien. Si une sonde est laissée en place entre le rein et la vessie (sonde double J), elle devra être retirée par endoscopie quelques semaines plus tard sous anesthésie générale.

Suites habituelles :

Après l'intervention, les médicaments contre la douleur seront injectés directement dans la perfusion avant d'être donnés par la bouche dès que possible.

La durée d'hospitalisation est variable, allant de 2 à 7 jours.

Risques et complications :

Comme toute intervention chirurgicale, il existe des risques généraux ou liés à l'anesthésie (ceux-ci vous seront expliqués lors la consultation avec le médecin-anesthésiste).

Par ailleurs, il existe des risques et des complications spécifiques à cette pathologie, mais aussi liés au geste chirurgical et à la technique opératoire employée :

1. Pendant l'intervention :

- plaie des vaisseaux irrigant le rein, pouvant entraîner la perte de celui-ci.
- plaie des cavités intra-rénales pouvant entraîner une fuite d'urine autour du rein, voire dans la cavité abdominale (péritonite urinaire).
- blessure d'un organe de voisinage.
- en cas d'intervention par coelioscopie ou par rétropéritonéoscopie, une impossibilité ou des difficultés techniques peuvent nécessiter de poursuivre l'intervention par voie chirurgicale ouverte.

2. Après l'intervention :

- infection des urines ou au niveau de la cicatrice.
- fuites d'urine par la suture (fistule).
- production anormalement importante d'urines, nécessitant une perfusion prolongée pendant quelques jours pour éviter une déshydratation de l'enfant.
- rétrécissement précoce de la suture (ou sténose).
- retard à la reprise du transit intestinal ou exceptionnellement occlusion intestinale.

Des traitements adaptés seront alors instaurés pouvant conduire à une reprise chirurgicale.

3. A distance :

un rétrécissement de la suture peut survenir dans 5 à 10% des cas, avec récurrence de la dilatation et des symptômes, pouvant nécessiter une nouvelle intervention.

