

Le système urinaire : des structures éphémères au rein mature

Journées périnatales de Mayotte

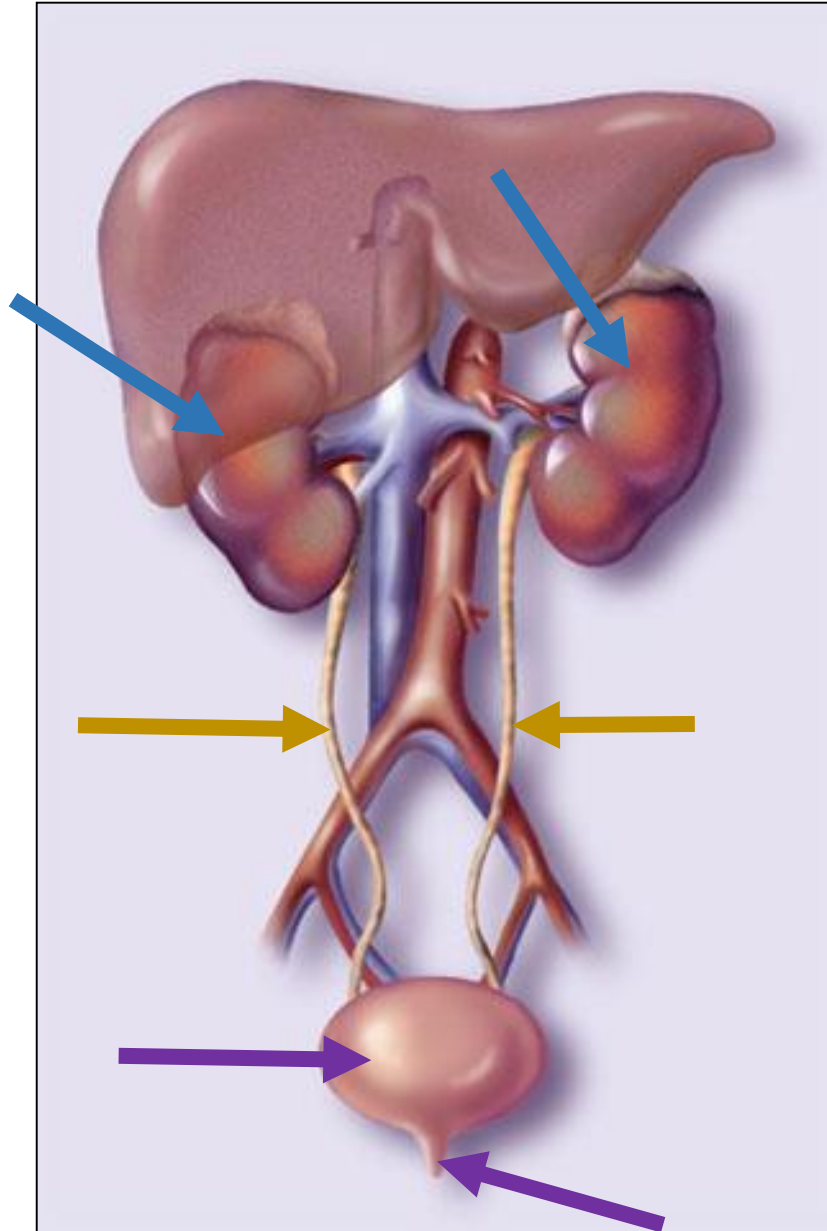
Novembre 2016

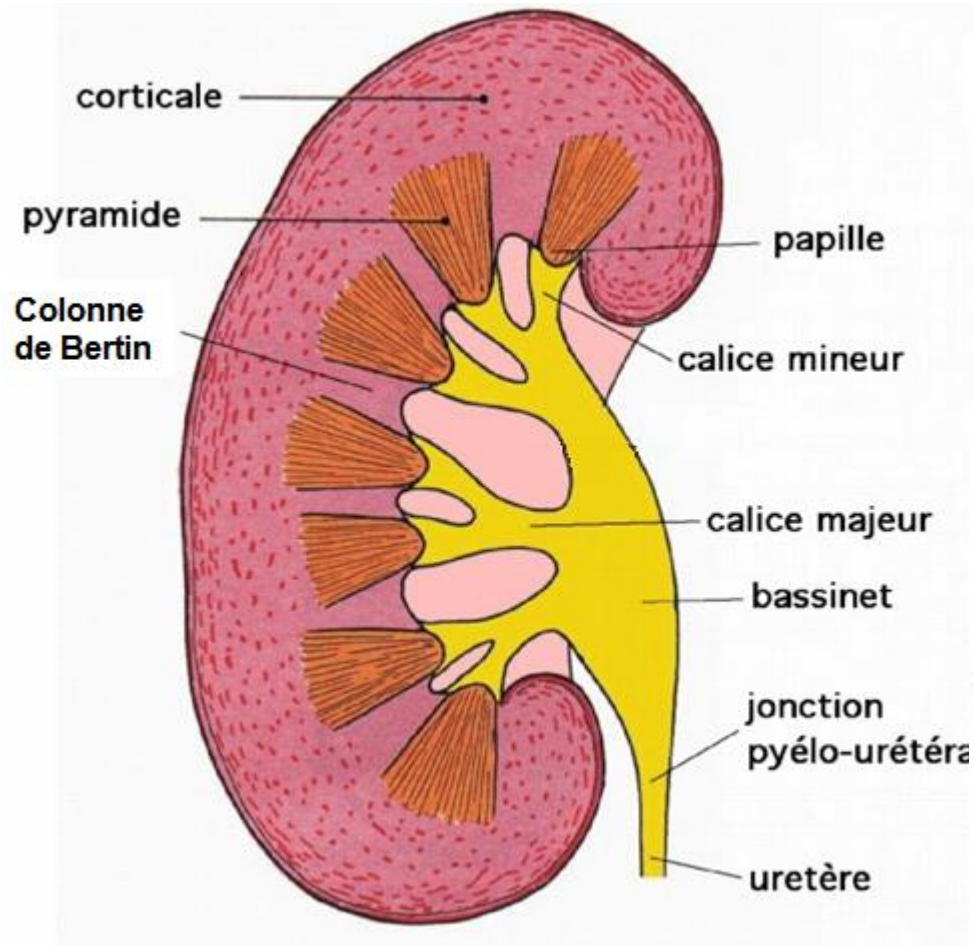
Dr V.LEROY

Unité de Néphrologie

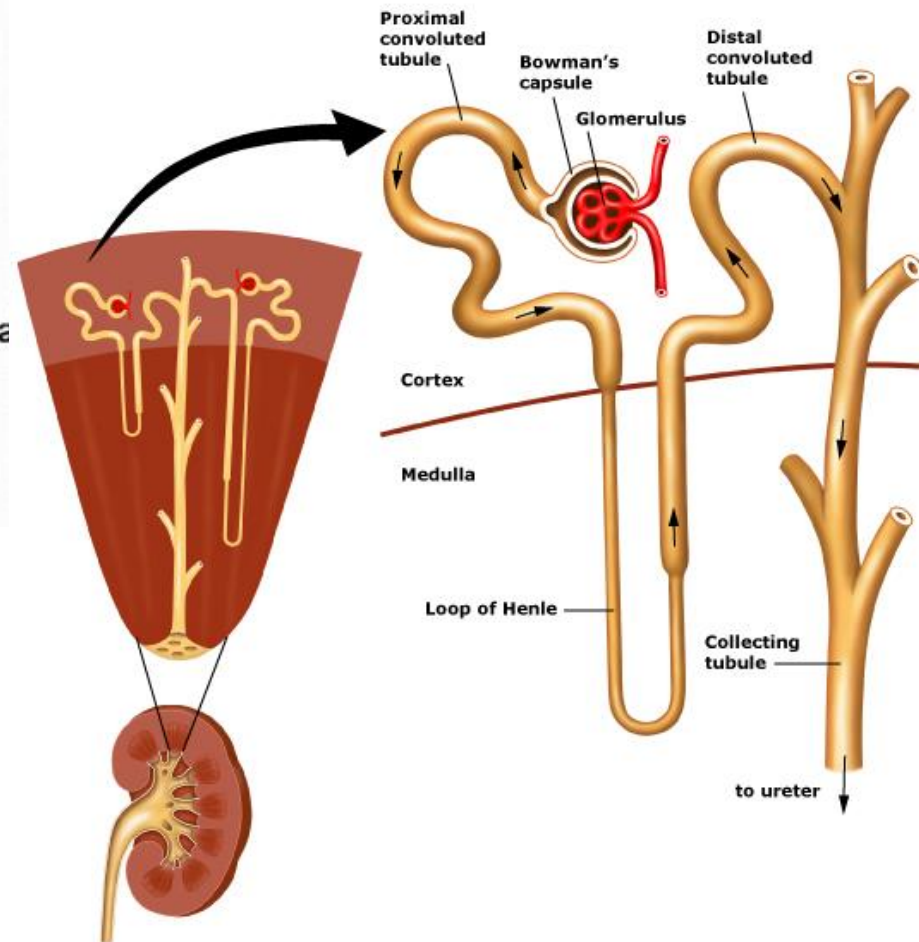
CHU Saint Denis La Réunion

Système urinaire = reins + uretères + vessie + urètre





Le néphron



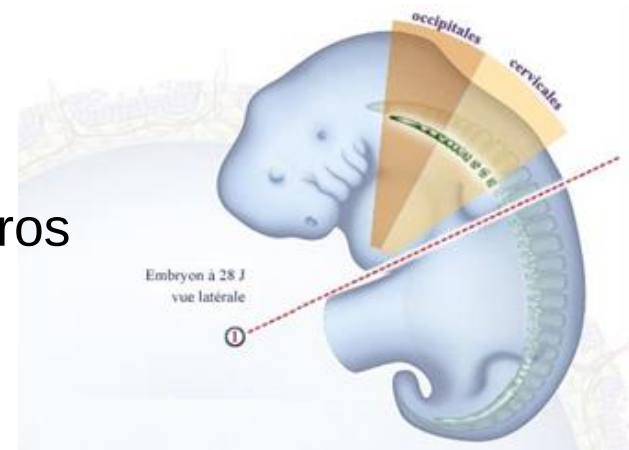
Unité structurale et fonctionnelle du rein
1 million de néphrons/rein

La création

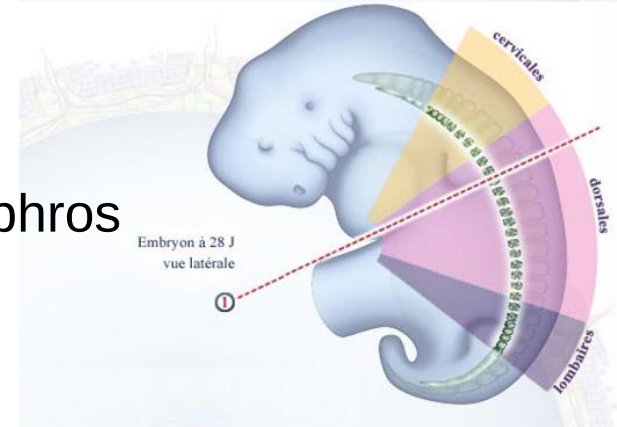
Genèse du système urinaire

Séquence cranio-caudale et suite temporelle

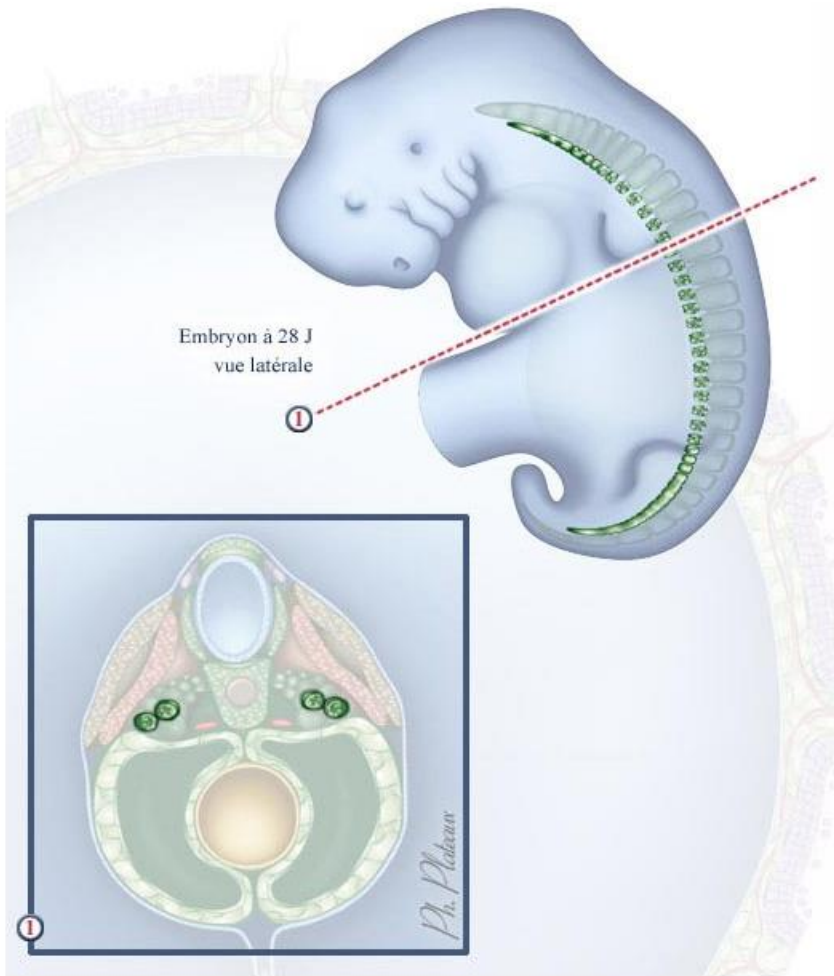
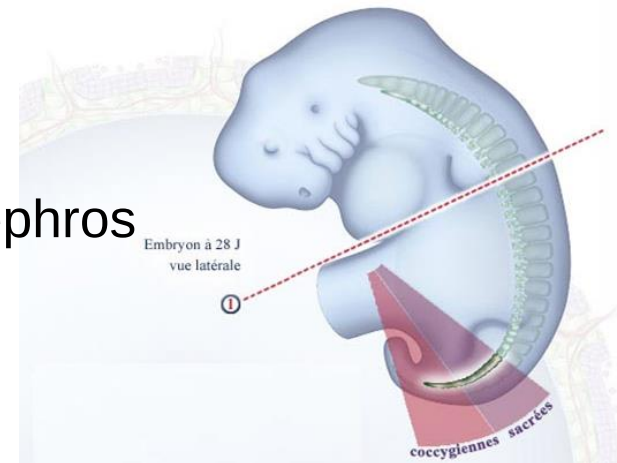
Pronéphros



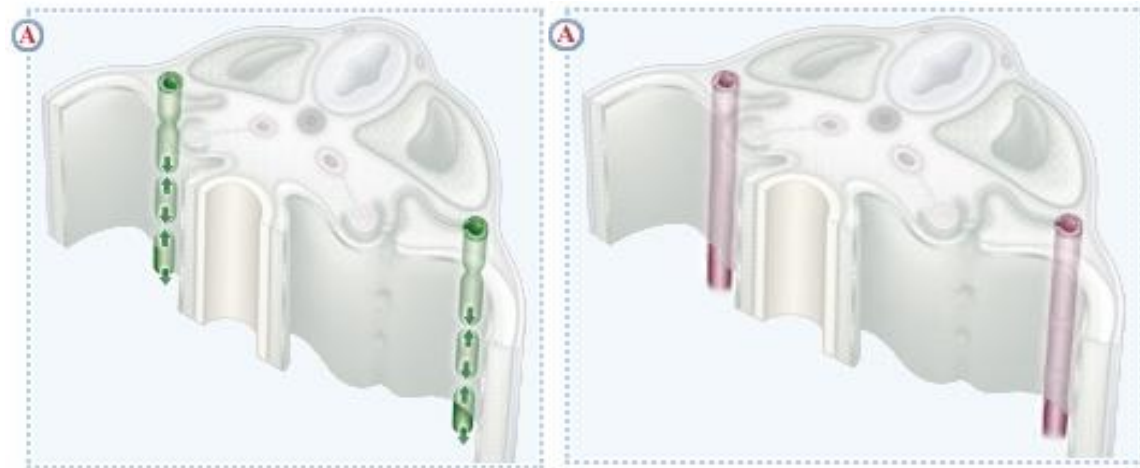
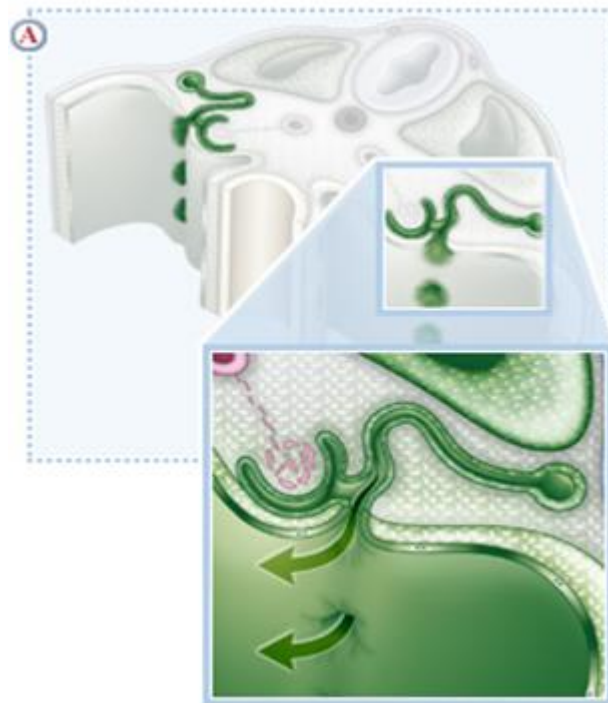
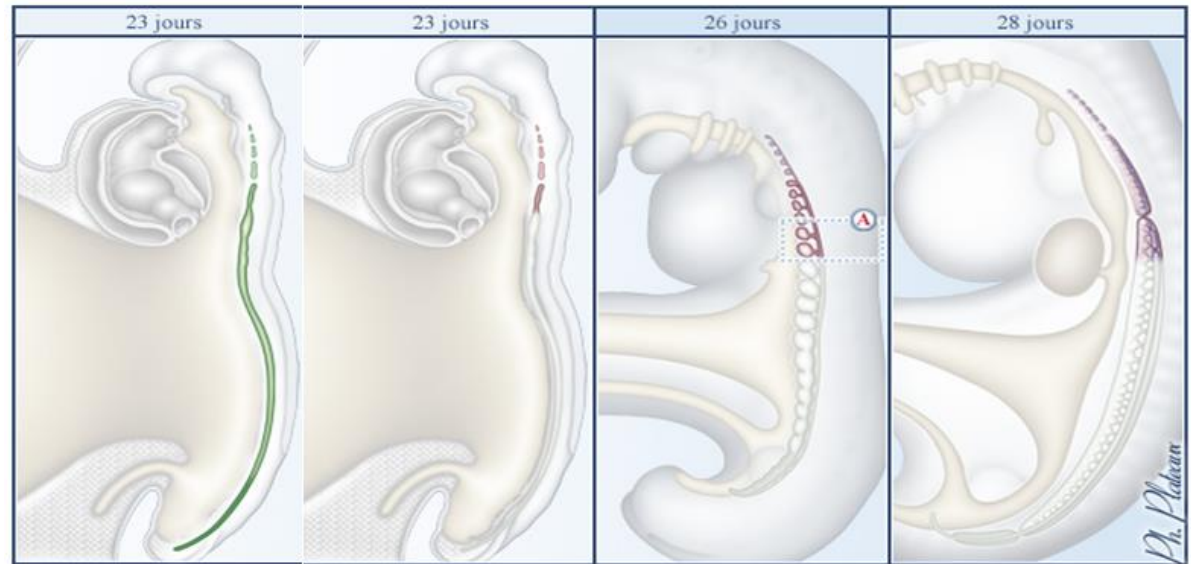
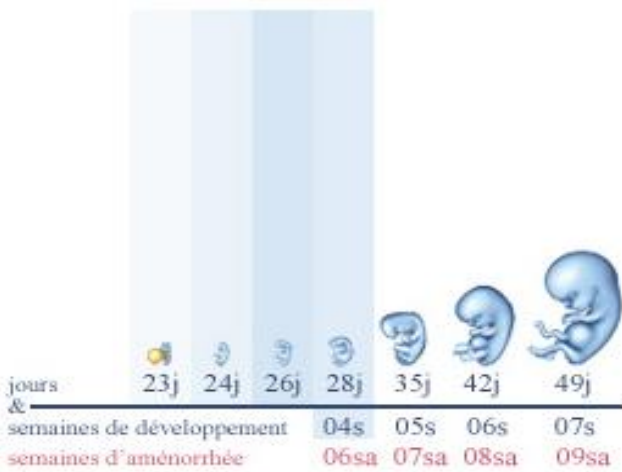
Mésonéphros



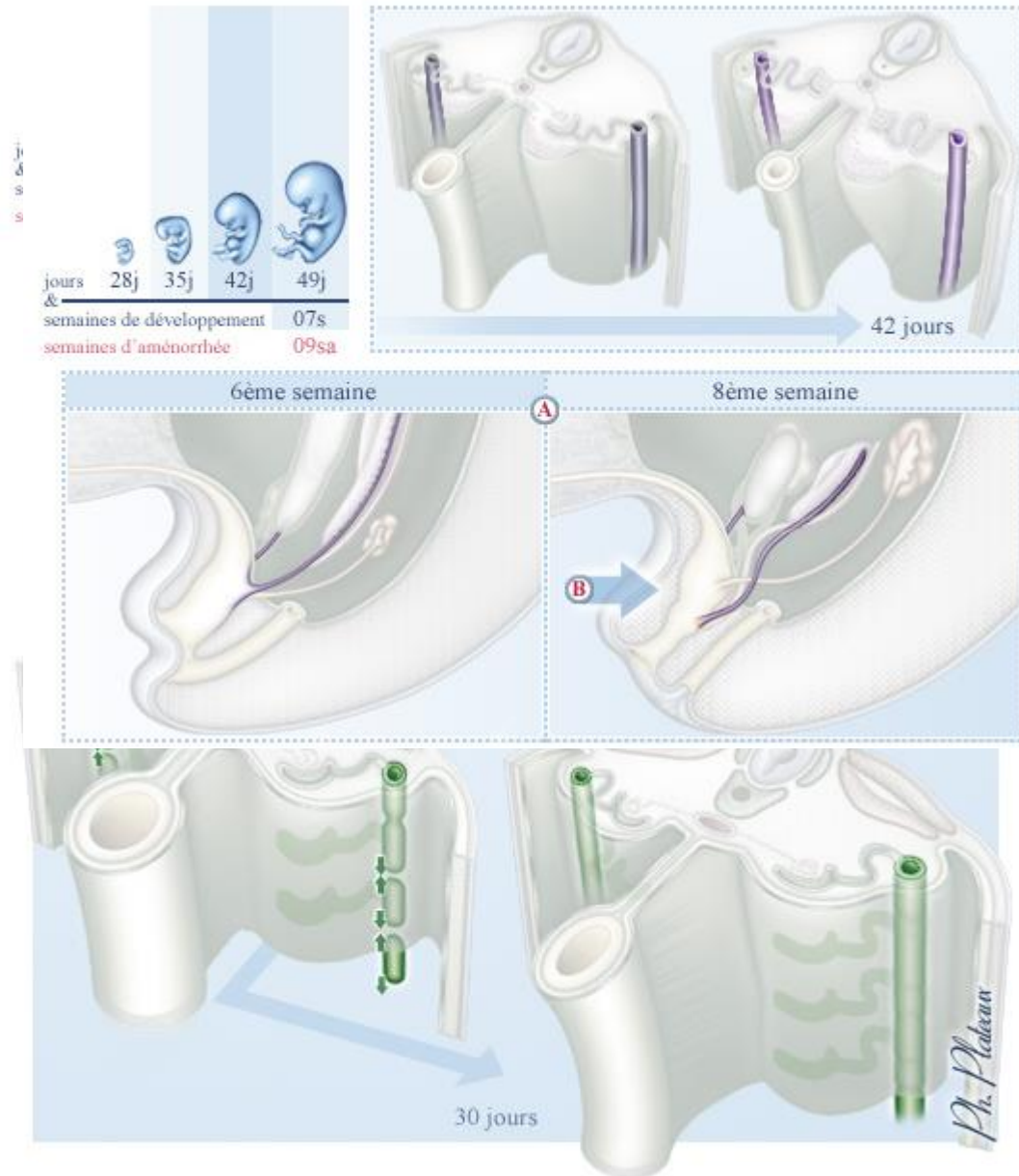
Métanéphros



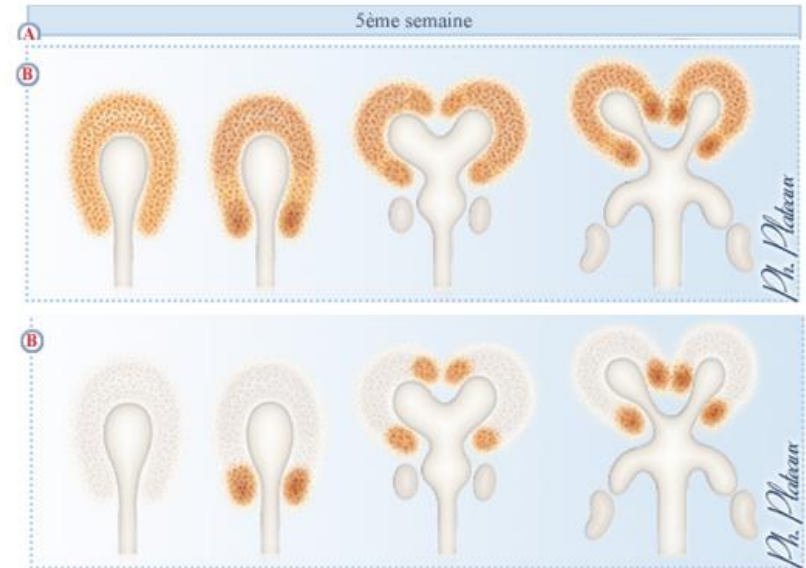
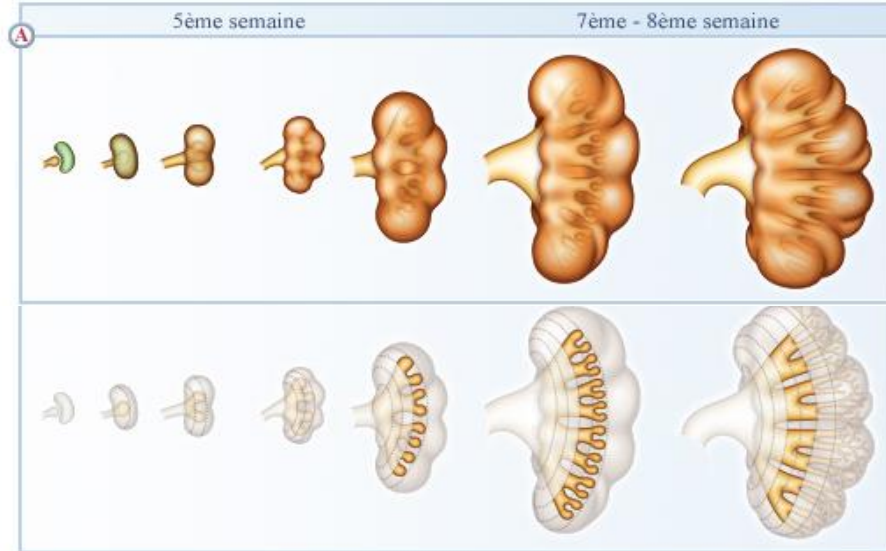
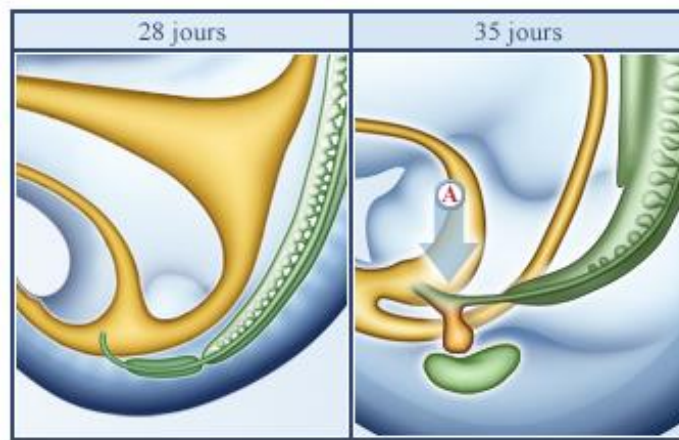
Pronéphros



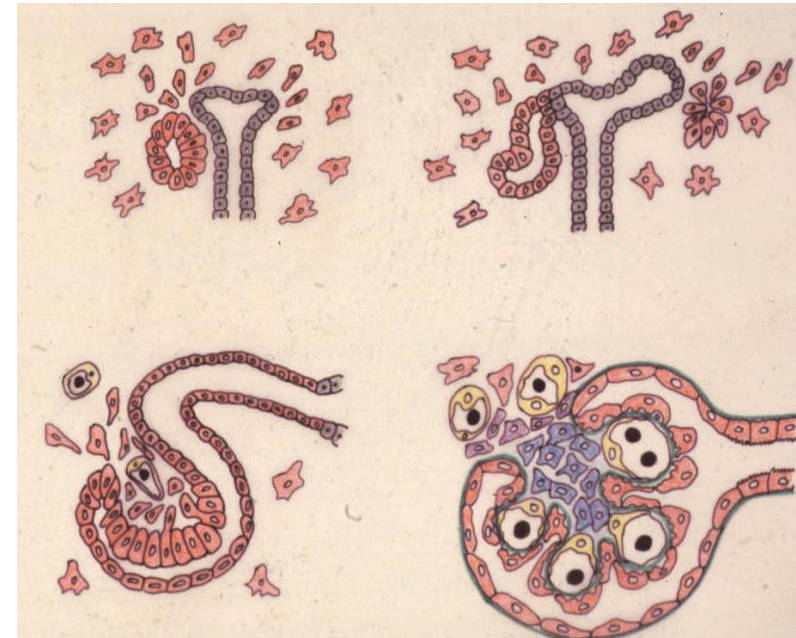
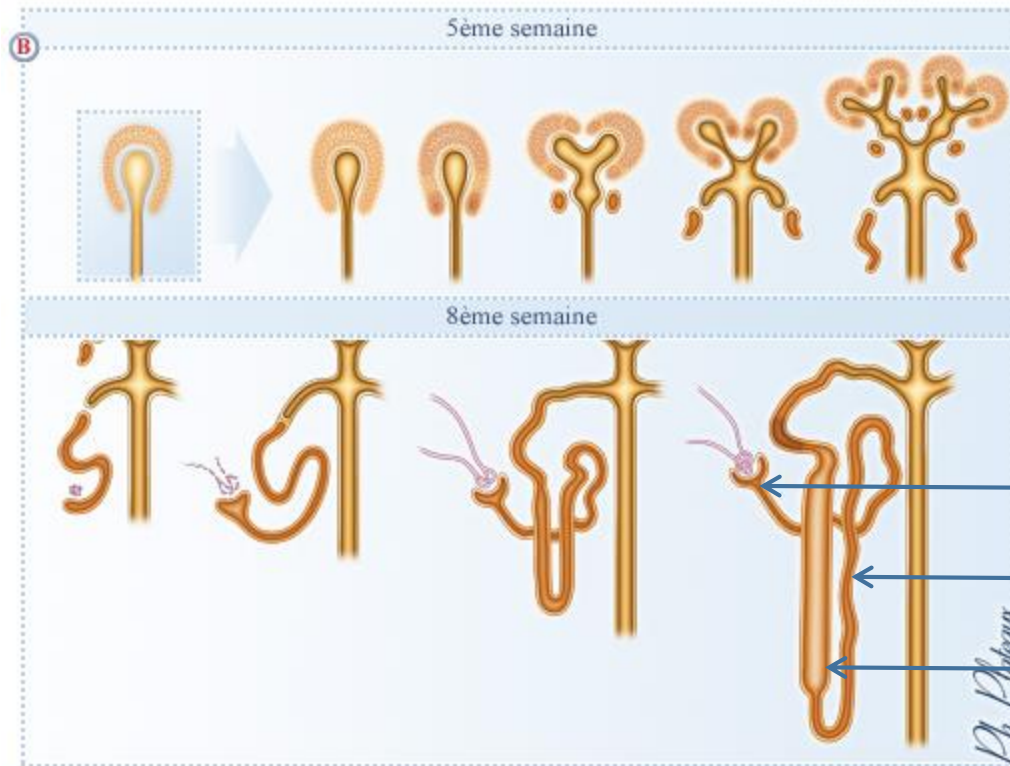
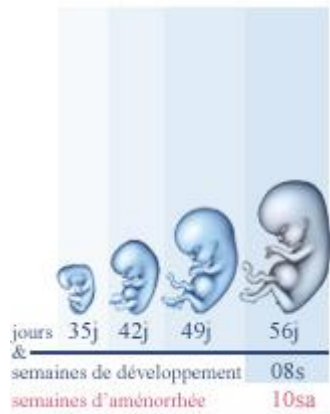
Mésonéphros



Métanéphros



Néphron

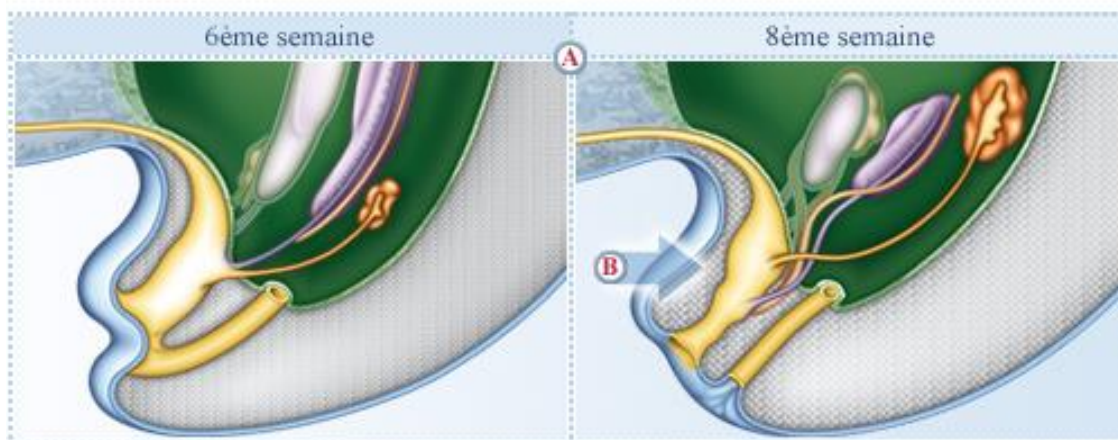
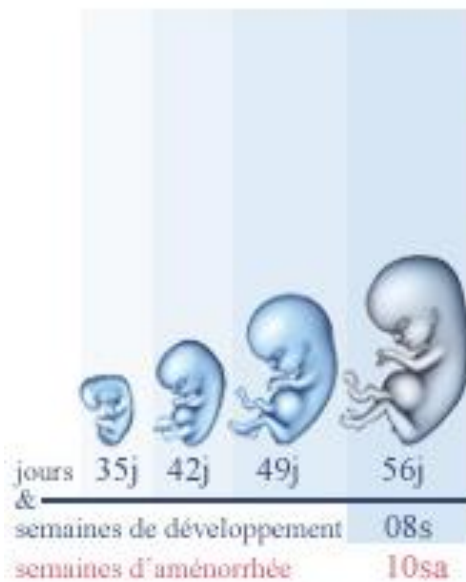


glomérule

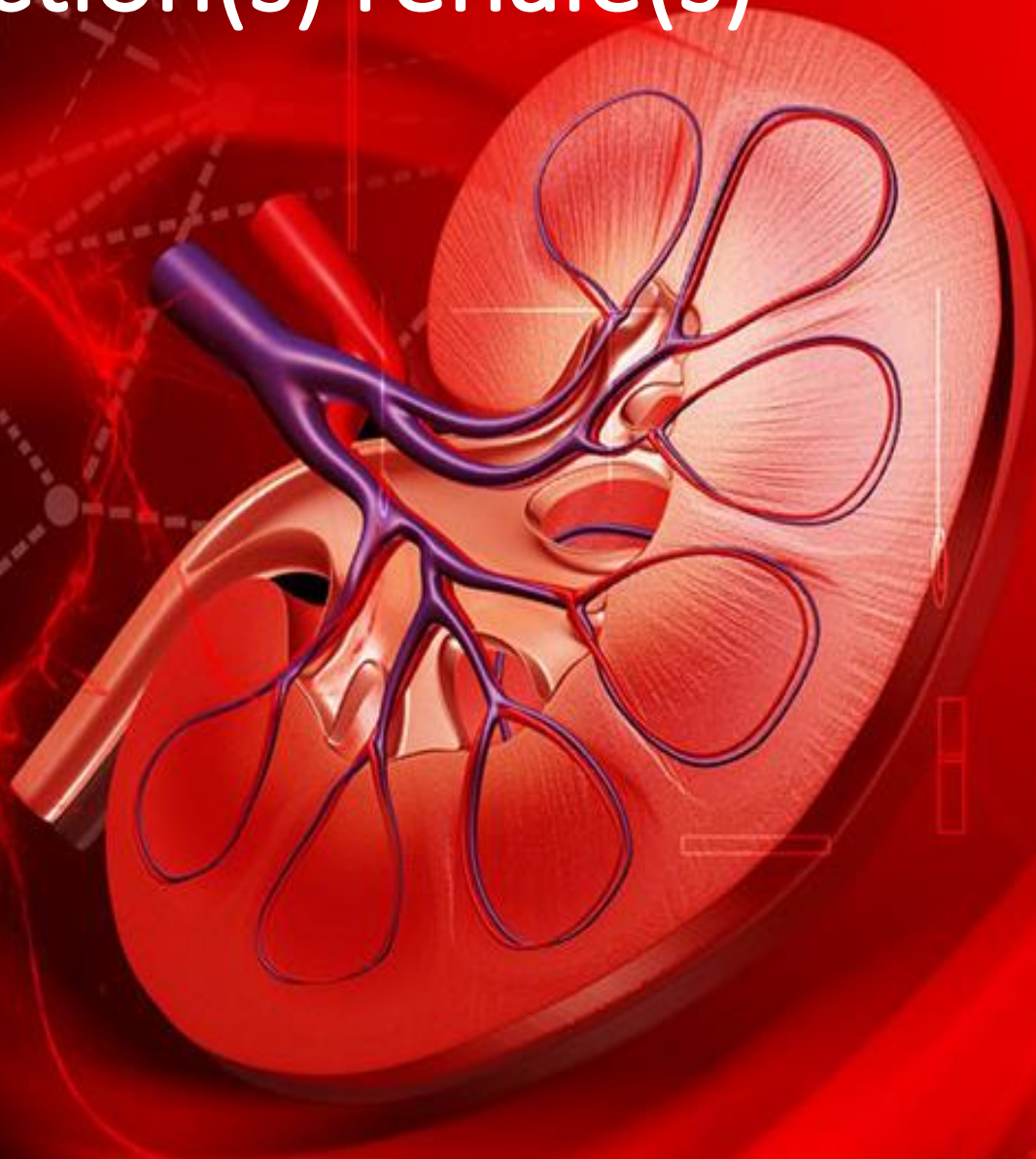
Tube contourné
distal

Anse de
Henlé

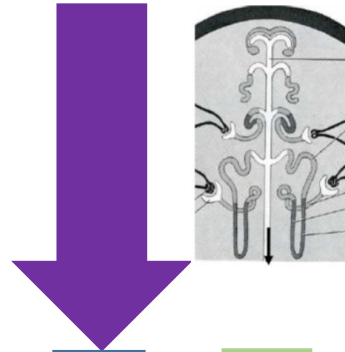




Fonction(s) rénale(s)



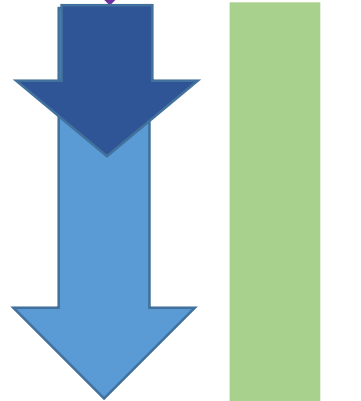
Vie intra-utérine



Néphrogénèse et augmentation de la masse rénale

- entre la 5^{ème} et la 36^{ème} semaine
- *Nombre définitif de néphron vers 36 sem*

Naissance



Maturation fonctionnelle

- Adaptation vasculaire jusqu'à 6 mois
- Maturation des fonctions tubulaires jusqu'à 2 ans

2 ans

Accroissement pondéral et dimensionnel des reins, parallèle à la croissance staturo-pondérale

- Hypertrophie du parenchyme

18 ans

Reins adulte

Fonctions rénales

Vie intra-utérine

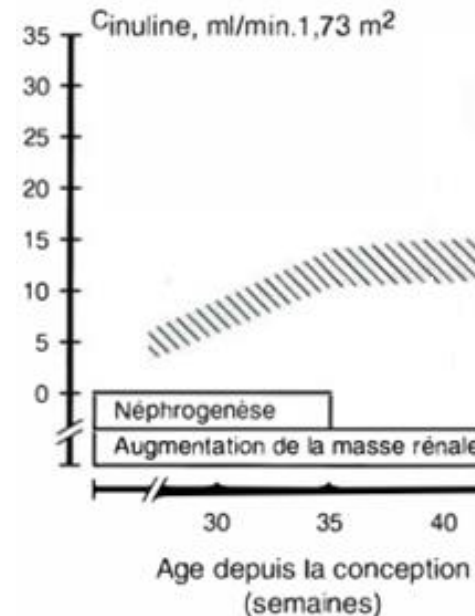
- Urines fœtales:
 - Dès 10-12 sem
 - Augmentation progressive du débit au cours de la grossesse jusqu'à 10-15 ml/kg/h
 - 2/3 du LA à 14-15 sem
 - 90 % du LA après 20 SA
 - Urines hypotoniques (tubules immatures)
- Pas de fonction d'épuration (faible PA, résistance vasculaire élevées, 3% du débit cardiaque)

Naissance

2 ans

18 ans

Reins adulte



Fonctions rénales

Vie intra-utérine
Naissance

2 ans

18 ans

Reins adulte

Maturation fonctionnelle

- augmentation du débit sanguin rénal de 100 mL/min à 1.2 L/min les premières semaines de vie

- diminution des résistances intrarénales
- augmentation du débit cardiaque
- augmentation de la pression artérielle



- Maturation centrifuge des néphrons: maturation des fonctions tubulaires (équilibre acide-base- pouvoir de

Age (Sex)	Mean GFR $\pm$ SD (mL/min/1.73 m ²)
1 wk (males and females)	41 $\pm$ 15
2-8 wk (males and females)	66 $\pm$ 25
>8 wk (males and females)	96 $\pm$ 22
2-12 y (males and females)	133 $\pm$ 27
13-21 y (males)	140 $\pm$ 30
13-21 y (females)	126 $\pm$ 22

Age depuis la conception
(semaines)

Pouvoir de concentration des urines [95.1, 95.5, 95.7]	
Âge	Pouvoir de concentration maximal des urines après dDAVP (mOsm/kg) (moyenne $\pm$ 2 DS)
Prématuré	500 $\pm$ 100
< 3 mois	750 $\pm$ 300
3-12 mois	1 000 $\pm$ 300
> 2 ans	1 050 $\pm$ 250

Fonctions rénales

Vie intra-utérine

Naissance

2 ans



18 ans

Reins adulte

ORGANE D'ELIMINATION

= Excrétion des déchets grâce à la filtration glomérulaire

Débit de filtration glomérulaire (clairance) rapporté à la surface corporelle stable

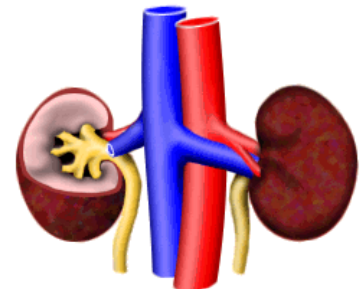
ORGANE DE REGULATION

= Contrôle du volume et de la composition du liquide extra cellulaire (équilibre acide-base et hydro-electrolytique)

ORGANE ENDOCRINE

= Production d'hormones et d'enzymes

- Calcitriol (métabolisme phospho-calcique)
- EPO (érythropoïèse)
- Rénine (régulation de la PA)





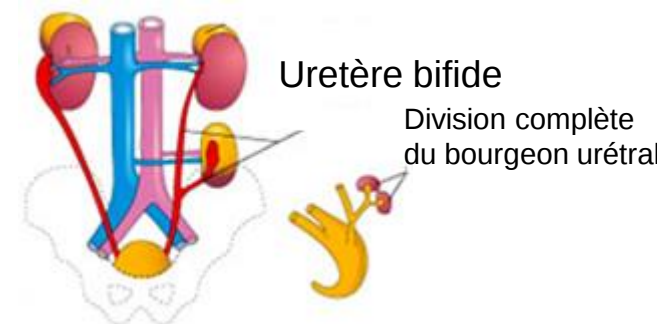
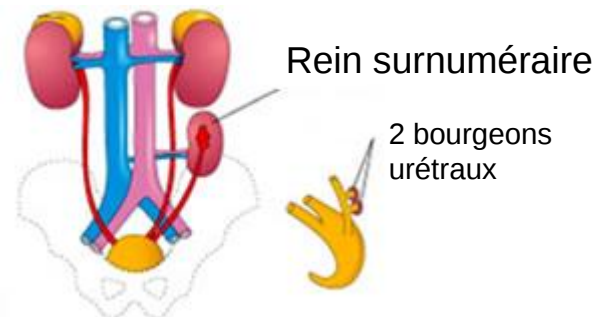
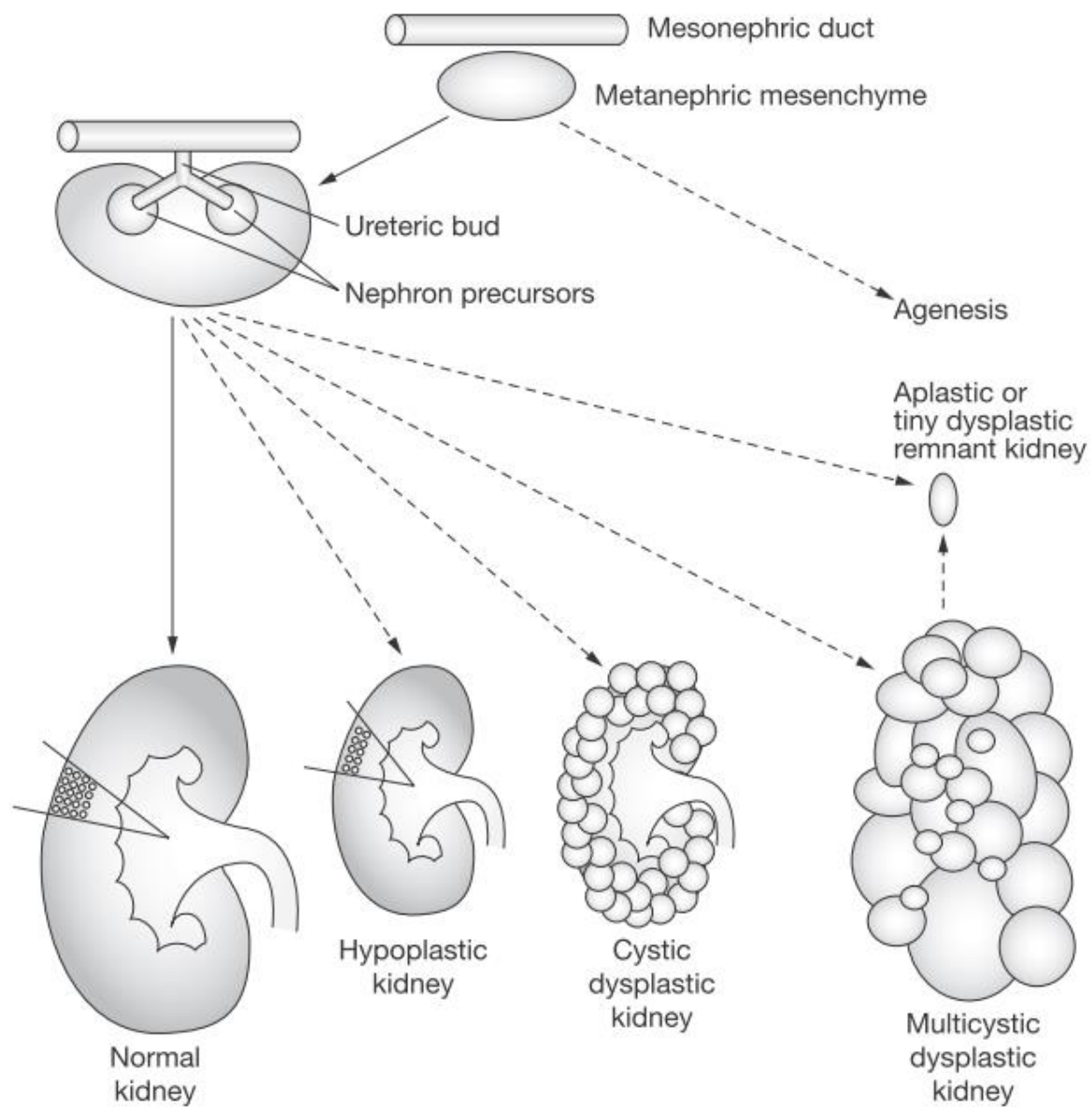
Quand la machine s'enraye...

Séquence de Potter

Oligo-anamnios précoce, avant 25 sem

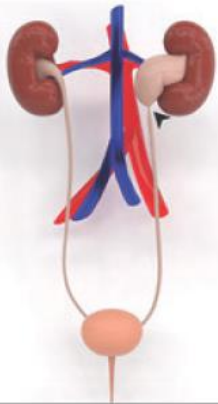
- Dysmorphie cranio-faciale : aplatissement et élargissement du nez, oreilles basses, et plates, microrétrognatisme, plis sous orbitaires
- Anomalies des membres: main et pied bots, arthrogrypose, dysplasie de hanche
- Hypoplasie pulmonaire





Anomalies congénitales des reins et des voies urinaires (CAKUT)

Ureteropelvic junction obstruction



Horseshoe kidney



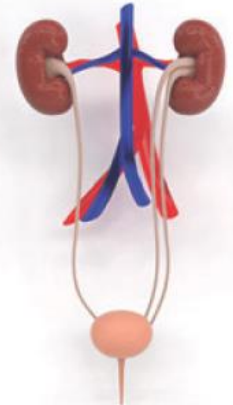
Vesicoureteral reflux



Renal agenesis



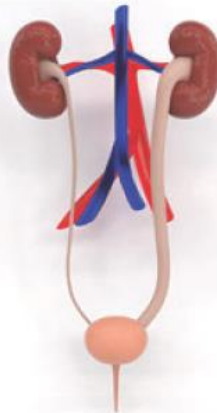
Duplex collecting system



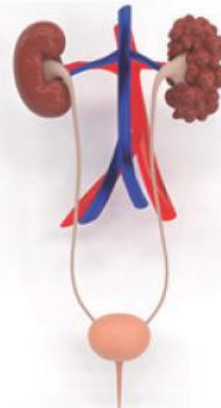
Renal hypoplasia



Megaureter



Multicystic dysplastic kidney

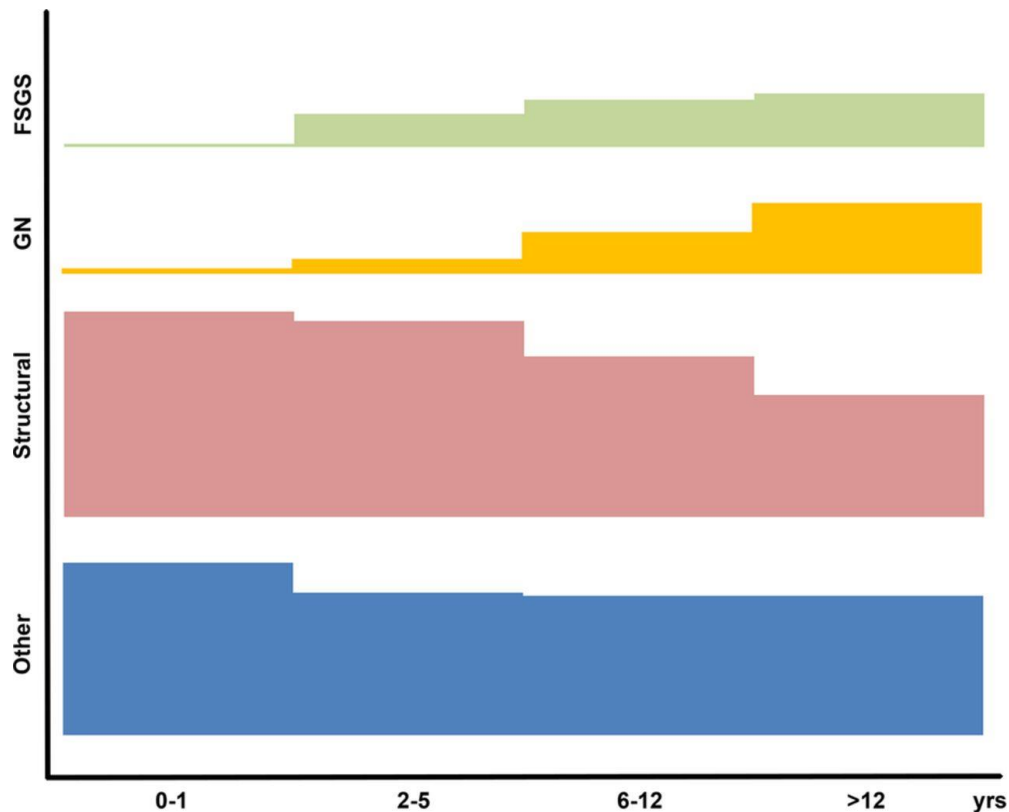


Posterior urethral valves



Anomalies congénitales des reins et des voies urinaires (CAKUT)

- **Malformations les plus fréquentes de l'enfant 0,2-2% des malformations**
- **1^{ère} cause d'insuffisance rénale chronique de l'enfant**



D'après NAPRTCS 2011, Becherucci et al.
Clin Kidney J 2016

DAN Mayotte

Du 21/05/2015 au 22/09/2016 (16 mois)

- **22 patientes** adressées pour anomalie du tractus urinaire (13% des DAN)
- Fréquence estimée **0.32 % des naissances**
- 1 IMG et au moins 1 décès néonatal

CAKUT 15/22 (68 %)

- **8 unilatérales:** 5 pyélectasies (4 sévères), 1 duplication, 1 urétérocèle, 1 rein hyperéchogène avec 4 macrokystes (?).
- **7 bilatérales:**
 - 2 dilatations modérée à T2 s'améliorant à T3
 - 5 suspicions de LUTO (2 VUP avec anamnios)

Rein unique 5/22 (23%)
dont 4 DMK

1 cas de gros reins hyperéchogènes avec anamnios (PKR?), 1 cas de masse intrarénale

Causes des malformations de l'appareil urinaire

- Toxiques
- Diabète maternel
- (Tabac)
- Malnutrition
- Infection
- Génétique
- Le hasard ...



« Programmation foetale » et fonction rénale

Hallan et al. AJKD 2008

Cohorte Norvégienne

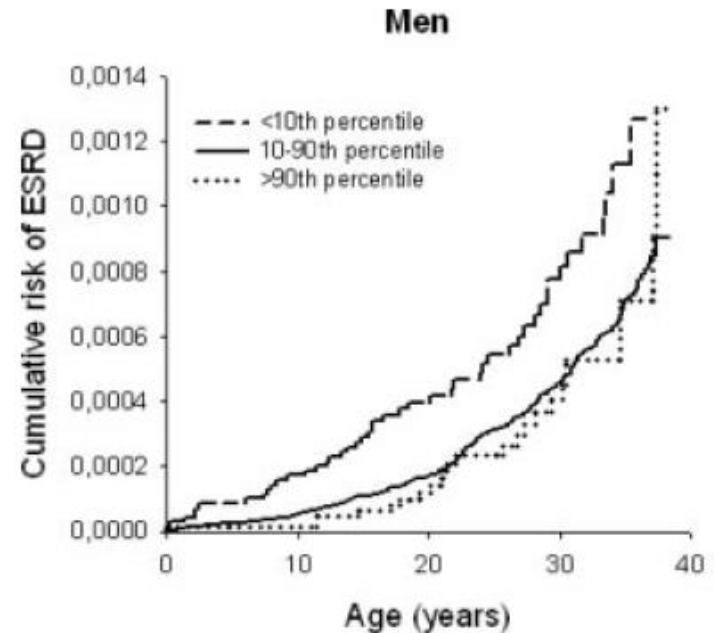
N = 7457 (sujets jeunes, pas d'HTA, pas de diabète), Age 20-30 ans

Clairance < 100 ml/min

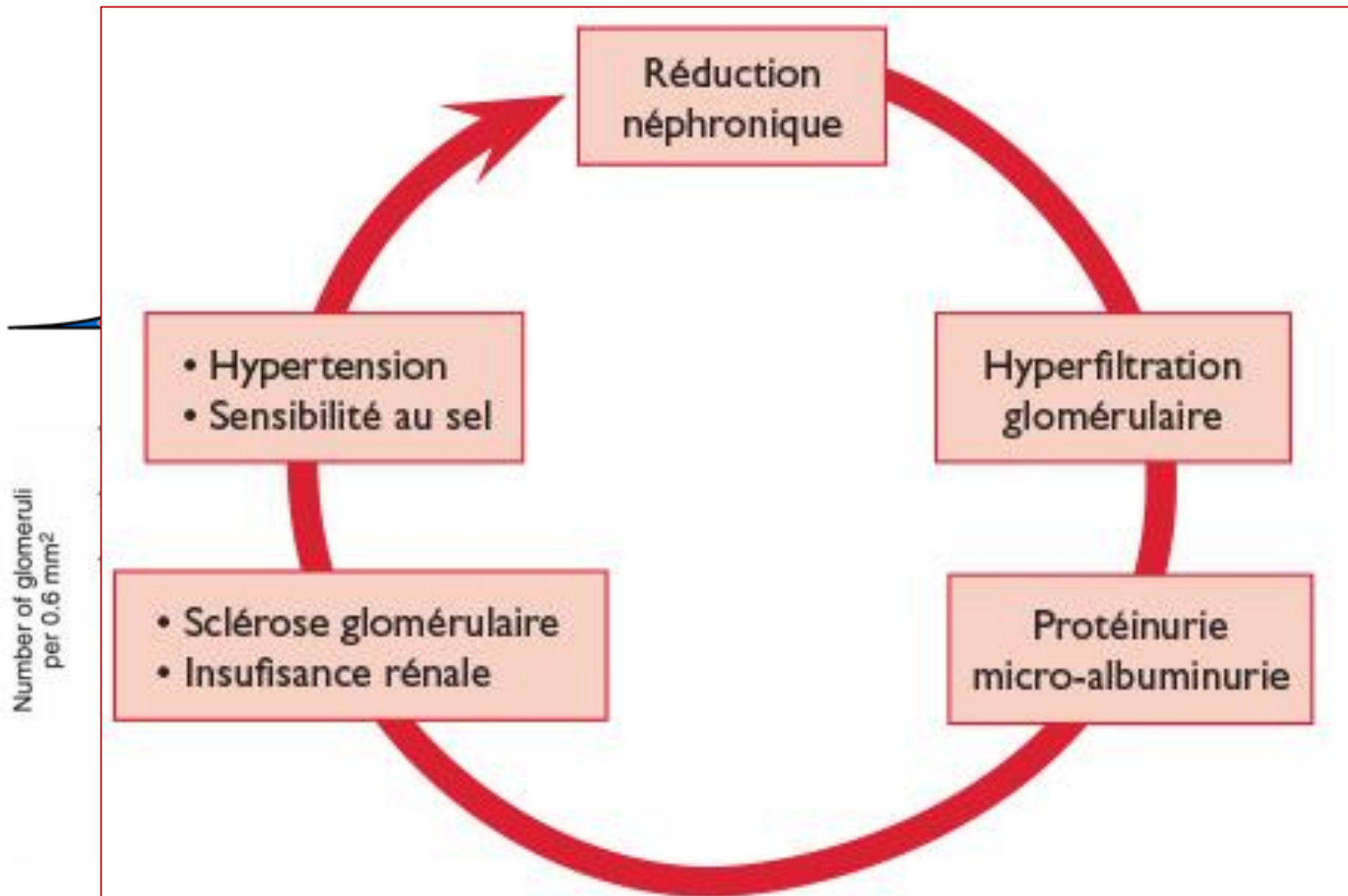
PN ajusté pour l'AG et le sexe (percentile)	10-90 ^{ème}	3-10 ^{ème}	< 3 ^{ème}
OR	1	1,66 [1,16-2,37]	2,4 [1,46-3,94]

Vikse et al. JASN 2008

Cumulative risk for ESRD in men and women, by age and birth weight. Norway, births 1967 to 2004, ESRD 1980 to 2005



Programmation fœtale : Réduction néphronique

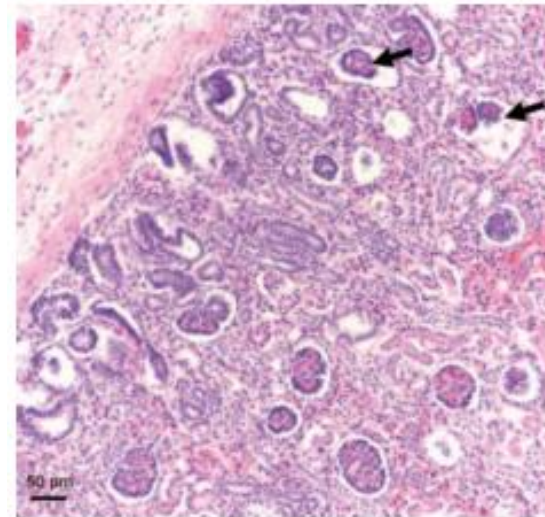


Manalich et al., KI 2000

Réduction néphronique: Prématurité



- Néphrogénèse post natale mais..
 - Moins de néphrons générés : réduction néphronique
 - Anomalies morphologiques des glomérules
- La glomérulogénèse s'arrête à J40 de vie post natale
- La survenue d'une insuffisance rénale aiguë stoppe la néphrogénèse.



Rodriguez et al. 2004

Merci de votre attention

...