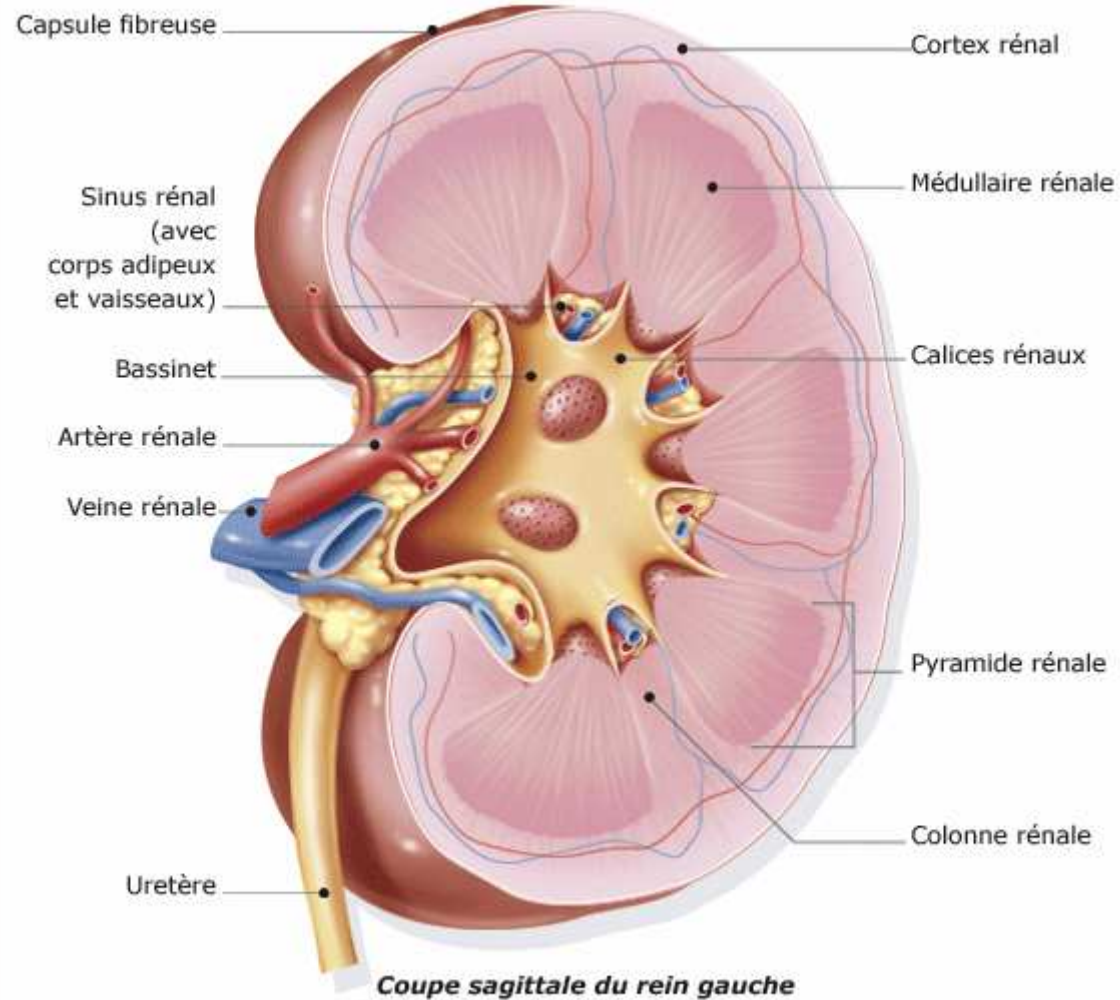
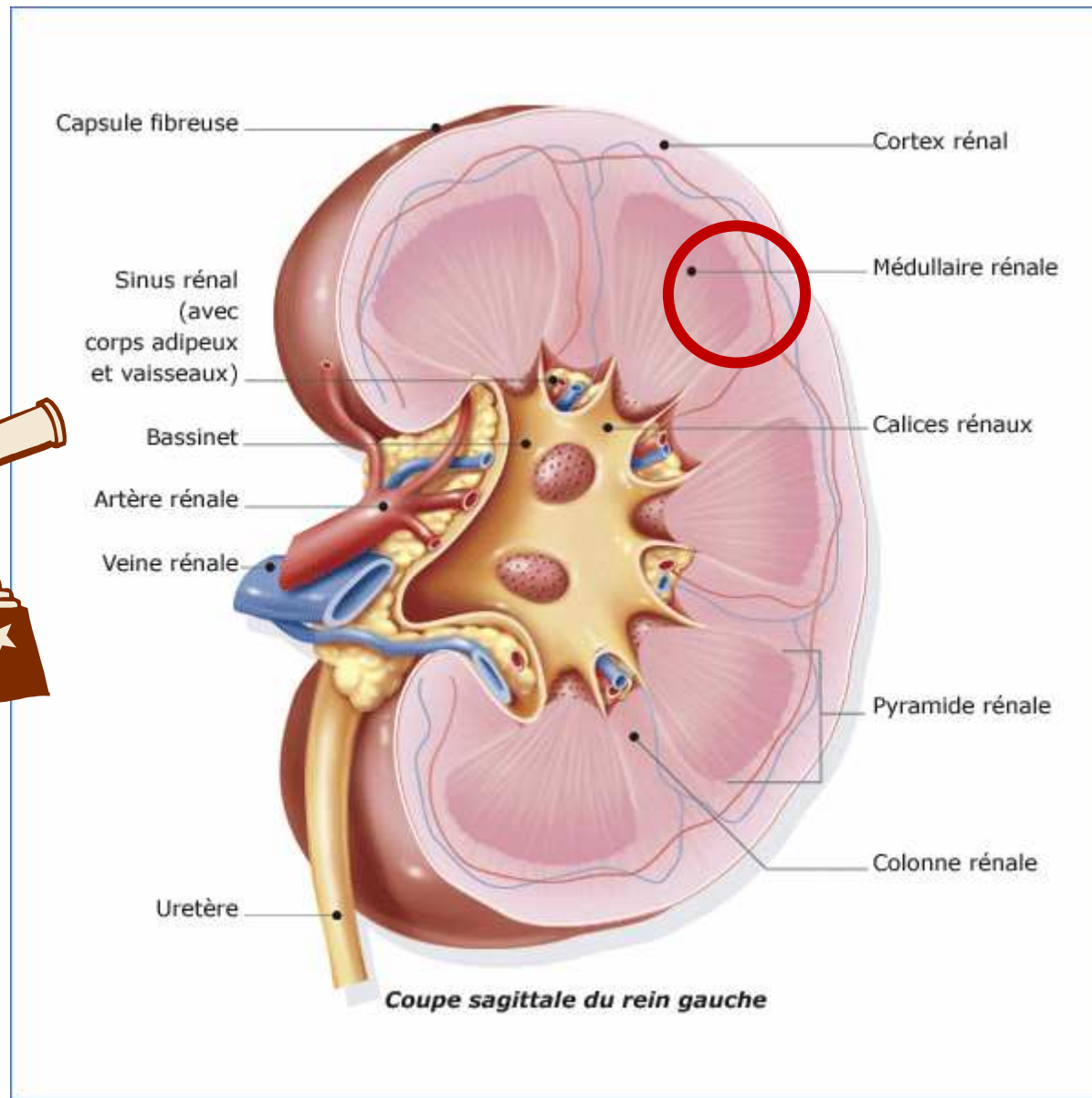


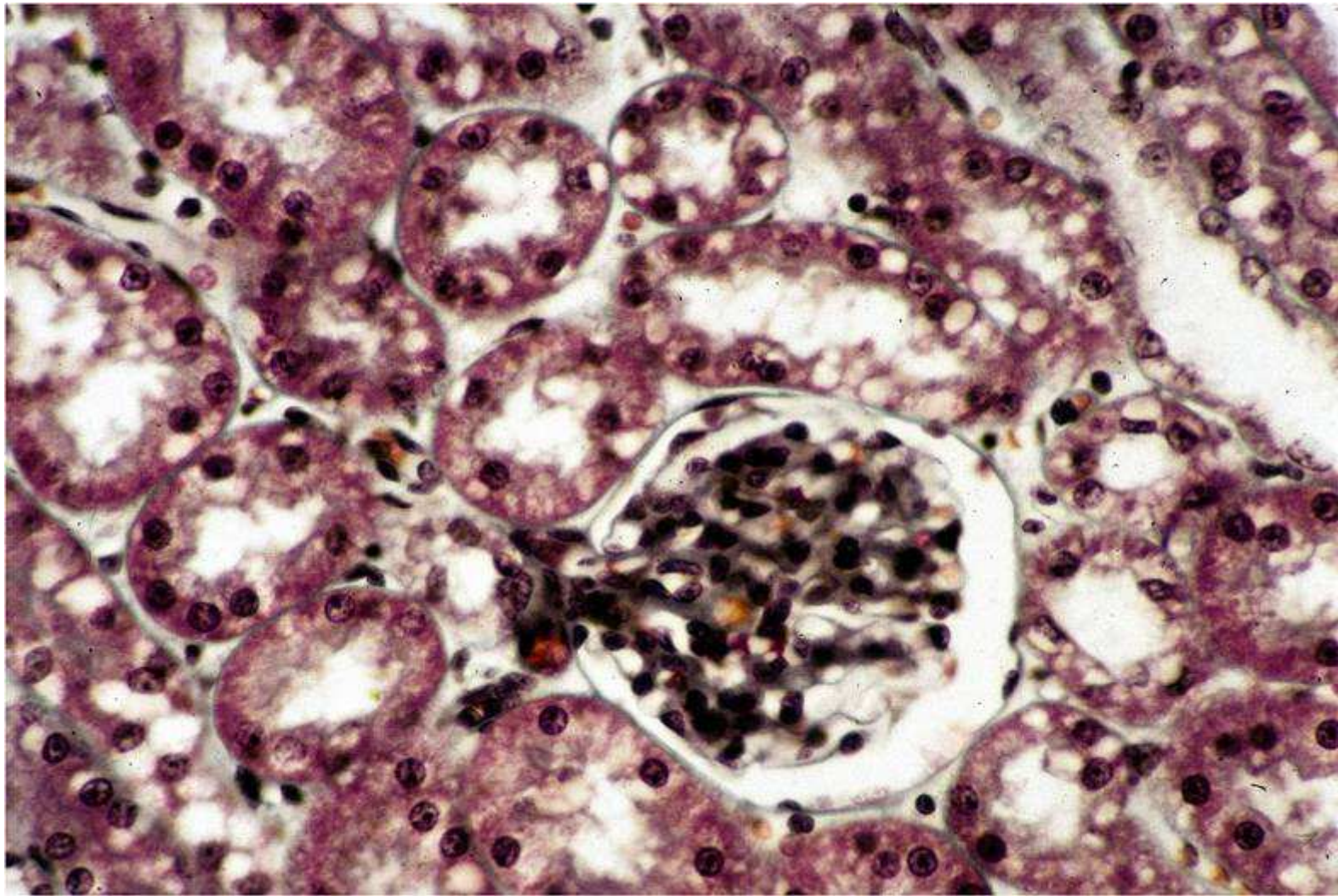
Généralités et classification des tubulopathies de l'enfant

Denis Morin

Montpellier

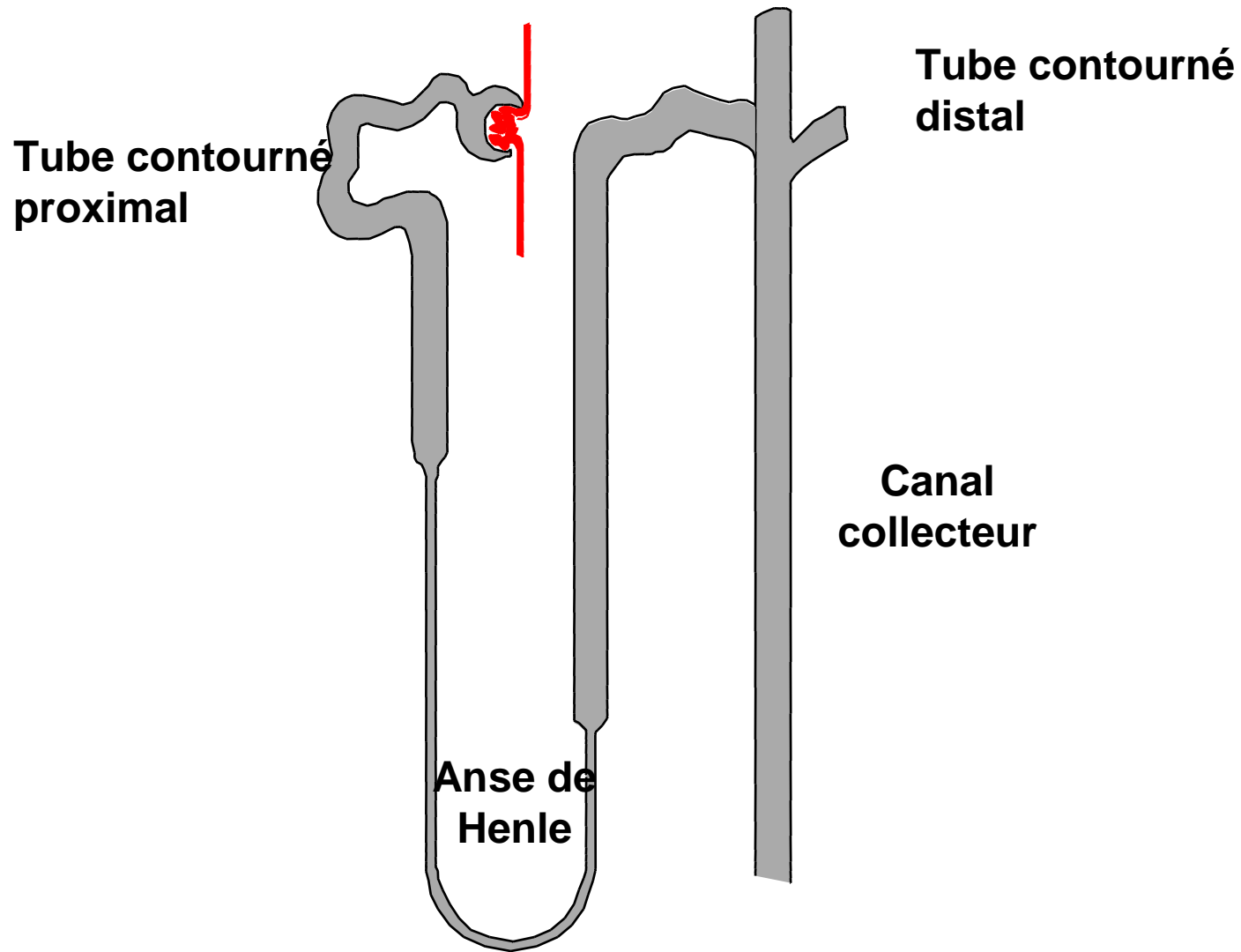






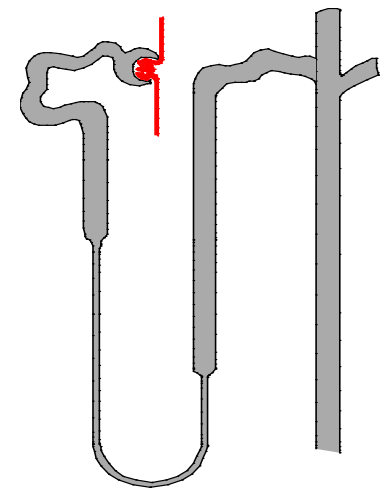
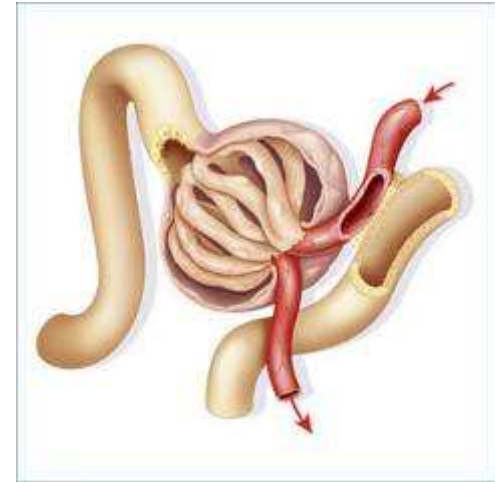
Glomérule vue au microscope

Tubule rénal



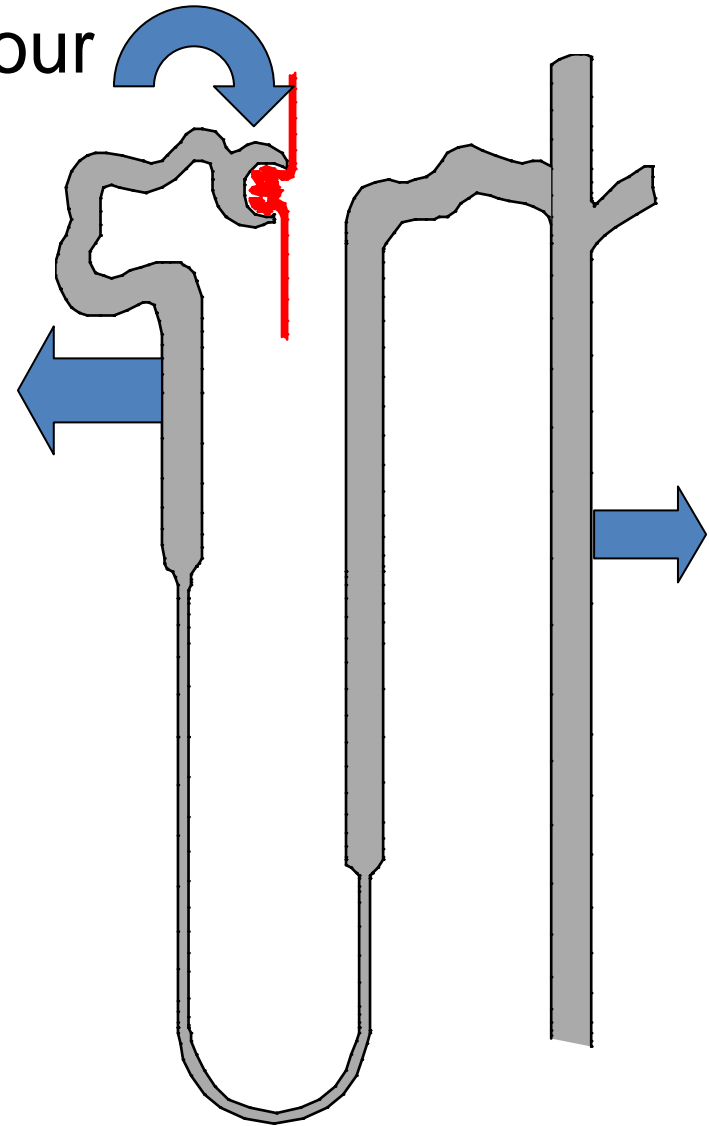
A quoi sert le tubule rénal ?

- Rein :
 - Glomérules
 - Création de l'urine primitive
 - Filtrat glomérulaire :
 - 1500 litres par 24 heures chez l'adulte
 - Tubules
 - Réabsorption
 - Sécrétion
 - Urine définitive
 - 1.5 litres par 24 heures chez l'adulte



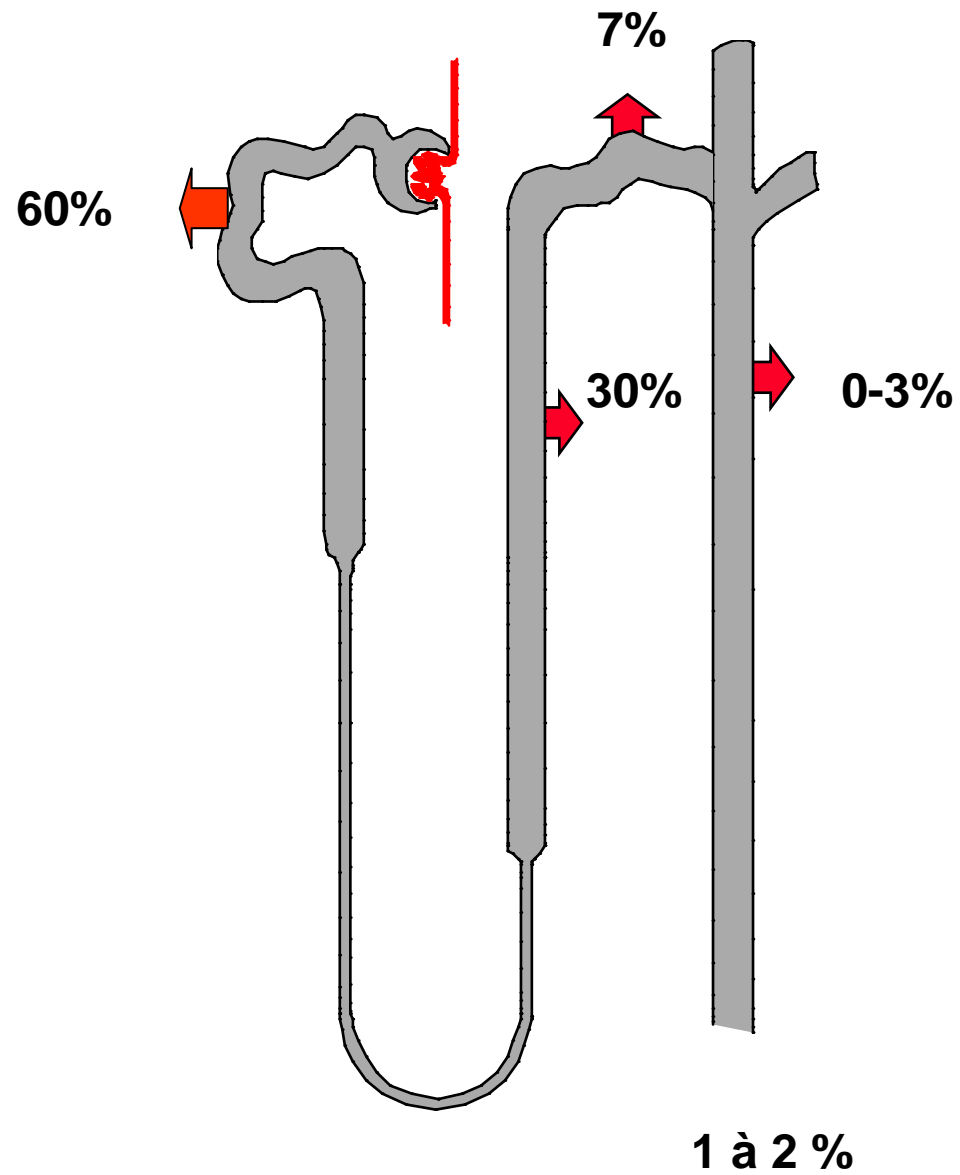
Filtrat : 170 litres/jour

Réabsorption d'H₂O tout au long du tubule rénal : 99.5%



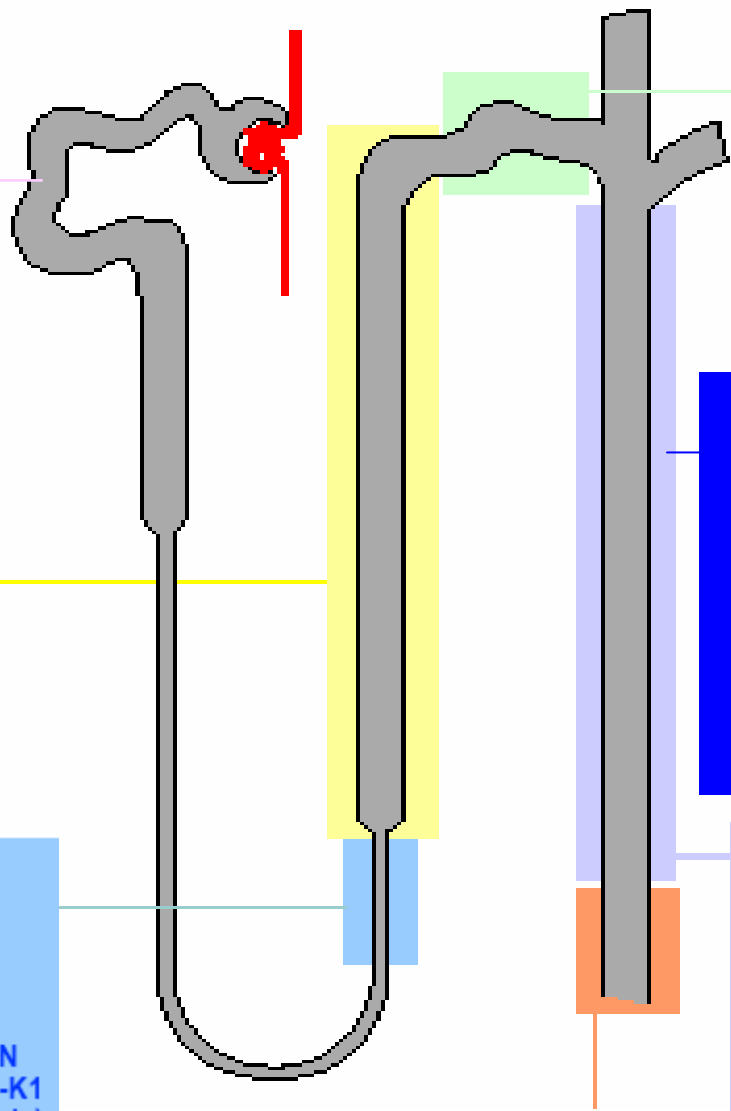
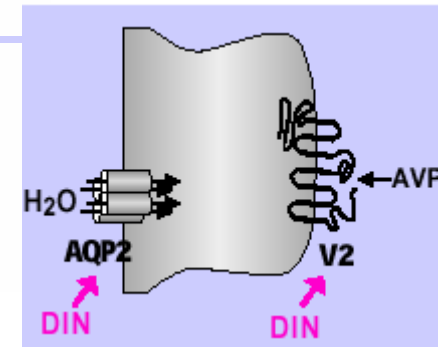
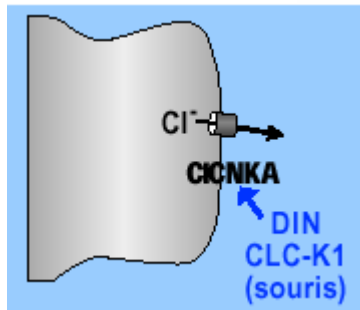
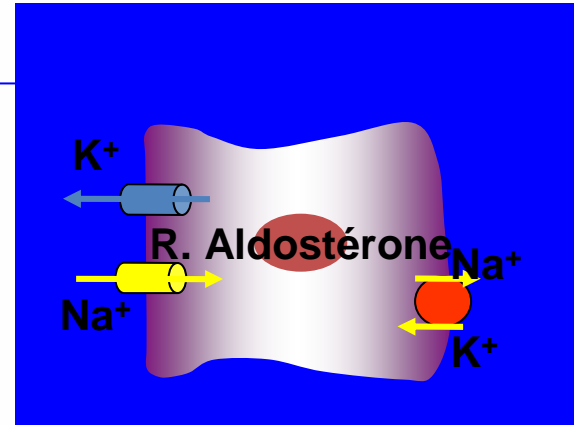
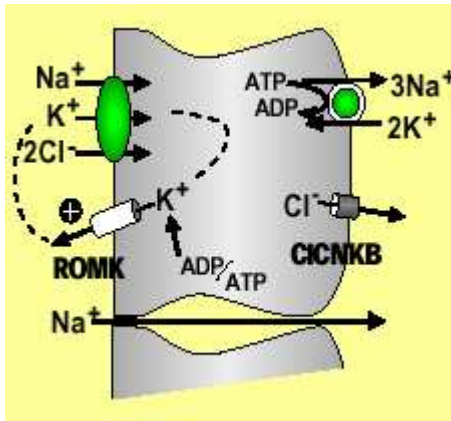
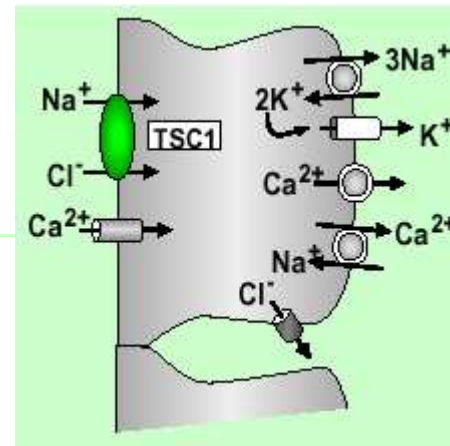
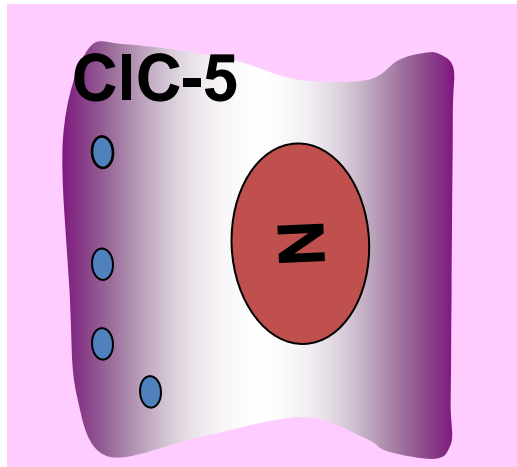
Diurèse : 1.5 litres

Exemple de l'eau



Exemple du Sodium

Tubule rénal



Différentes tubulopathies

- Proximales :
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires proximales
- Distales
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires distales
- Canal collecteur
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules du tube collecteur

Tubulopathies

- Parfois signes rénaux isolés
- Souvent il existe des signes extra-rénaux

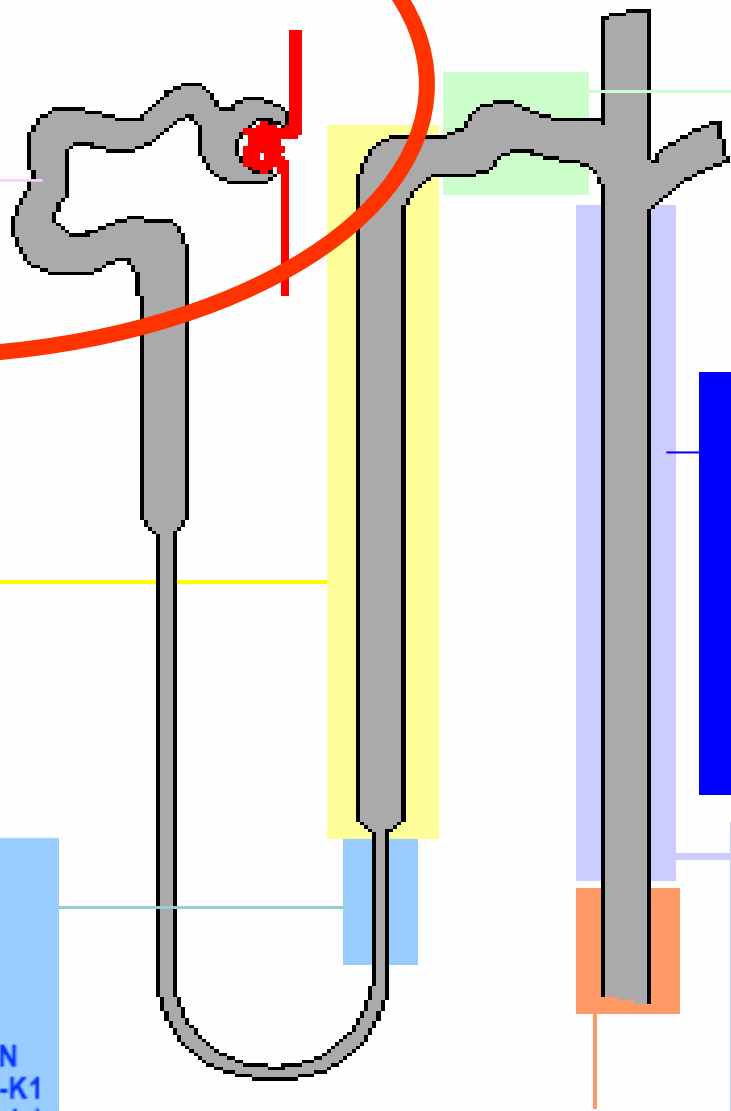
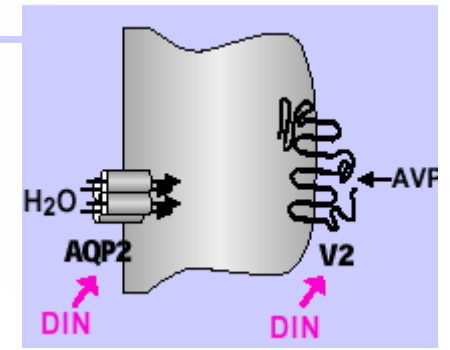
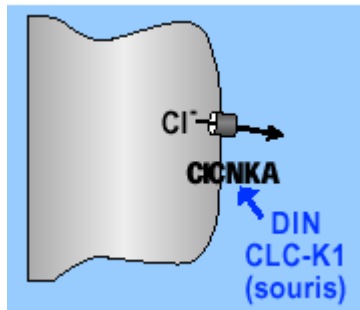
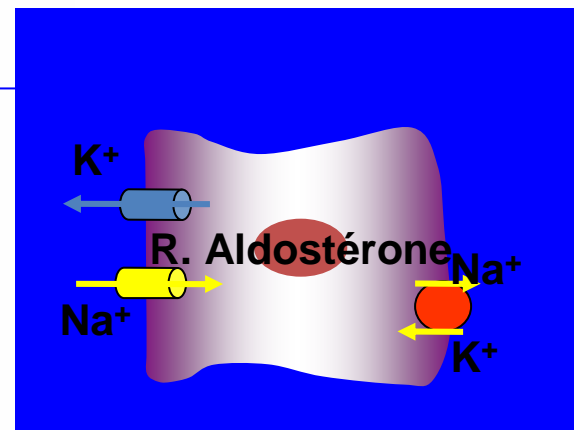
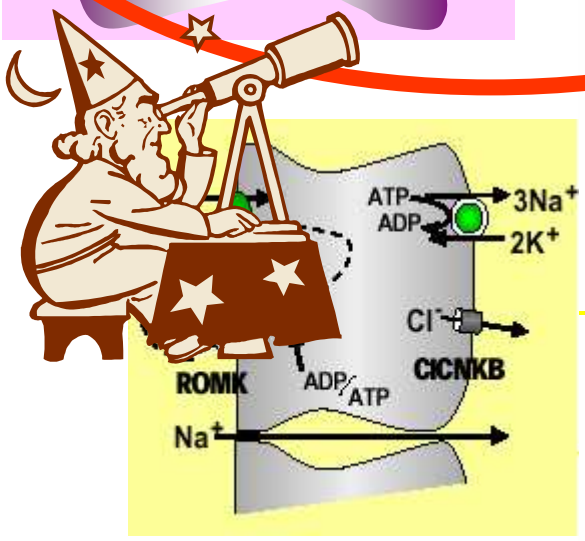
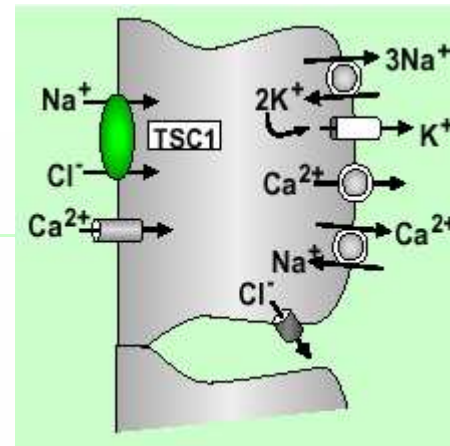
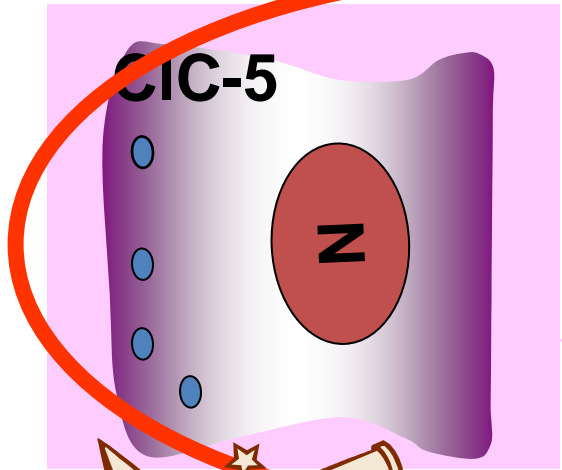
Tubulopathies

- Signes cliniques évocateurs
 - Parfois en période anté-natale
 - Souvent dans les premiers mois de vie
 - Polyurie
 - Besoin en eau importants
 - Troubles de la croissance en poids et en taille
 - Parfois signes plus spécifiques
 - Exploration d'une lithiase rénale
 - Exploration d'une déformation des os

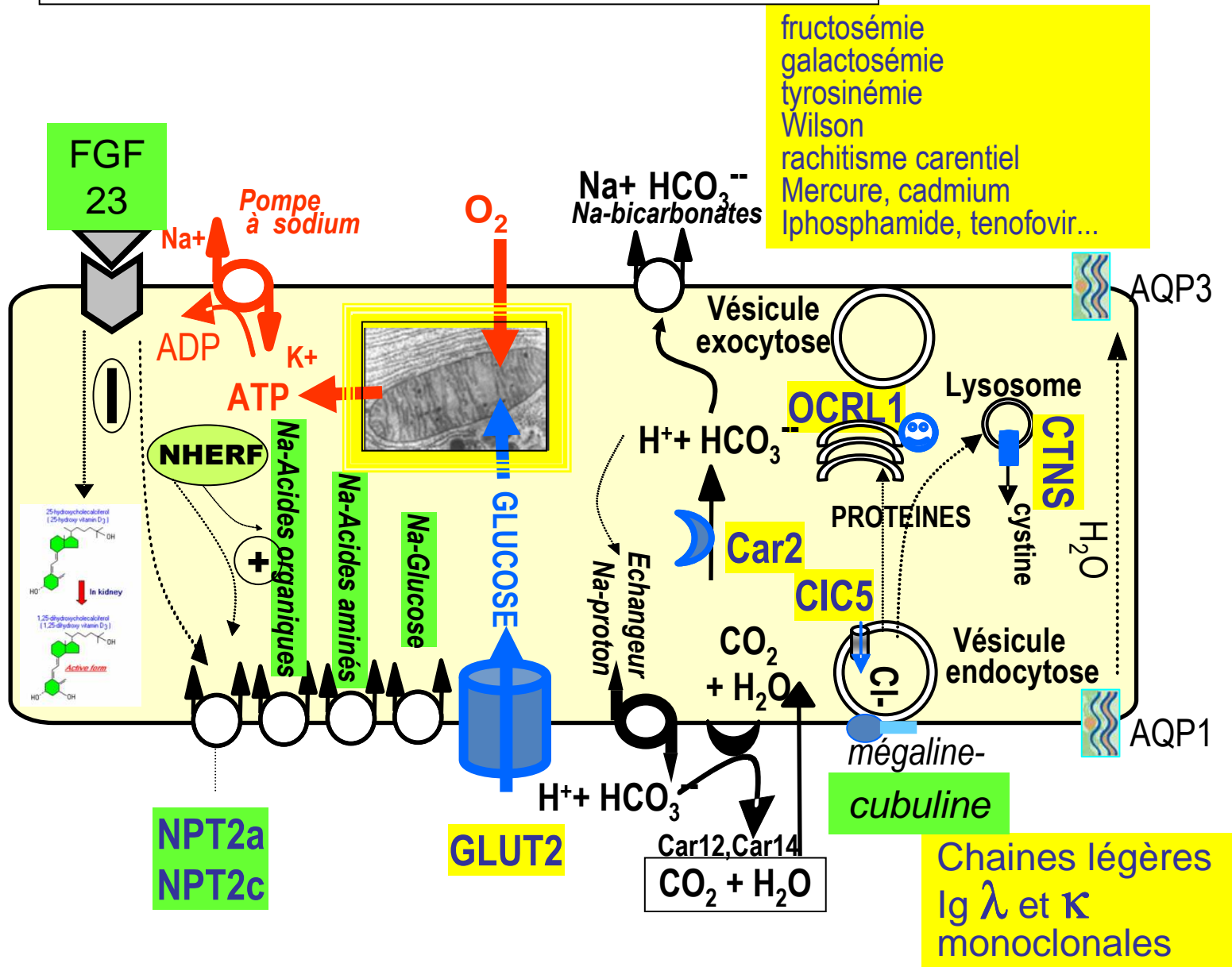
Différentes tubulopathies

- Proximales :
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires proximales
- Distales
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires distales
- Canal collecteur
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules du tube collecteur

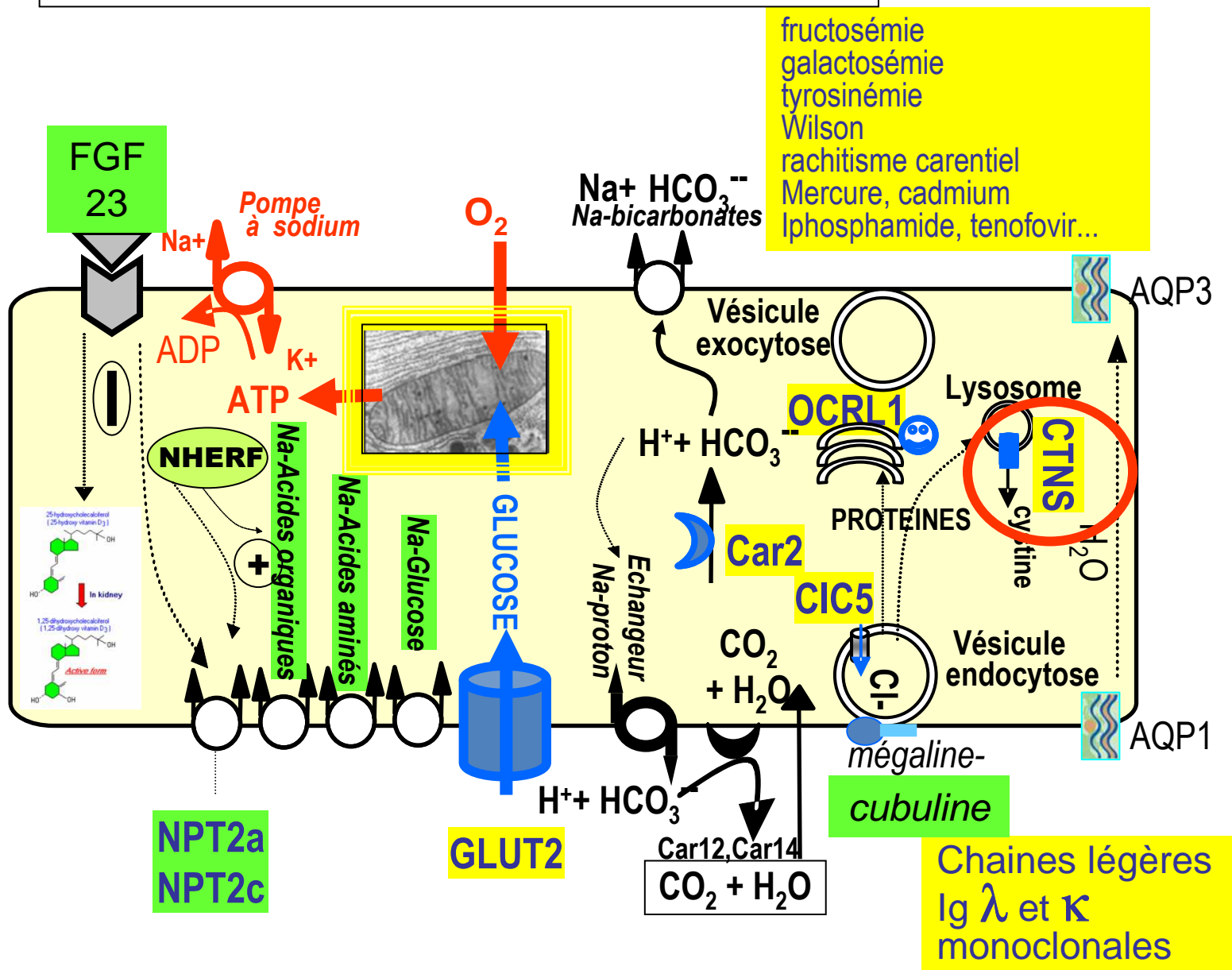
Tubule rénal



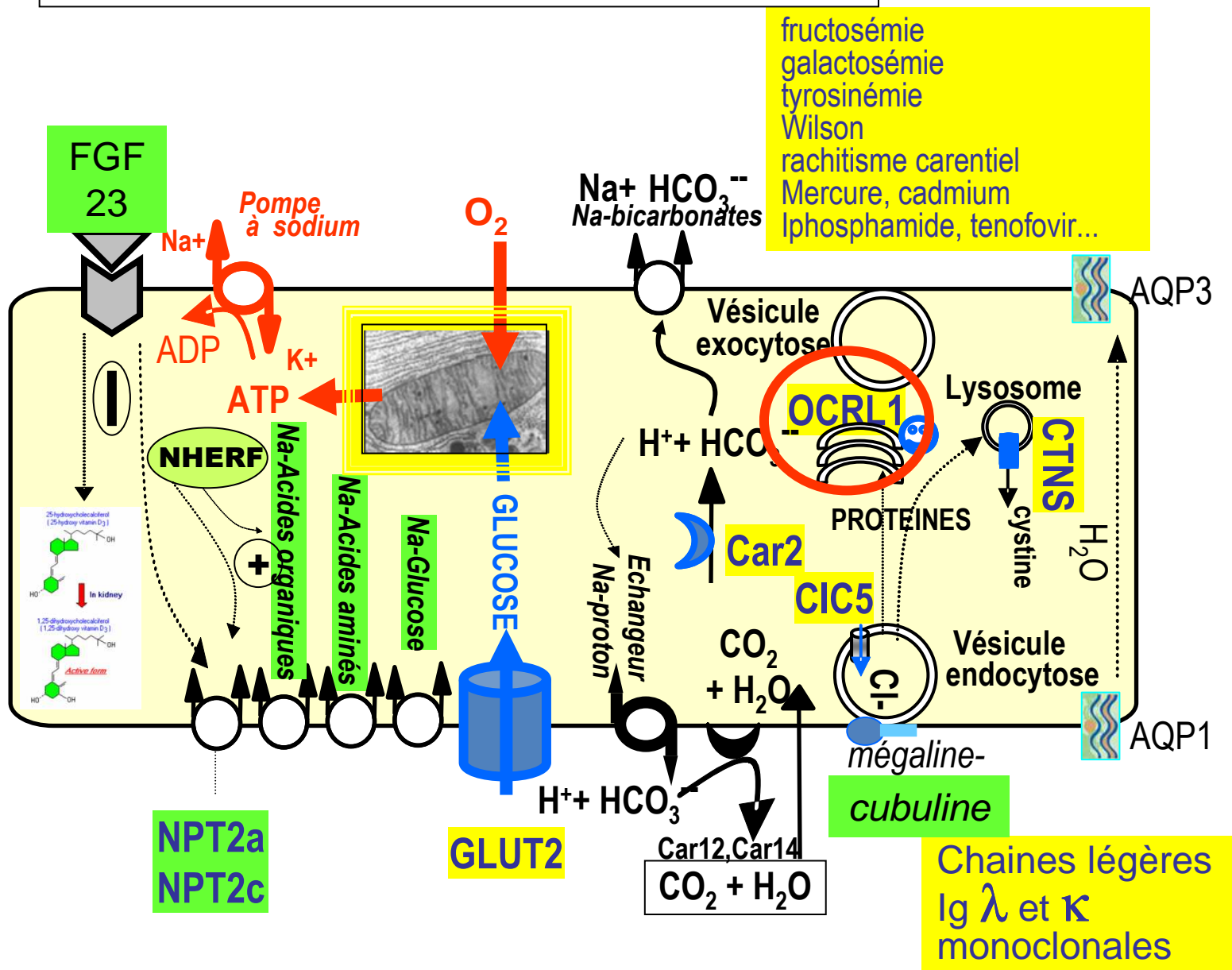
Cellule tubulaire proximal



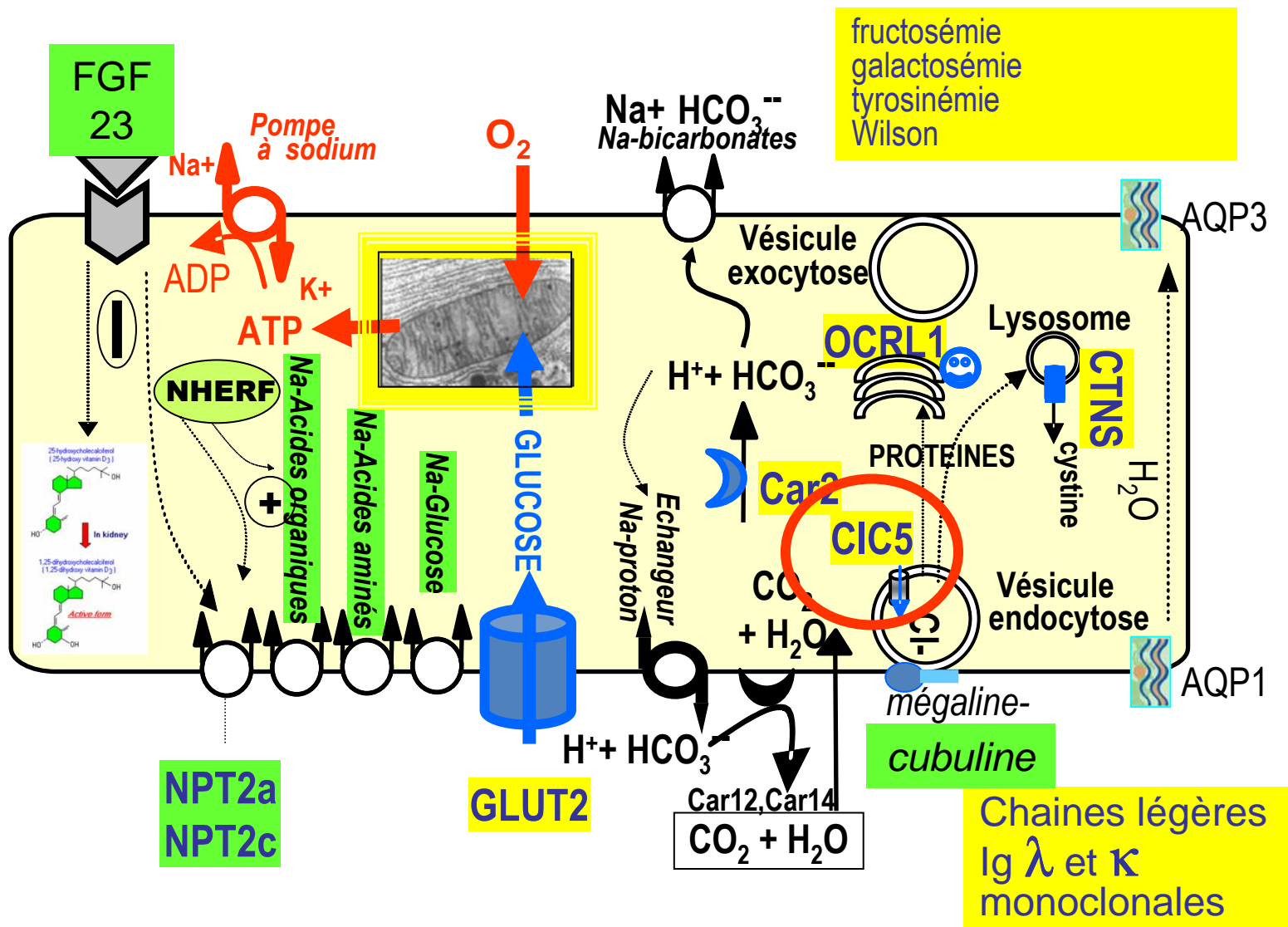
Cellule tubulaire proximal



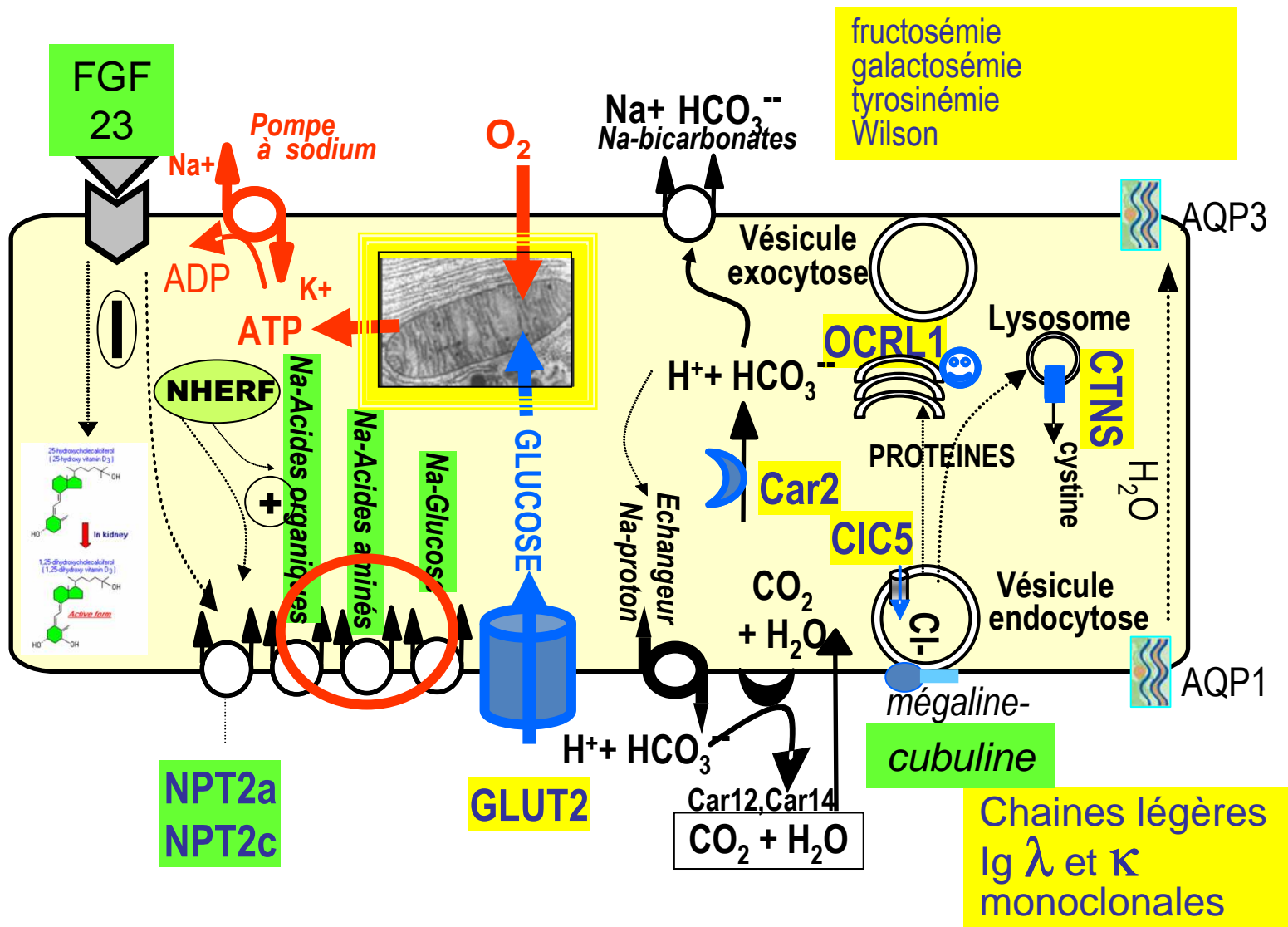
Cellule tubulaire proximal



Cellule tubulaire proximal



Cellule tubulaire proximal



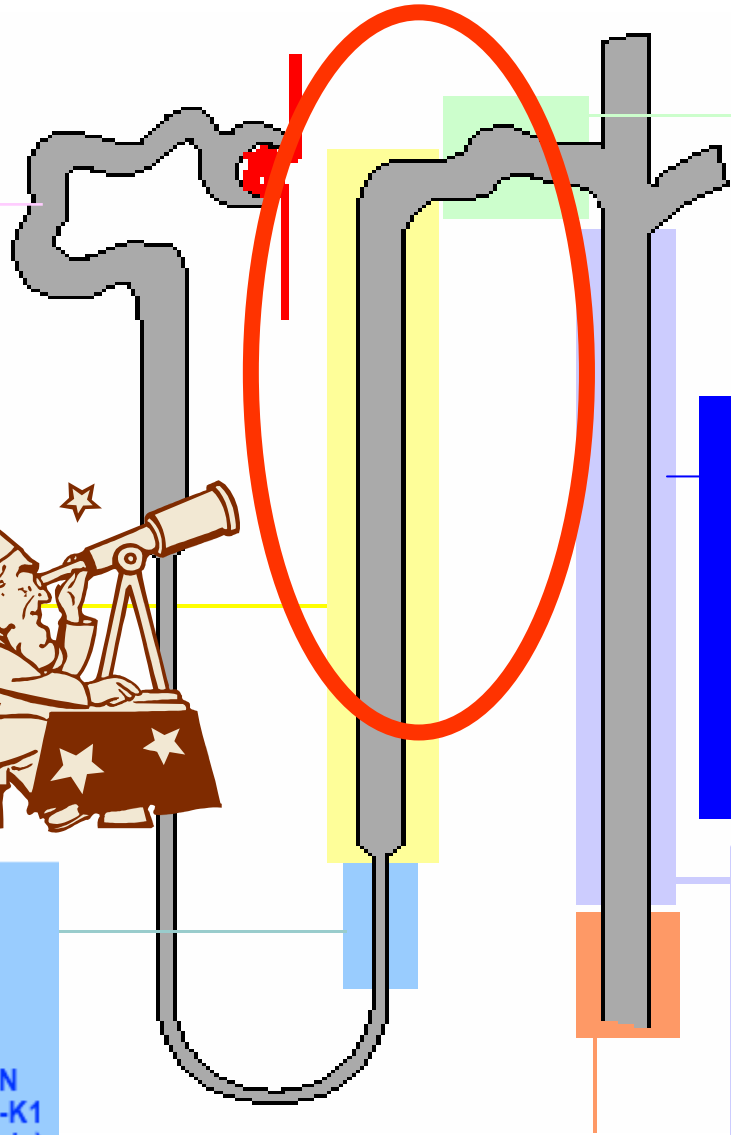
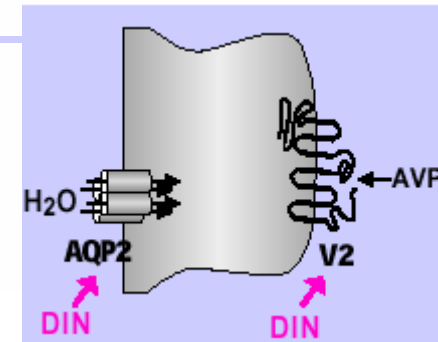
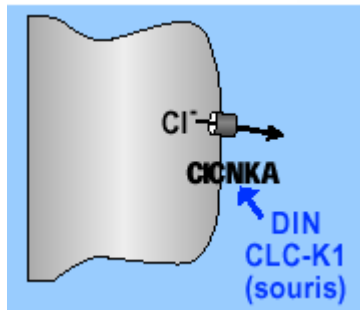
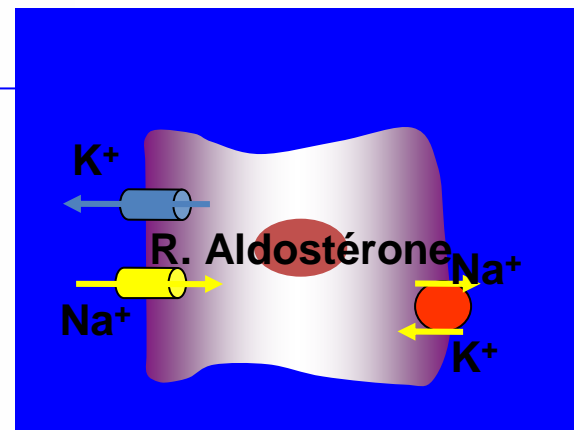
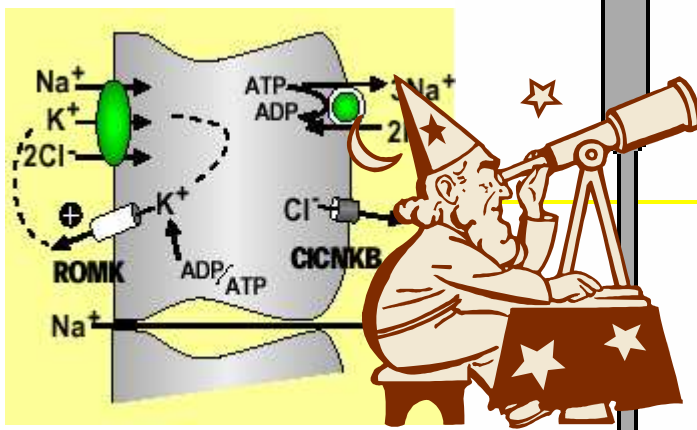
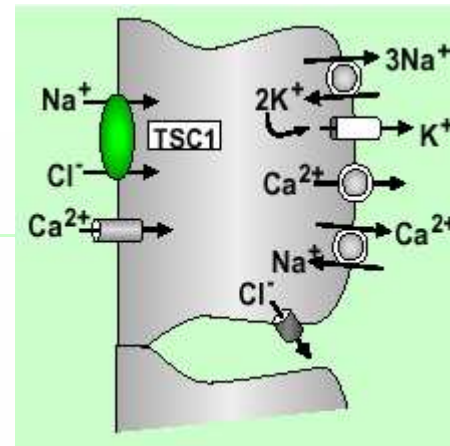
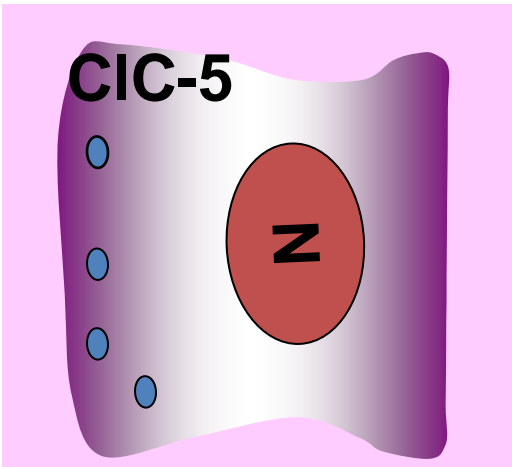
Tubulopathies proximales

- **Atteinte « complète »**
 - Syndrome de « de Toni – Débré – Fanconi »
 - Nombreuses causes possibles
 - Cystinose
 - Cytopathies
 - ...
- **Atteinte « spécifique »**
 - Acidose tubulaire proximale
 - Rachitisme hypophosphatémique
 - Cystinurie
 - Syndrome de Dent
 - Syndrome de Lowe
 - ...

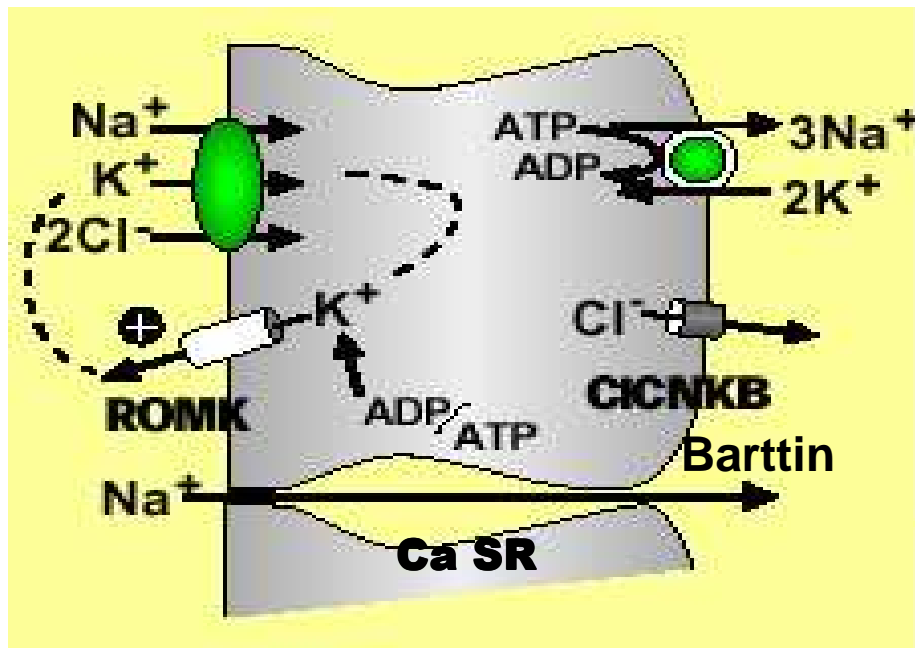
Différentes tubulopathies

- Proximales :
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires proximales
- Distales
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires distales
- Canal collecteur
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules du tube collecteur

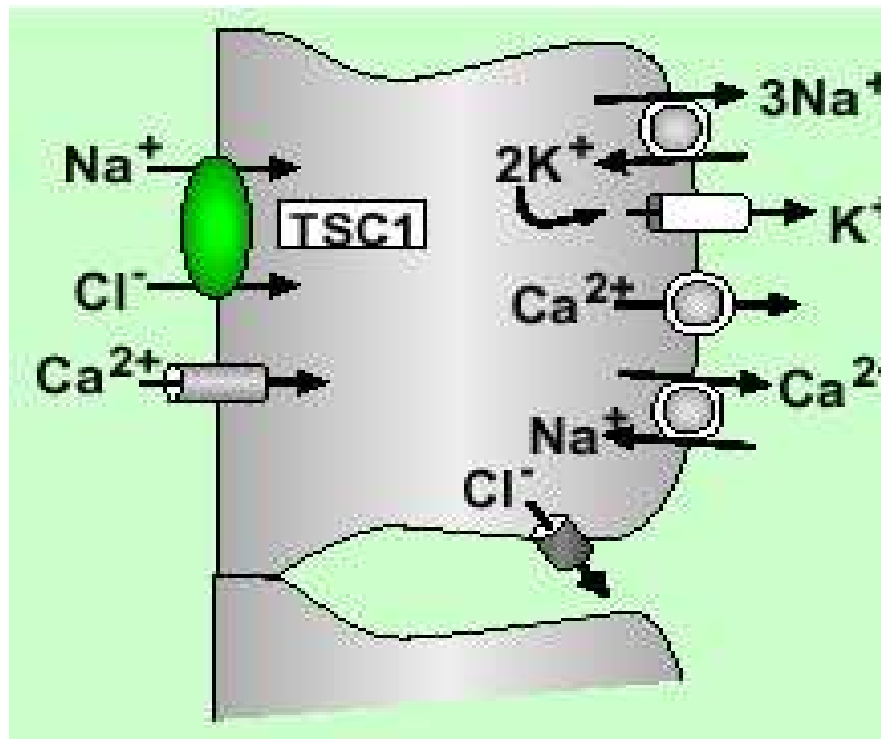
Tubule rénal



Syndrome de Bartter



Syndrome de Gitelman



Tubulopathies distales

- Le déficit porte sur un système de transport précis
- Les conséquences sont plus « ciblées »

Tubulopathies distales

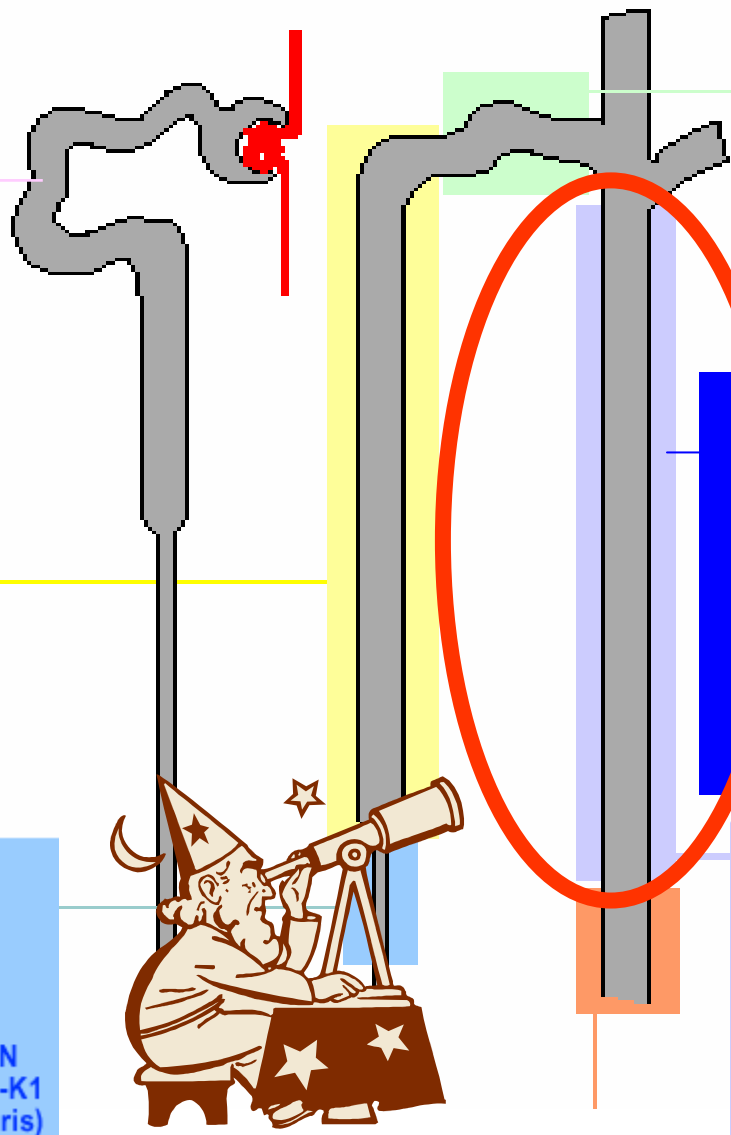
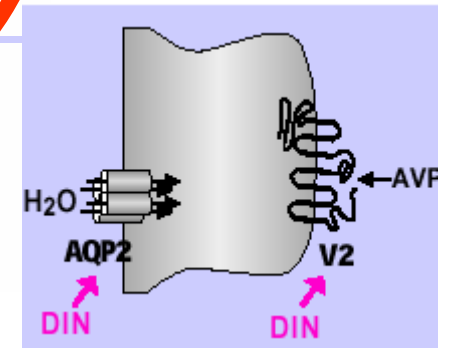
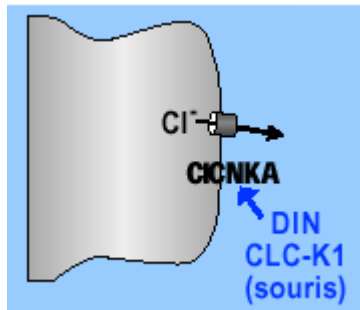
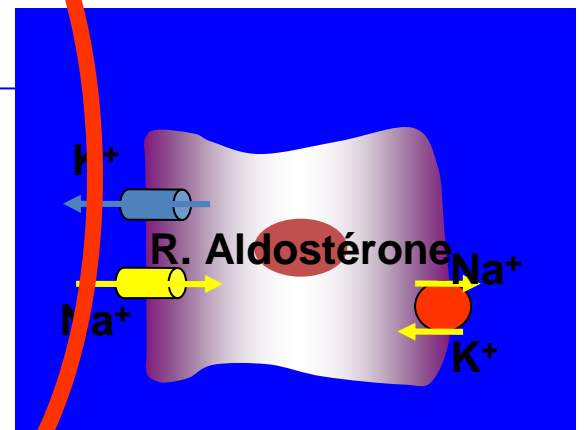
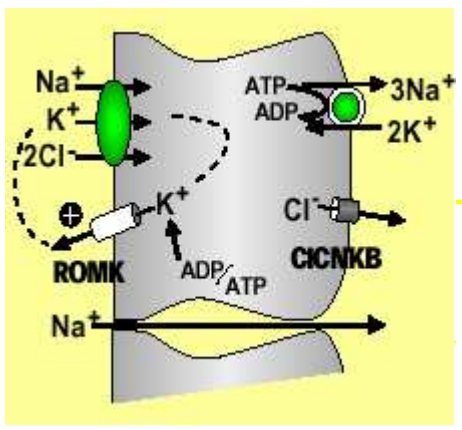
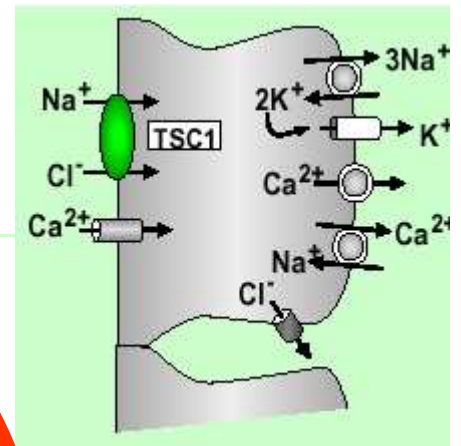
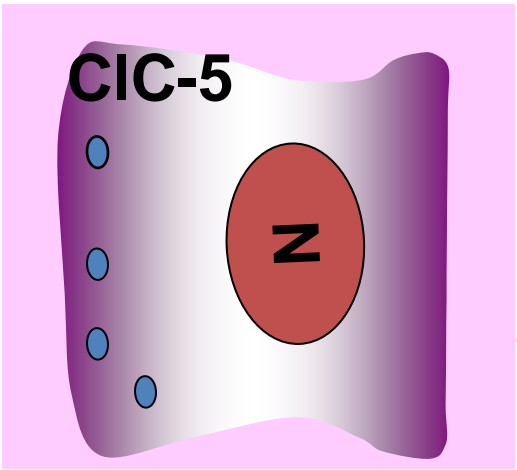
- **Branche ascendante de l'anse de Henle**
 - Syndrome de Bartter

- **Tube contourné distal**
 - Syndrome de Gitelman
 - Syndrome de Gordon

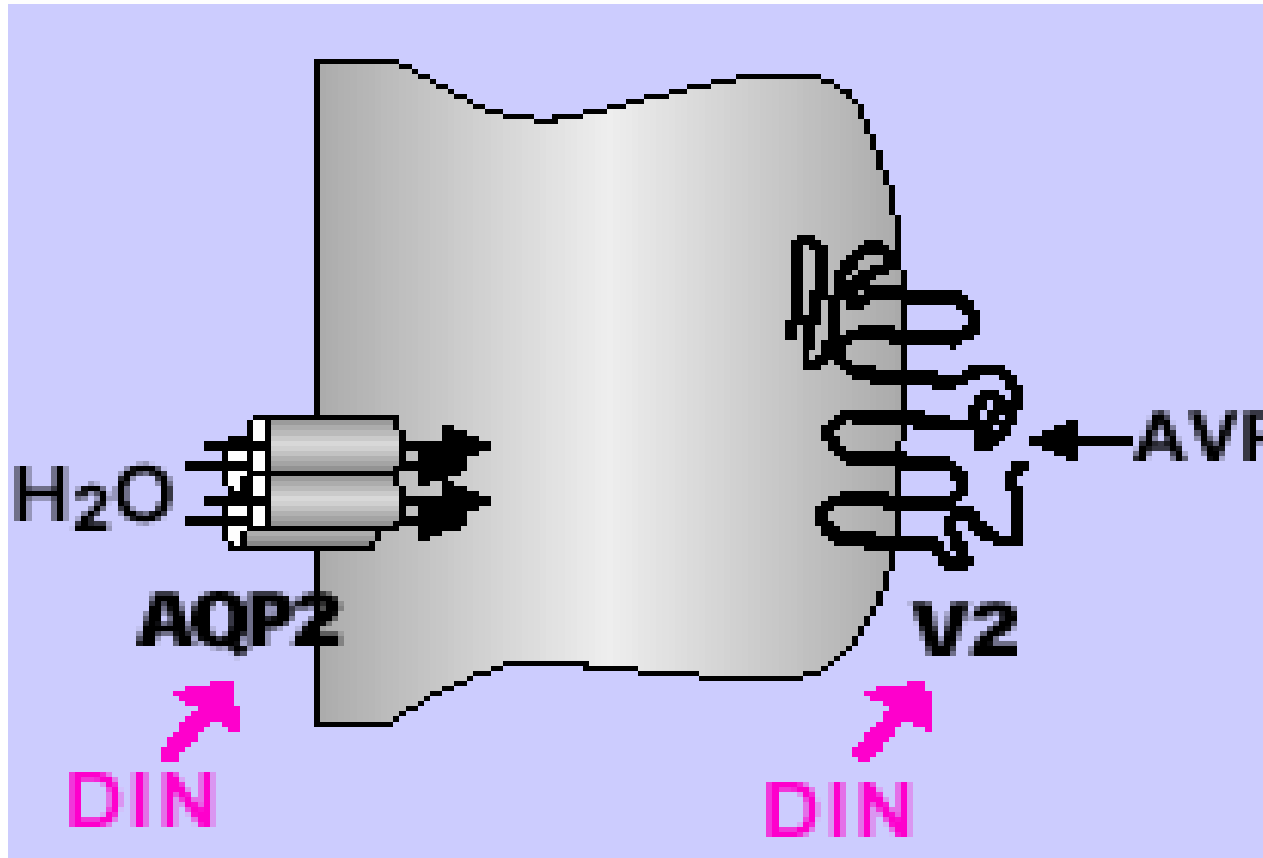
Différentes tubulopathies

- Proximales :
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires proximales
- Distales
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules tubulaires distales
- Canal collecteur
 - Perturbation de systèmes de transport des cellules du tube collecteur

Tubule rénal

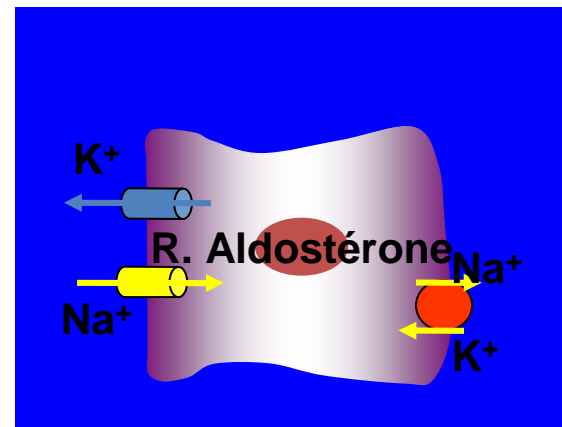
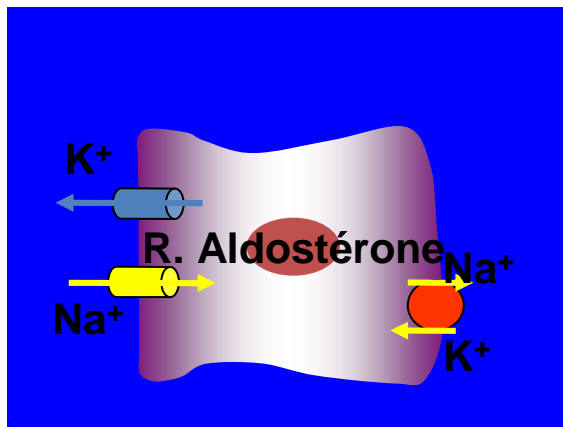


DINc



Syndrome de Liddle

Pseudo-hypoaldostéronisme



Acidose tubulaire distale

Conclusion

- Nombreuses tubulopathies
- Symptomatologie
 - Commune
 - Spécifique à chaque étiologie
- Approches thérapeutiques
 - Traitement symptomatique
 - Traitement spécifique selon la cause

