



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2015

Thèse N° 133/15

LES HYDRONEPHROSES GEANTES

(A propos de 4 cas au service d'Urologie du CHU Hassan II de FES)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/06/2015

PAR

Mme. KILANI NAJOUA

Née le 04 Avril 1987 à FES

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hydronephrose géante - Adulte - Syndrome de jonction - Néphrectomie
Traitement conservateur

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN.....	PRESIDENT
Professeur d'Urologie	
M. EL AMMARI JALAL EDDINE	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Urologie	
M. TAZI MOHAMMED FADL.....	} JUGES
Professeur agrégé d'Urologie	
M. MELLAS SOUFIANE.....	
Professeur agrégé d'Anatomie	

PLAN

INTRODUCTION.....	3
RAPPEL ANATOMIQUE.....	6
RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGIQUE.....	26
PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE DES OBSTRUCTIONS DE LA VOIE EXRETRICE	
SUPERIEUR	41
MATERIEL ET METHODES	54
RESULTATS	74
DISCUSSION	79
A- DEFINITION	80
B- HISTOLOGIE	80
C- EPIDEMIOLOGIE	81
D- LES ETIOLOGIES DE L'HYDRONEPHROSE GEANTE	82
E- ETUDE CLINIQUE	83
F- ETUDE PARACLINIQUE	89
G- LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	102
1- Les moyens	102
2- Les indications	135
3- Résultats	137
H- LA STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE D'UNE HYDRONEPHROSE GEANTE	138
CONCLUSION	139
RESUME.....	141

LISTE DES ABREVIATIONS

ACG	: Angle colique gauche.
ADH	: Hormone anti-diurétique.
ATB	: Antibiotique.
ATP	: Adénosine triphosphate.
AUSP	: Arbre urinaire sans préparation.
CRP	: C-Réactive Protéine.
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines.
NFS	: Numération formule sanguin.
PC	: produit de contraste.
TCD	: tube contourné distal.
TCP	: tube contourné proximal.
TDM	: tomодensitométrie.
UIV	: urographie intraveineuse.
VCI	: la veine cave inférieure.
VES	: voie excrétrice supérieure.

INTRODUCTION

Malgré que l'hydronéphrose rénale est une situation fréquente, l'hydronéphrose géante chez l'adulte reste une entité anatomo-radio-clinique rare de nos jours, du fait du développement de l'imagerie médicale et de la prise en charge précoce de la pathologie causale [1].

Elle a été définie arbitrairement pour la première fois par Sterling, en 1939 [2], comme étant une collection d'urine dans les cavités excrétrices supérieure à 1 litre ou 1.6% de la masse corporelle globale [3]. Une définition radiologique a été proposée par Crooks et al. en 1979 [4], considérant l'hydronéphrose géante comme une collection d'origine rénale occupant la moitié de l'abdomen ou le débordant sur la ligne médiane avec une longueur du rein dépassant 5 vertèbres [5].

Le syndrome de jonction pyélo-urétérale représente l'étiologie la plus fréquente suivi par les lithiases rénales, le méga-uretère, les traumatismes, l'ectopie rénale, l'obstruction de la jonction urétéro-vésicale et les tumeurs [6].

C'est une affection rare responsable d'une déformation importante de l'abdomen et d'une dégradation de la fonction rénale dans la majorité des cas. Elle peut se compliquer de calcul, d'infection, de destruction rénale, d'occlusion digestive, de constipation, de compression des structures de voisinages, de cachexie et d'une ascite massive [7].

Bien que l'échographie et l'urographie intraveineuse sont demandées en premier devant une hydronéphrose géante, le scanner abdominal reste l'examen clé permettant d'apprécier l'importance de l'hydronéphrose et précise son diagnostic étiologique.

Sur le plan thérapeutique, la néphrectomie est souvent pratiquée, surtout lorsque le rein controlatéral est normal. Dans certain cas un traitement conservateur et étiologique peut être tenté.

Nous rapportons quatre cas colligés au service d'Urologie au CHU Hassan II de Fès. L'objectif de ce travail est d'étudier les aspects cliniques, étiologiques, thérapeutiques et évolutifs de cette pathologie.

RAPPEL

ANATOMIQUE

A-L'ESPACE RETROPERITONEAL :[8,9](figure 1)

Situé immédiatement en dehors de la région pré vertébrale et des gros vaisseaux, entre le péritoine pariétal postérieur en avant et les muscles de la paroi lombo-iliaque en arrière.

Il contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les uretères, les vaisseaux gonadiques et les surrénales.

B_ LA LOGE RENALE : (figure 2 et 3)

C'est une loge cellulo-adipeuse fermée entourant le rein et la surrénale de chaque côté de la colonne vertébrale.

Située dans la fosse lombaire :

- En avant de la paroi abdominale dorsale.
- En dehors de la saillie du rachis lombaire et du psoas.
- En hauteur, elle s'étend depuis la 11ème cote jusqu'à la crête iliaque et occupe donc toute la partie supérieure de l'espace rétro péritonéal latéral.

Elle est limitée par le fascia péri-rénal qui comprend 2 feuillets :

1- Le feuillet ventral ou pré-rénal

Se présente comme une structure mince et lâche, se fixe en haut sur le diaphragme, s'unit en dedans à l'adventice des éléments du pédicule rénal.

En dehors et en bas, il rejoint le feuillet postérieur pour fermer en bas la loge rénale.

2- Le feuillet dorsal ou rétro-rénal: fascia de Zuckerkandl

C'est un feuillet qui est épais et résistant qui s'insère en haut sur le diaphragme, et tapisse la face postérieure du rein.

Il se réunit en dehors et en bas avec le feuillet antérieur, et se perd dans les éléments du pédicule rénal en dedans.

3- Le Contenu: La loge rénale contient :

Le rein et la surrénale.

- Ces 2 organes sont séparés par la lame intersurrénalo-rénale, expansion du fascia péri rénal.
- A l'intérieur de la loge rénale, le rein est séparé des parois par la graisse péri rénale ou capsule adipeuse du rein, qui a une consistance plus fluide que la graisse para rénale (qui se situe entre le feuillet postérieur de la loge rénale et la paroi postérieure de la région lombaire, et qui occupe l'espace rétro rénal).

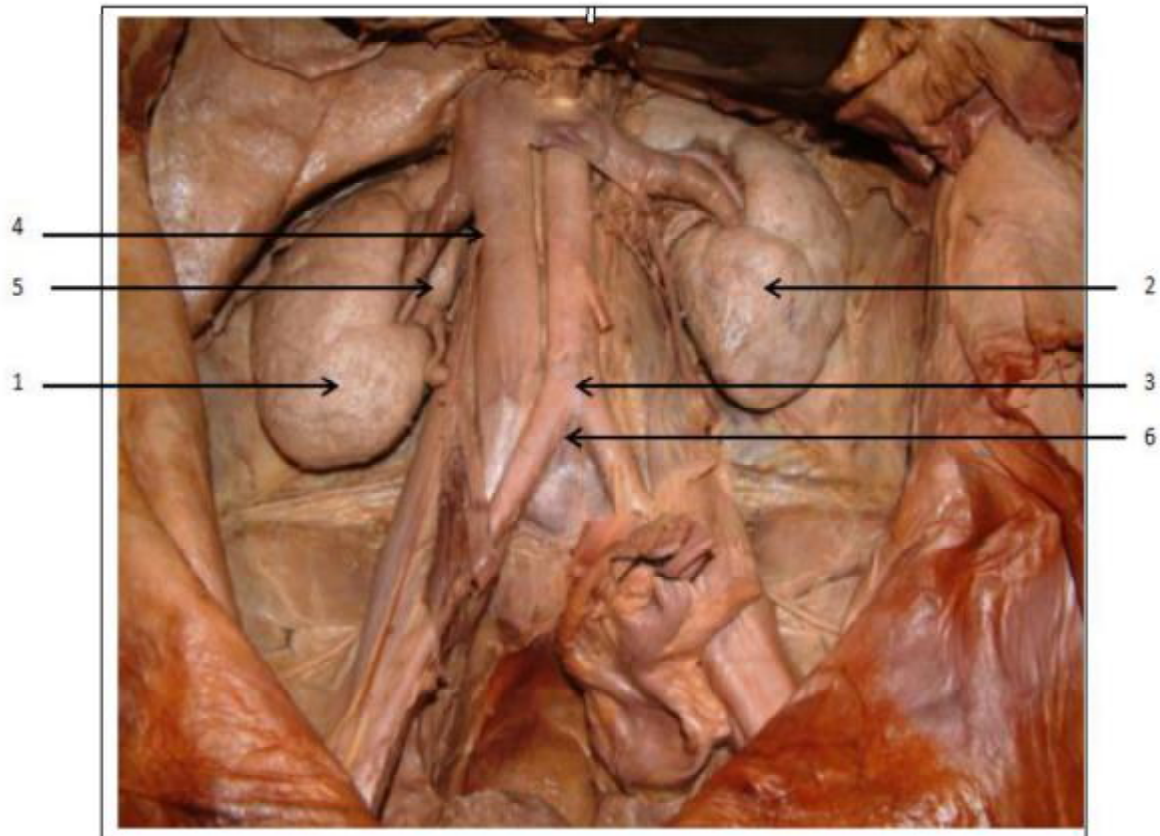


Figure 1 : Vue antérieure de la région retro-péritonéale [10]

Légende

1_ rein droit.

2_ rein gauche.

3_ aorte abdominale.

4_ veine cave inférieure.

5_ veine rénale droite.

6_ bifurcation de l'aorte abdominale



Figure 2 : *Vue antérieure montrant la loge rénale après dissection de son feuillet ventral, [10]*

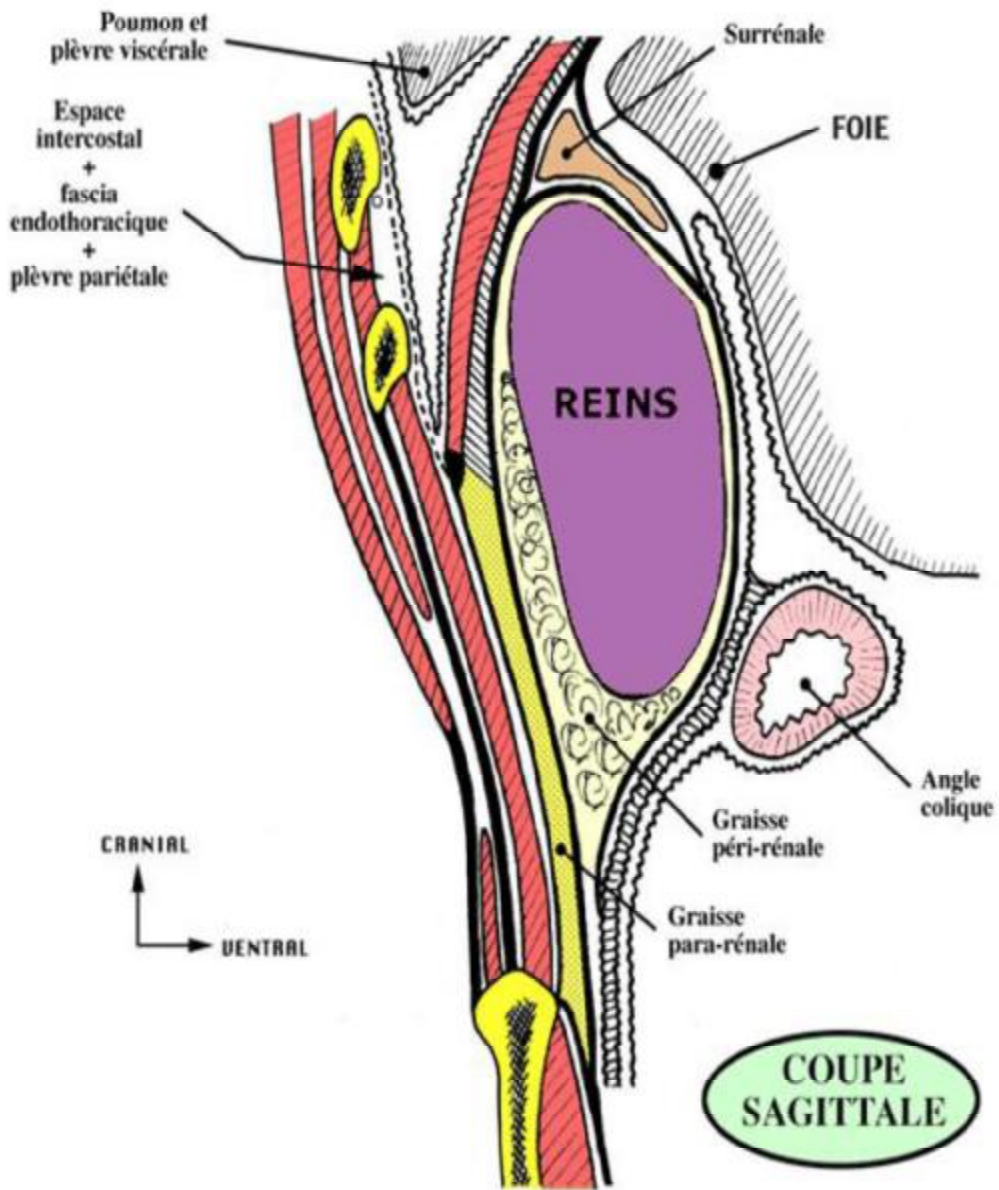


Figure 3 : Coupe sagittale de la loge rénale[11].

4- Les rapports de la loge rénale : (figure 4 et 5)**4-1) Postérieurs :**

S'effectuent avec la paroi postérieure, à laquelle le feuillet postérieur de la loge rénale est séparé par la graisse para rénale contenant le dernier paquet vasculo-nerveux intercostal, les 2 nerfs abdomino-génitaux et le nerf fémoro cutané.

- Au niveau de l'étage supérieur (thoracique), la loge est en rapport avec :
 - Les fibres verticales du diaphragme
 - Le cul de sac costo- diaphragmatique postérieur de la plèvre
 - Le 12ème espace intercostal.
- Au niveau de l'étage inférieur (lombaire), de la profondeur à la superficie:
 - Le muscle psoas et carré des lombes
 - Aponévrose postérieure du transverse
 - Petit dentelé et muscle grand dorsal.

4-2) Antérieurs :

- A droite :
 - Par l'intermédiaire du péritoine pariétal : face inférieure du foie, le 2ème duodénum le long du bord interne de la face antérieure, et fascia de treitz.
 - La racine du méso colon transverse en bas.
 - L'angle colique droit accolé par le fascia de Toldt droit.
 - Plus en dedans la partie droite du colon transverse et du méso colon transverse.

Tous ces éléments sont couverts par la face inf. du foie et la vésicule biliaire.

- A gauche : de haut en bas :

La loge rentre en contact avec :

- La queue du pancréas
- La face interne de la rate
- Péritoine pariétal post.

. Angle colique gauche.

4-3) Externes :

- La Gouttière pariéto-colique.

4-4) Internes :

Dans la partie toute supérieure : la glande surrénale

A distance, la loge rénale est en rapport avec l'apophyse transverse de L1 et L2, les piliers du diaphragme, l'aorte à gauche, la veine cave inférieure à droite, le segment initial de l'uretère et enfin le pédicule rénal.

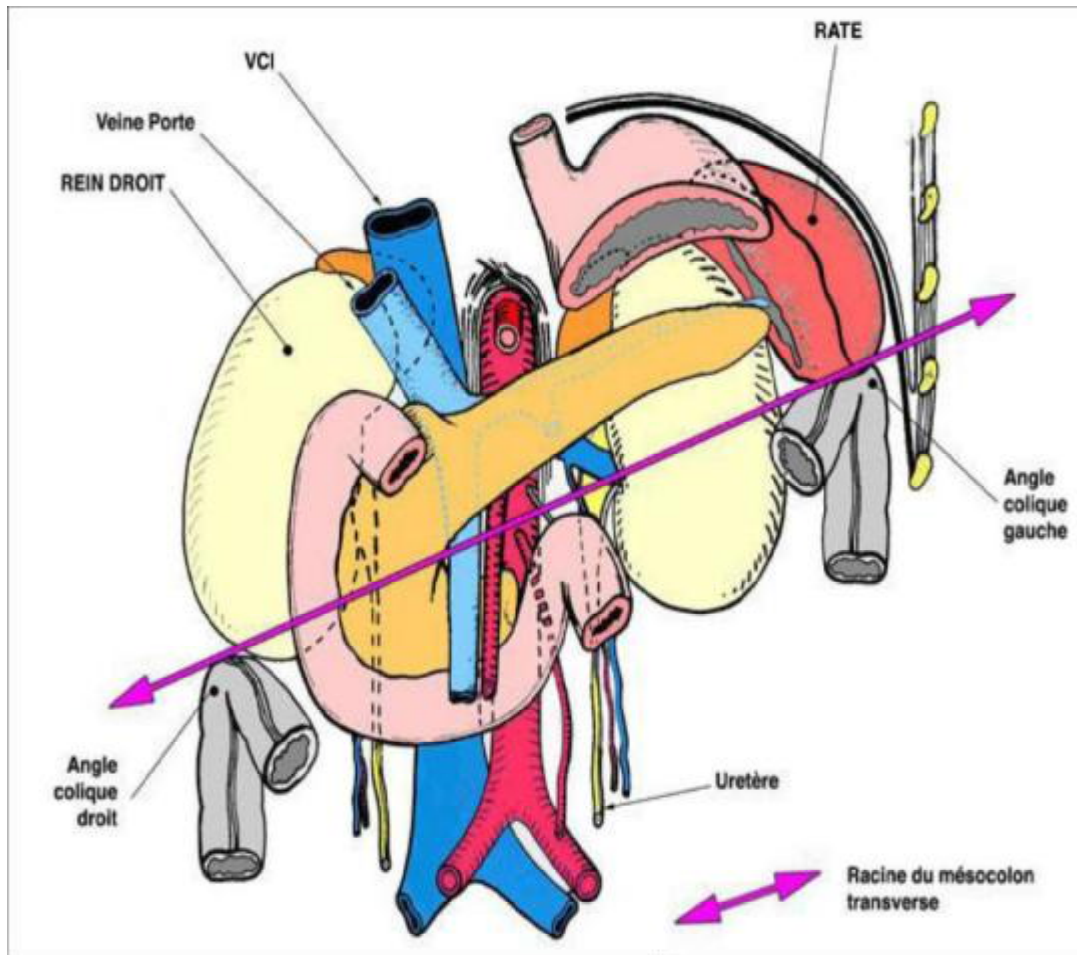


Figure 4 : Vue antérieure montrant les rapports des reins[11].



Figure 5 : Image de dissection montrant les rapports des reins [12].

Légende :

1_ VCI

2_ Aorte abdominale

3_ ACG

C- ANATOMIE DESCRIPTIVE DU REIN :**1_Morphologie externe : (figure 6)****1_1 Forme du rein :**

Rouge brun, ferme, entouré d'une capsule lisse et résistante, classiquement en forme d'haricot avec :

- 2 faces convexes :
 - Une face ventro-latérale antérieure.
 - Une face dorso-médiale postérieure.
- 1 bord latéral convexe.
- 1 bord médial présentant une échancrure, le hile rénal.
- 2 pôles, cranial supérieur et caudale inférieur.

1_2 Dimensions :

- Longueur : 12cm
- Largeur : 06cm
- Epaisseur : 03cm
- Poids : 150 grammes chez l'homme, 130 grammes chez la femme.

1_3 Direction et orientation :

- Grand axe longitudinal, oblique en caudal et en latéral.
- Axe transversal, oblique en ventral et médial, donc le hile du rein regarde vers l'avant.

1_4 Situation et projection :(figure 7)

Le rein droit est plus bas situé que le rein gauche :

- Rein droit : Du bord inférieur de T11 jusqu'au bord inférieur du processus transverse de L3.

- Rein gauche : Du bord supérieur de T11 jusqu'au bord supérieur du processus transverse de L3.

2_ La morphologie interne : (figure 8)

Les reins sont formés d'un parenchyme qui entoure le sinus rénal. Le parenchyme rénal est recouvert d'une capsule fibreuse, solide, peu extensible, qui lui adhère faiblement. La capsule recouvre les parois du sinus rénal et se prolonge avec l'adventice vasculaire des éléments du pédicule.

Le parenchyme rénal est constitué d'une médulla rénale centrale et d'un cortex rénal périphérique.

- La médulla rénale : centrale, représentée par l'ensemble des pyramides de Malpighi qui sont au nombre de 8 à 10, qui s'ouvrent dans le sinus par des papilles. Ces pyramides sont distinctes les unes des autres par des colonnes de Bertin.
- Le cortex rénal : périphérique, entoure les pyramides de Malpighi. Il est constitué d'une portion contournée et d'une portion radiée. La portion contournée constitue le cortex superficiel, au contact de la capsule, elle contient les corpuscules rénaux (ou corpuscules de Malpighi). La portion radiée est située au contact de la base des pyramides rénales, elle est constituée de nombreux faisceaux striés : Les pyramides corticales (ou pyramides de Ferrein).

Chaque pyramide rénale, avec la zone de cortex rénal qui l'entoure et la prolonge jusqu'à la capsule du rein, forme un lobule rénal ; raison pour laquelle il existe une lobulation des reins chez l'enfant, qui disparaît chez l'adulte.



Figure 6 : Vue antérieure du rein [12].

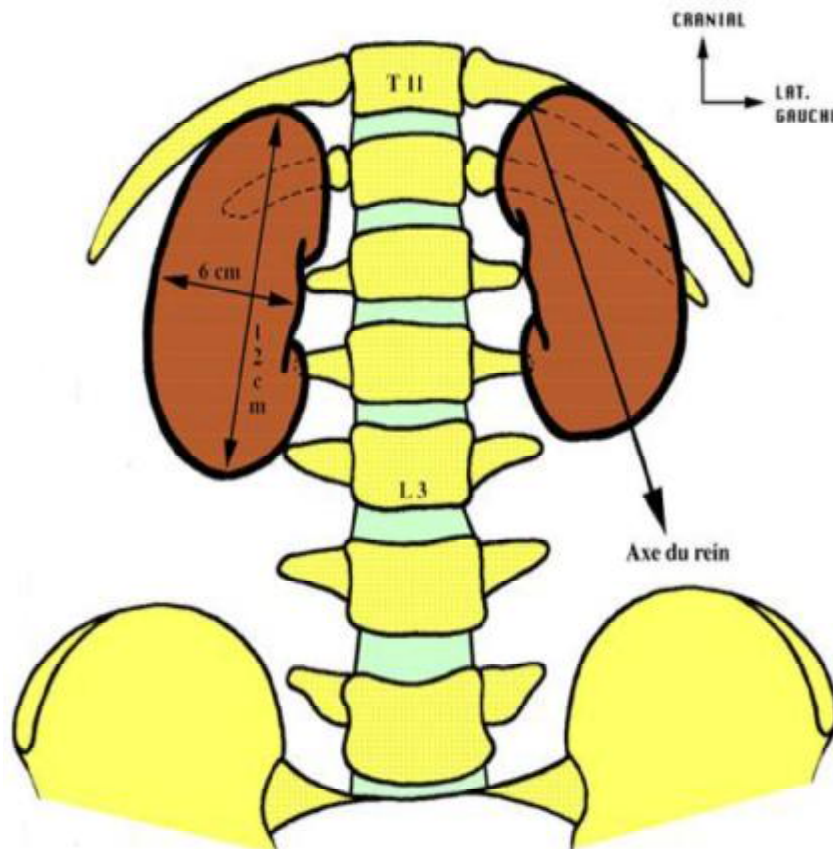


Figure 7 : Schéma montrant la situation et la projection des reins [13].

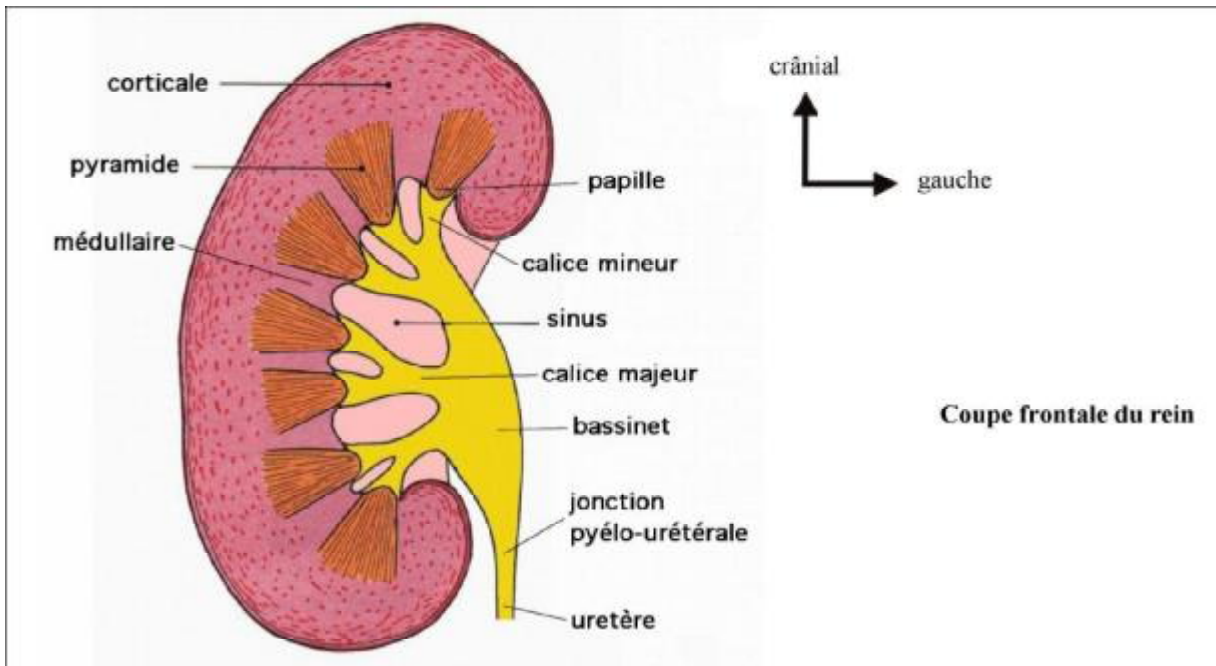


Figure 8 : Configuration interne du rein[13].

D_VAISSEaux ET NERFS :

Ils forment le pédicule rénal.

1- Artère rénale :(figure 9)

Vascularise le rein, le segment initial de l'uretère et une partie de la glande surrénale.

1-1) Origine :

Bord latéral de l'aorte, à la partie inférieure de L1 ou disque inter-vertébral L1-L2.

1-2) Trajet :

Oblique latéralement en bas et en arrière vers le pédicule rénal, l'artère rénale droite plus longue que la gauche contourne en arrière la VCI.

1-3) Terminaison :(figure 10)

Des 2 cotés, un peu avant d'atteindre le bord médial du bassinnet (ou pelvis rénal) par 2 branches terminales, une antérieure (pré-pyélique) et une postérieure (rétro-pyélique) ; leurs branches pénètrent dans les pyramides de Malpighi en donnant des branches pyramidales ou inter-lobaires pour se terminer à leur bases en constituant une corbeille vasculaire (les artères arquées) d'où partent perpendiculairement les artères radiées.

1-4) Collatérales :

- A. surrénaliennes inférieure
- A. urétérique supérieure pour le bassinnet et la portion initiale de l'uretère.

2_Veines rénales (Figure 10)

Veines volumineuses et avalvulées d'un diamètre de 8 à 10mm

2-1) Origine :

Par la réunion d'un tronc pré-pyélique et rétro-pyélique au niveau du bord médial du sinus rénal et en avant des artères.

2-2) Trajet :

- A droite : très courte, environ 3 cm de long, sensiblement horizontale.
- A gauche : long trajet de 7 cm de long, elle rejoint la VCI en passant entre la face ventrale de l'aorte, en arrière et l'artère mésentérique supérieure, en avant donc, à l'intérieur de la pince aortico-mésentérique (figure 11).

2-3) Terminaison :

Des 2 cotés, à hauteur des bords latéraux de L1, un peu plus haut à gauche qu'à droite.

2-4) Collatérales :

- Veines urétériques supérieures
- Veines surrenaliennes inférieures
- A gauche :
 - Veine surrenalienne moyenne
 - Veine gonadique : ce qui explique la fréquence de la varicocèle à gauche.

3_Lymphatiques :

Situés autour de la veine rénale, ils se drainent dans les noeuds latéro-aortiques droit ou gauche.

4_Nerfs :

Ils proviennent du plexus coeliaque après relais dans les ganglions aortico-rénaux.

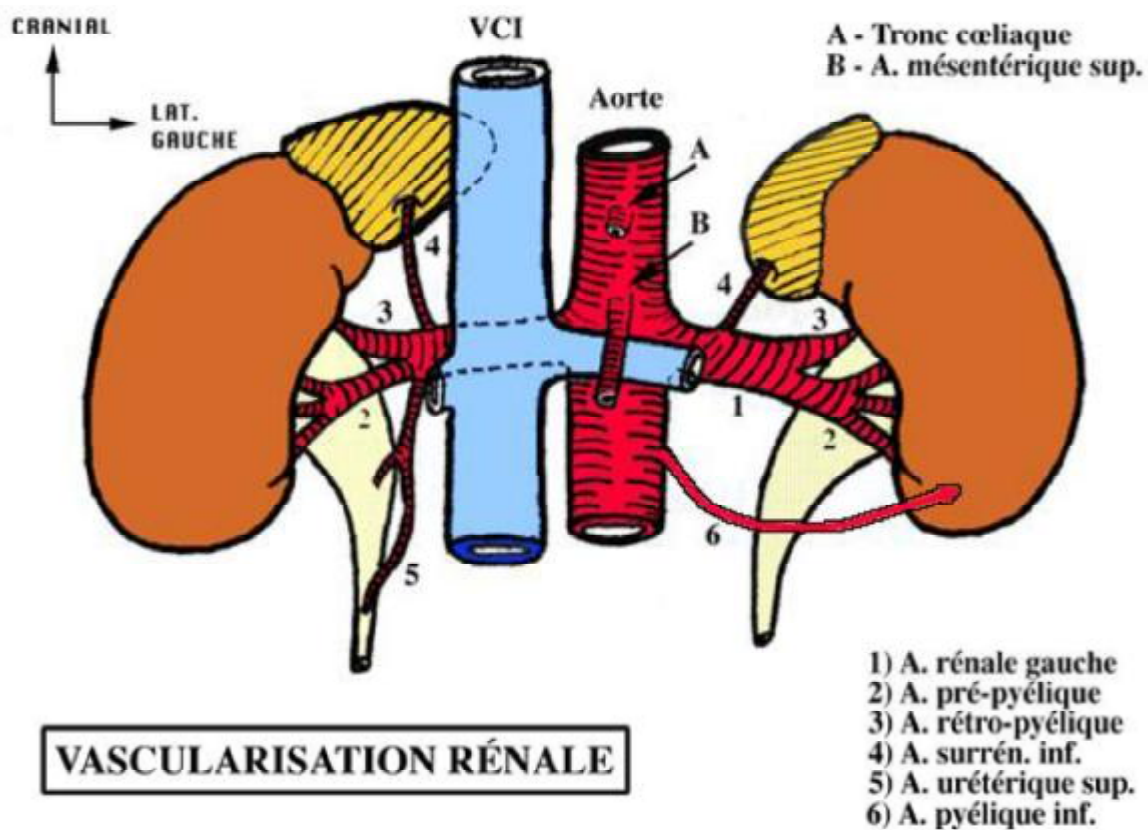


Figure 9 : Schéma de la vascularisation rénale[14].

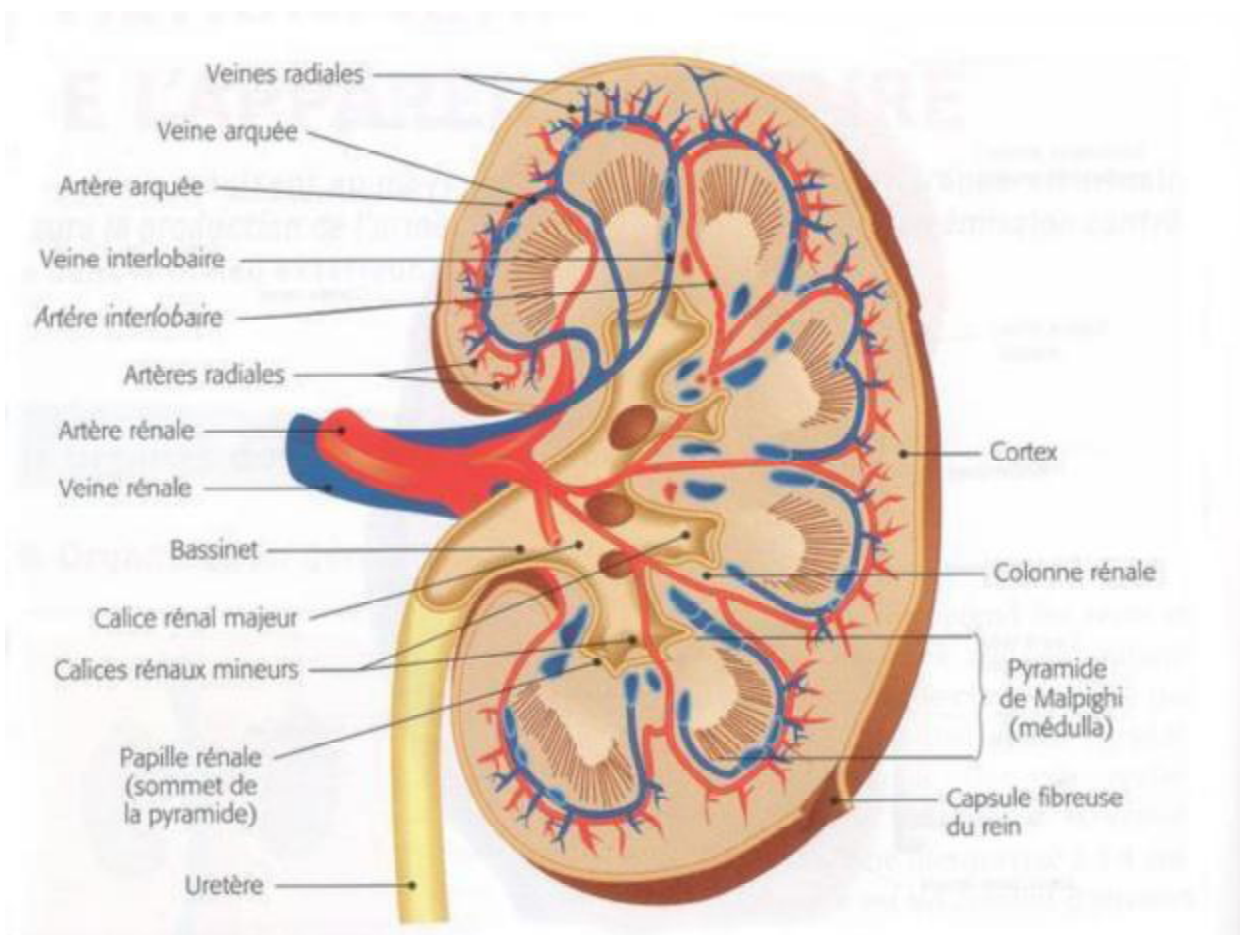


Figure 10 : Le retour veineux rénal[14].

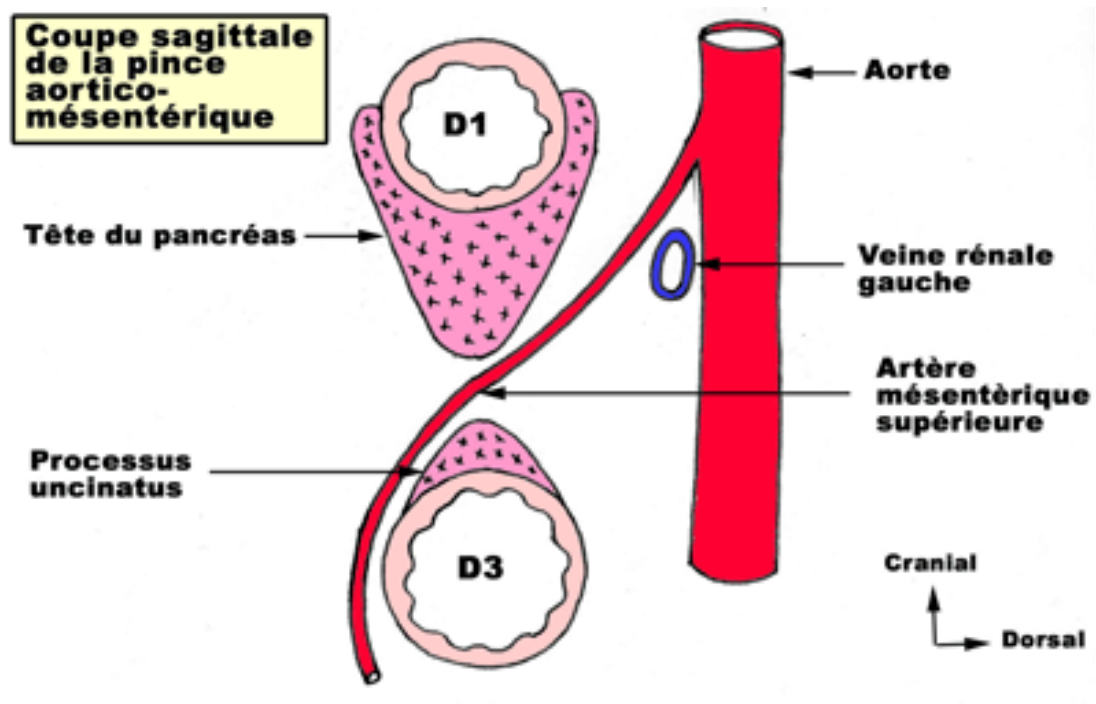


Figure 11 : Coupe sagittale de la pince aortico-mésentérique[15].

RAPPEL

HISTO-PHYSIOLOGIQUE

A. ORGANISATION GENERALE DU REIN :[16, 17] (figure12)

Le parenchyme rénal est l'association étroite des unités morphologiques du rein, les tubes urinaires, et des éléments vasculaires, dans une fine charpente conjonctive; on distingue deux zones : la zone médullaire interne et la zone corticale externe.

1. La corticale comprend :

- le cortex corticis, région sous-capsulaire peu épaisse dépourvue de corpuscules rénaux.
- le labyrinthe, région la plus développée, sous le cortex corticis et entre les pyramides de Ferrein.
- les colonnes de Bertin situées entre les pyramides de Malpighi dans la partie profonde du rein.

Les segments des tubes urinaires contenus dans la corticale sont les corpuscules de Malpighi (absents dans le cortex corticis) et les segments contournés des tubes urinaires.

2. La médullaire comporte :

10 à 18 formations coniques ou pyramidales, les pyramides de Malpighi. Leur base se prolonge par 4 à 500 pyramides de Ferrein.Elles contiennent les segments droits des tubes urinaires.

B.LE TUBE URINAIRE : (figure13)

Le tube urinaire est l'unité morpho-fonctionnelle du rein (en moyenne 1.300.000 par rein); il est formé de deux éléments :

- le néphron (corpuscule de Malpighi, tube contourné proximal, anse de Henlé, tube contourné distal).
- le tubule collecteur, le tube de Bellini et le canal papillaire.

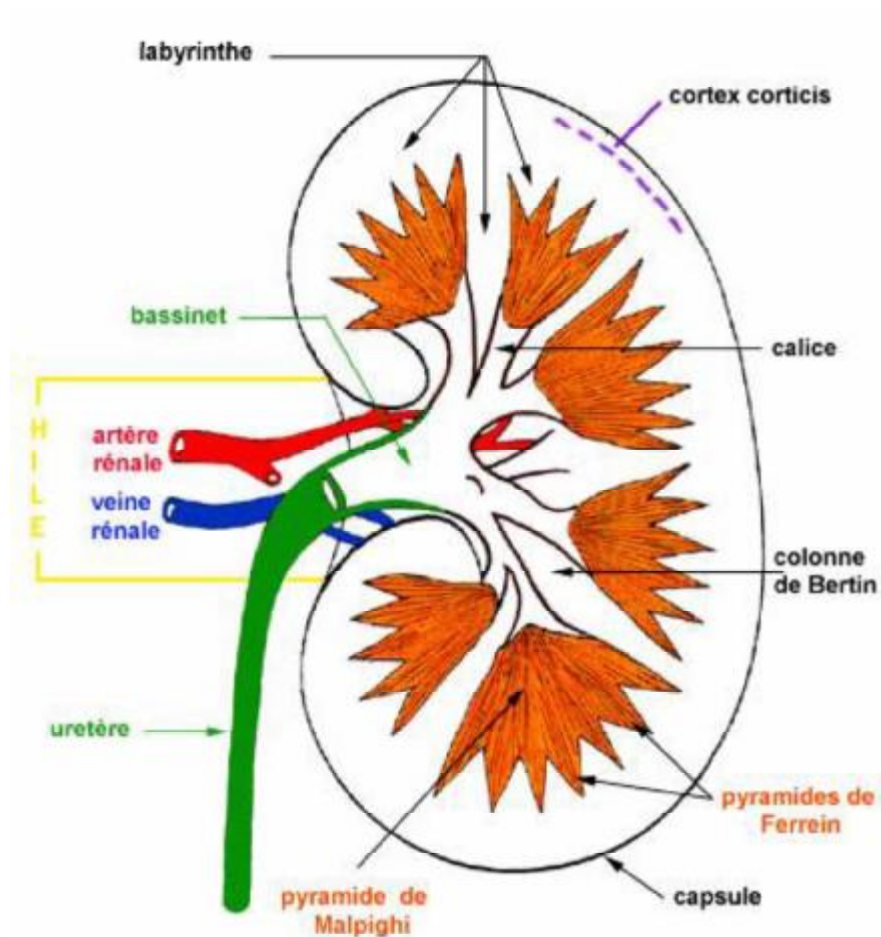


Figure 12 : Organisation générale du rein [16].

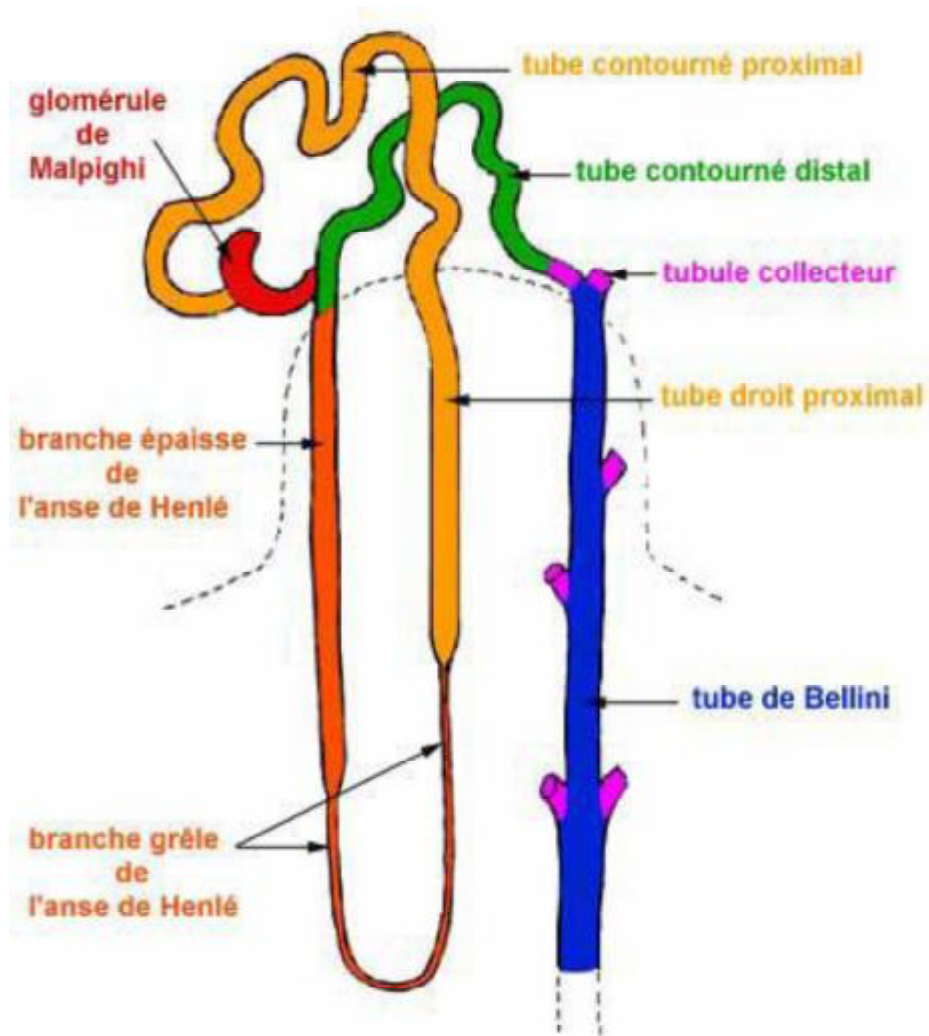


Figure 13 : Le tube urinaire [16].

1. Les constituants du néphron :

Le néphron comprend le corpuscule de Malpighi, le tube contourné proximal, le tube droit proximal, l'anse de Henlé et le tube contourné distal; le tube contourné distal débouche dans le canal d'union ou tubule collecteur; plusieurs néphrons, donc plusieurs tubules collecteurs débouchent dans un tube collecteur commun, le tube de Bellini, qui se poursuit par le canal papillaire.

1-1. Le corpuscule de Malpighi ou corpuscule rénal :(figure 14)

Le corpuscule rénal est une petite vésicule sphérique de 200 micromètres de diamètre comportant le glomérule vasculaire, réseau d'anses capillaires anastomosées tendu entre deux artérioles (parfois appelées à tort artères), la capsule de Bowman, la chambre glomérulaire et deux pôles, le pôle vasculaire et le pôle urinaire; l'artériole afférente pénètre au pôle vasculaire

et se divise en 4 à 6 branches qui se ramifient aussitôt en de nombreux capillaires anastomosés; ces derniers se rassemblent pour former l'artériole efférente dont le diamètre est plus faible, ce qui contribue à l'augmentation de la pression sanguine nécessaire à la filtration glomérulaire; la chambre corpusculaire (ou chambre urinaire) située entre les podocytes et la capsule de Bowmans'ouvre au niveau du pôle urinaire par le début du tube contourné proximal; l'épithélium pavimenteux de la capsule fait place à l'épithélium cubique du tube contourné proximal.

1-2. Le tube contourné proximal

Le tube contourné proximal prend naissance au pôle urinaire du corpuscule de Malpighi.

En microscopie photonique, le tube contourné proximal apparaît constitué de 5 à 7 cellules cubiques au noyau arrondi en position médiane et au cytoplasme très coloré (car riche en organites); il possède en outre une bordure en brosse au pôle apical.

1-3. Le tube droit proximal

Il est la prolongation médullaire rectiligne du tube contourné proximal. Il a la même structure cytologique que lui. C'est un segment intermédiaire entre le tube contourné proximal et l'anse de Henlé.

1-4. L'anse de Henlé

L'anse de Henlé comprend une "branche grêle" et une "branche épaisse" entièrement contenues dans la médullaire. La branche grêle ou branche descendante a un diamètre de 12 à 15 micromètres; les cellules de sa paroi (2 à 3 sur une coupe transversale) sont très aplaties avec un noyau ovalaire. La branche épaisse ou branche ascendante a un diamètre de 30 à 40 micromètres. Sa paroi est formée de cellules cubiques claires sans différenciation apicale mais avec un pôle basal comparable à celui du tube contourné proximal.

1-5. Le tube contourné distal

Entièrement contenu dans la corticale, son diamètre est de 40 micromètres; sa paroi est formée de cellules cubiques claires sans différenciation apicale.

2. La portion wolffienne du tube urinaire

Le canal d'union ou tubule collecteur est un segment intermédiaire entre le tube contourné distal situé dans la corticale et le tube collecteur situé dans la médullaire; la paroi du tube collecteur ou tube de Bellini est formée de cellules cubiques au noyau arrondi et aux limites cytoplasmiques marquées; les tubes de Bellini convergent dans les canaux papillaires tapissés par un épithélium cylindrique et dont le diamètre atteint 100 à 150 microns; les canaux papillaires s'ouvrent dans la papille rénale de la pyramide de Malpighi, formant un véritable tamis (l'area cribosa) au niveau du calice.

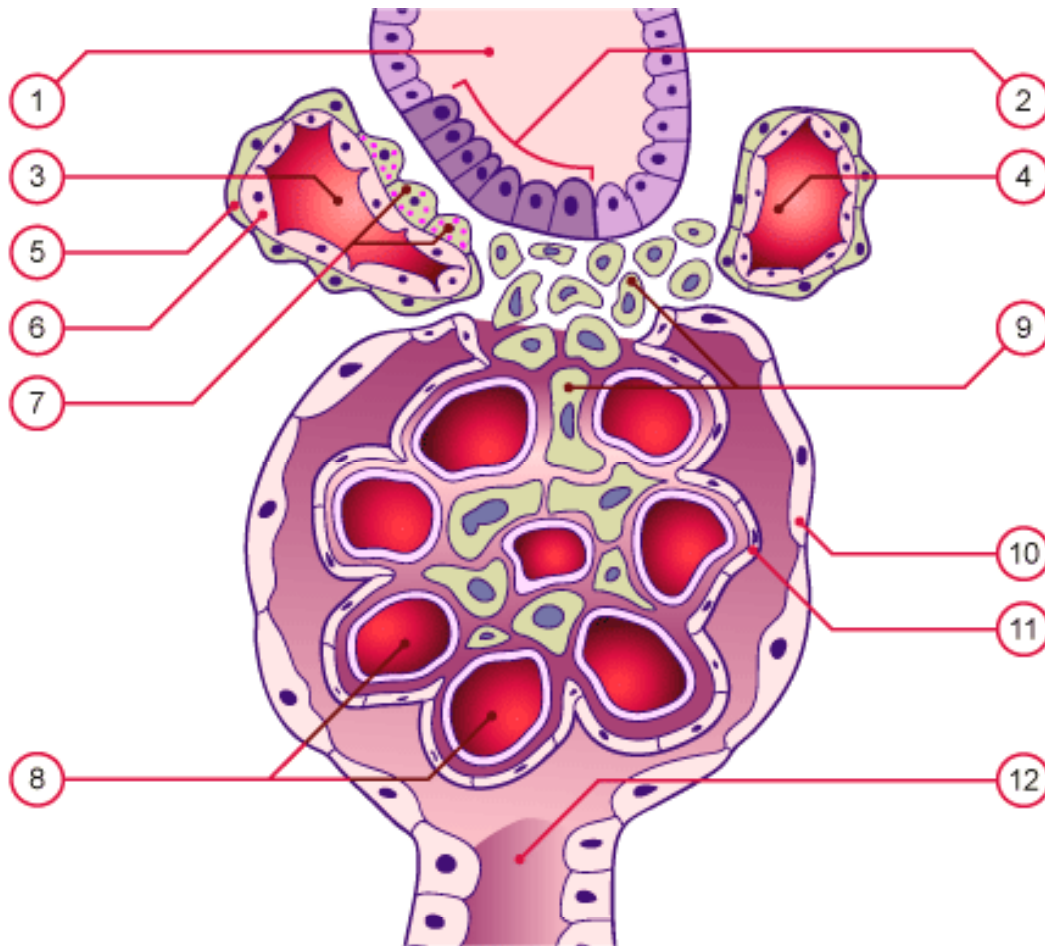


Figure 14 : Corpuscule de Malpigi [17].

1 : tube droit distal

2 : macula densa

3 : artériole afférente

4 : artériole efférente

5 : cellules musculaires de la paroi de l'artériole

6 : endothélium

7 : cellules juxtaglomérulaires

8 : capillaires glomérulaires

9 : cellules mésangiales

10 : capsule de Bowman

feuillet pariétal

11 : capsule de Bowman

feuillet viscéral

12 : tube contourné proximal

C. LA FONCTION EXOCRINE : FORMATION DE L'URINE (figure15)

La formation de l'urine comporte des étapes mettant en cause les différents segments du tube urinaire; elle consiste d'une part en une filtration glomérulaire et d'autre part en une réabsorption et une sécrétion tubulaires.

1- La filtration glomérulaire :

La filtration glomérulaire s'effectue à travers le filtre (ou barrière glomérulaire)

Composé de trois éléments :

- l'endothélium capillaire fenêtré : percé de pores ou fenestrations rondes de 50 à 100 nanomètres de diamètre.
- la membrane basale glomérulaire particulièrement épaisse (240 à 340 nm) ;
- les processus mineurs des podocytes, appelés encore processus de 2ème ordre ou pédicelles.

Les espaces entre les pédicelles ont tous la même largeur (25 nm) et constituent les fentes de filtration recouvertes par un mince diaphragme (4nm d'épaisseur). La filtration glomérulaire est un phénomène passif qui aboutit, dans les conditions normales, à la formation dans la chambre corpusculaire (ou urinaire) d'un ultrafiltrat peu différent du plasma sanguin : il en diffère uniquement par l'absence de macromolécules dont le poids moléculaire est égal ou supérieur à 68000 Daltons.

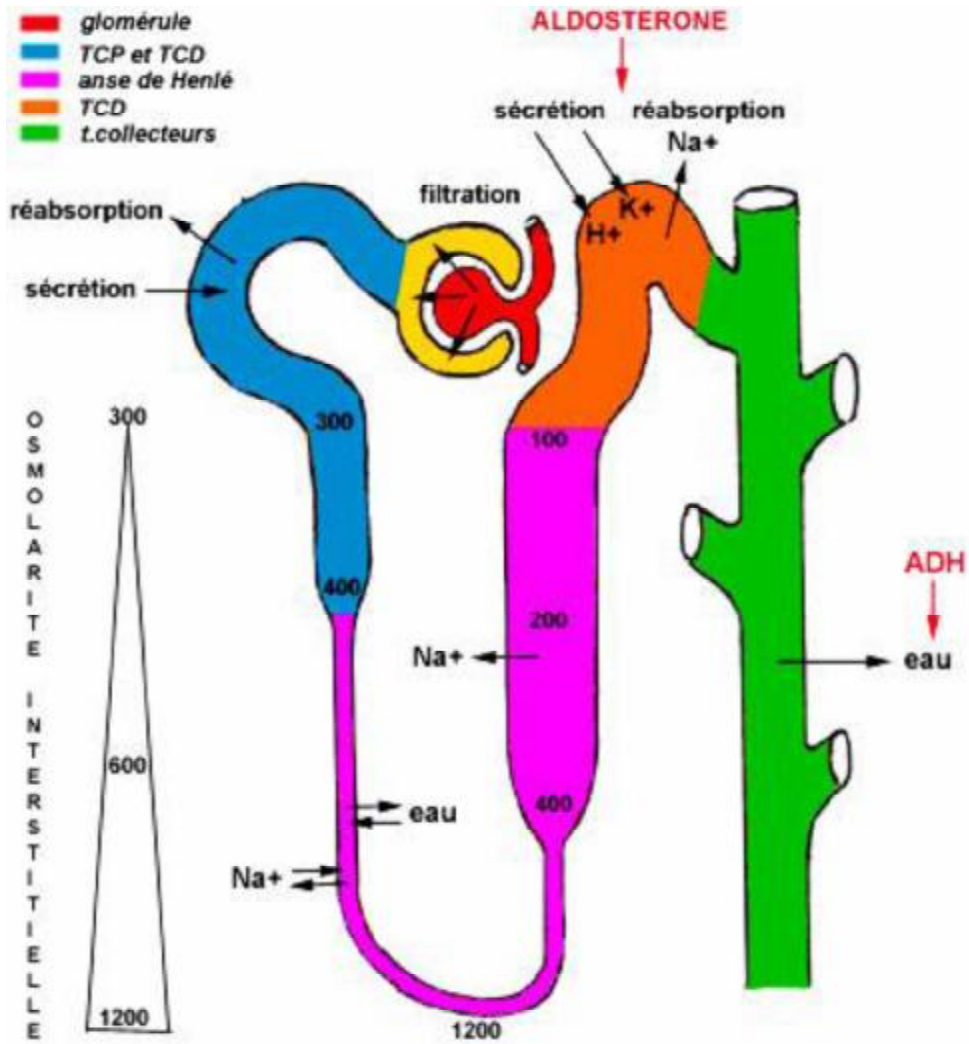


Figure 15 : La formation de l'urine [17].

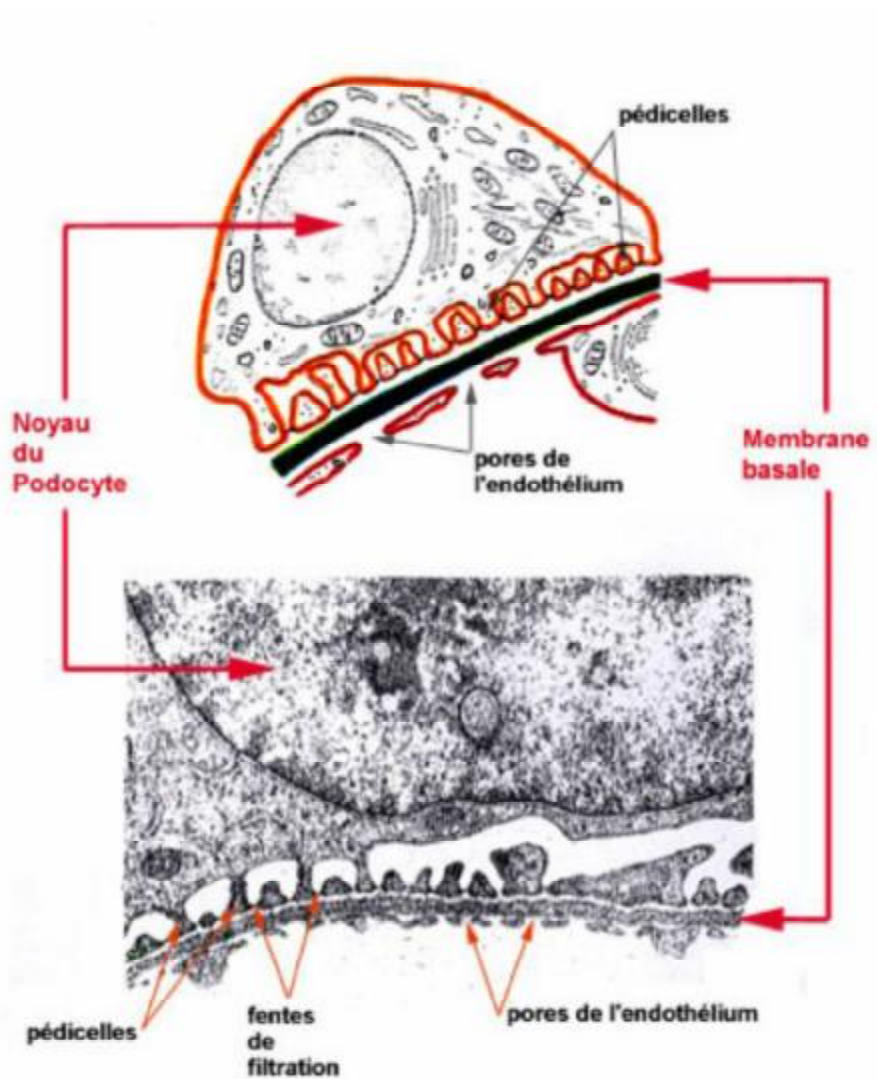


Figure 16 : Le filtre glomérulaire [17].

2- La réabsorption et la sécrétion tubulaires

- Le tube contourné proximal (TCP) : il est responsable de la réabsorption de la majeure partie (75 à 80 %) de l'ultrafiltrat glomérulaire. Cette importante réabsorption est possible grâce aux dispositifs membranaires augmentant considérablement la surface d'échange (bordure en brosse et labyrinthe basal) caractéristiques du TCP, les mitochondries fournissant l'ATP nécessaire aux processus de transport actif.
- L'anse de Henlé : elle produit un gradient osmotique croissant depuis le cortex jusqu'à l'extrémité de la papille rénale; la branche grêle descendante (ou descendante puis ascendante) est perméable à l'eau et aux ions Na^+ alors que la branche large est imperméable à l'eau mais possède une pompe à sodium qui réabsorbe Na^+ pour le restituer de façon active (importance des mitochondries du labyrinthe basal) dans le milieu interstitiel. Au niveau de la branche large de l'anse de Henlé, l'urine devient hypotonique, il se crée ainsi un gradient très important entre l'urine de la partie inférieure de l'anse dont l'osmolarité est celle du milieu interstitiel (1200 mOsm/l) et l'urine arrivant dans le tube contourné distal (100 mOsm/l) du fait de la perte en Na^+ sans élimination concomitante d'eau.
- Le tube contourné distal est contrôlé par l'aldostérone, hormone minéralocorticoïde sécrétée par la zone glomérulée de la corticosurrénale; l'aldostérone joue un rôle primordial dans le maintien de l'équilibre sodium-potassium de l'organisme : chaque fois qu'un ion H^+ ou K^+ est sécrété dans la lumière du tube contourné distal, un ion Na^+ est réabsorbé (pompe à Na^+ membranaire et ATP des mitochondries du labyrinthe basal).

- Le système collecteur est sous le contrôle de l'ADH, hormone antidiurétique posthypophysaire (ou vasopressine); l'ADH agit sur les tubes collecteurs en modulant leur perméabilité à l'eau : en réponse à une déshydratation, la sécrétion d'ADH est augmentée et rend la paroi des tubes collecteurs perméable à l'eau, entraînant une rétention d'eau par l'organisme (passage de l'eau dans l'interstitium puis dans les vasa recta qui la reversent dans la circulation générale) et la production d'une urine peu abondante et hypertonique. Inversement une surcharge hydrique dans l'organisme inhibe la sécrétion d'ADH et provoque une quantité accrue d'urine hypotonique.

D- FONCTIONS ENDOCRINES :

Le rein intervient dans la production et dans la sécrétion d'hormones :

* La rénine, hormone exclusivement synthétisée par le rein, est à l'origine de la production de l'angiotensine II à partir de l'angiotensinogène et de l'aldostérone, hormones intervenant dans la régulation de la pression artérielle.

* L'érythropoïétine (EPO) autre hormone synthétisée par le rein, stimule la production médullaire des érythrocytes et régule la masse globulaire. Elle est sécrétée par certaines cellules péri-tubulaires spécialisées (fibroblastes interstitiels) en réponse à la baisse de la pression en oxygène dans le rein.

* La formation du calcitriol (1 alpha²⁵ dihydroxy-cholécalciférol).

La 1 alpha, présente exclusivement au niveau des cellules tubulaires proximales, synthétise la forme active de la vitamine D.

Le rein intervient également dans un certain nombre d'interconversions métaboliques, comme la néoglucogenèse, le métabolisme des lipides ou de l'homocysteine. Il assure encore la synthèse de facteurs de croissance agissant selon un mode autocrine ou paracrine: l'insuline-like Growth factor 1 (IGF1) responsable de l'hypertrophie rénale, et l'epidermal Growth factor (EGF).

E – LES VOIES EXCRETRICES SUPERIEURS : CALICES BASSINETS ET**URETERE**

Leur paroi est formée de trois couches : une muqueuse, une musculuse et une adventice. La muqueuse comprend un épithélium particulier appelé urothélium et un chorion aglandulaire conjonctivo-élastique. L'urothélium est un épithélium pluristratifié particulier, appelé parfois épithélium de transition, qui est polymorphe : il change d'aspect en fonction de l'état de vacuité ou de réplétion des voies urinaires. La musculuse est formée de deux couches de fibres musculaires lisses dans la partie proximale de l'uretère (comme dans la paroi des calices et du bassinets) : une couche longitudinale interne et une couche circulaire externe. Dans le 1/3 terminal de son trajet, elle s'enrichit d'une couche supplémentaire formée de fibres musculaires longitudinales. Dans les trois couches, les fibres musculaires sont groupées en faisceaux séparés par des travées conjonctives épaisses.

L'adventice a la structure classique de tissu conjonctif lâche contenant des vaisseaux et des nerfs; elle contient de nombreuses fibres élastiques.

PHYSIOLOGIE
ET PHYSIOPATHOLOGIE
DES OBSTRUCTIONS DE LA
VOIE EXCRETRICE SUPERIEURE

A. PHYSIOLOGIE DE LA VOIE EXCRETRICE SUPERIEURE :[1 8].

1. Schéma de fonctionnement de la voie excrétrice supérieure

1-1. Dans des conditions basales

Pour une diurèse moyenne de 1,5 litre, chaque uretère doit transporter environ 0,5 ml/min.

En dehors des contractions péristaltiques, on observe une pression (diastolique) inférieure à 10 cm d'eau. L'onde contractile est caractérisée par :

a. une amplitude qui augmente de haut en bas : généralement inférieure à 5 cm d'eau dans le bassinets, 10 à 15 cm d'eau au tiers supérieur de l'uretère, 25 à 30 cm d'eau au tiers inférieur ;

b. une durée de 3 à 5 secondes ;

c. une vitesse de propagation qui se situe entre 20 et 40 mm/s ;

d. une fréquence qui diminue de haut en bas, d'une dizaine par minute dans les calices, alors qu'elle n'est plus que de 2 à 4 par minute dans l'uretère.

1-2. Adaptations aux variations physiologiques de la diurèse

Pour transporter une plus grande quantité d'urine en même temps, la VES peut augmenter la fréquence de ses contractions ou accroître le volume du bolus transporté.

L'augmentation de la fréquence est le premier phénomène observé. Cependant, elle est limitée par l'existence d'une période réfractaire pendant laquelle le muscle n'est plus excitable et par la vitesse de la propagation de l'onde. L'accroissement du volume du bolus est le mécanisme d'adaptation le plus important puisqu'il peut être multiplié par 100.

2. Propriétés viscoélastiques et contractiles de la voie excrétrice supérieure :

2-1. Propriétés viscoélastiques

Ces propriétés permettent à l'uretère d'absorber les modifications de volume sans modifier significativement la pression. Ce mécanisme permet de protéger le rein, en particulier dans des situations critiques comme l'hyperdiurèse et l'obstruction.

2-2. Propriétés contractiles

a. Origine de l'onde contractile

La VES est excitable en tous points par un simple stimulus mécanique : c'est la diurèse qui est le stimulus physiologique mais l'organisation du péristaltisme semble être commandée d'en haut.

Les observations physiologiques, électromyographiques et microscopiques ont permis d'identifier des cellules ayant une activité de type « pacemaker » ; ce sont des cellules interstitielles myoblastiques. Ces cellules sont principalement regroupées en amas dans la région d'insertion des petits calices puis se raréfient à mesure que l'on s'éloigne des calices.

La fréquence des contractions de ces cellules (environ 10 par minute) est nettement supérieure à celle de l'uretère. Cela suggère un rôle de « filtrage » du bassinnet : la synchronisation des potentiels de dépolarisation permettrait de passer la barrière de la jonction pyélo-urétérale où s'arrêtent la majorité des ondes péristaltiques calicielles.

b. Propagation de l'onde contractile

Le potentiel d'action se propage d'une cellule musculaire à l'autre à une vitesse de 2 à 5 cm/s.

La trans-section de l'uretère, suivie d'un rétablissement de la continuité, bloque, pendant un premier temps, le péristaltisme du segment d'amont, tandis que le segment d'aval, d'abord inerte, retrouve ensuite des contractions indépendantes, non synchrones à celles du segment d'amont, parfois rétrogrades. Après 3 à 4 semaines, quand la cicatrisation est achevée, on voit réapparaître des contractions transanastomotiques.

Un segment d'uretère totalement libéré de ses connexions nerveuses, retourné et interposé en position antipéristaltique retrouve en 4 semaines environ un péristaltisme normal.

c. Rôle du système nerveux

Le rôle joué par le système nerveux dans le fonctionnement de la VES n'est pas bien connu. Cependant, on peut considérer qu'il a un rôle accessoire car le péristaltisme urétéral n'est. Apparemment pas modifié sur un rein transplanté, pourtant dépourvu de ses connexions neurologiques. Cependant, la présence de fibres nerveuses et de récepteurs cholinergiques et adrénergiques dans l'uretère suggère que le système nerveux autonome puisse modifier l'activité péristaltique de l'uretère.

3. Hydrodynamique du transport de l'urine dans la voie excrétrice supérieure

3-1. Forces propulsives

Elles sont représentées par la pesanteur, la pression hydrostatique et surtout la contractilité de la VES.

3-2. Forces de résistance au niveau de l'uretère

La résistance de l'uretère est essentiellement due à l'ouverture de la lumière urétérale au passage du bolus. Cette ouverture se fait d'autant plus facilement que la tension de la paroi de l'uretère est faible. Cette tension pariétale est dépendante de ses propriétés viscoélastiques et de la vitesse de déplacement du bolus.

B. PHYSIOPATHOLOGIE DES OBSTRUCTIONS DE LA VOIE EXCRETRICE SUPERIEURE

1. Obstructions acquises

Toutes les affections tumorales, lithiasiques, inflammatoires, traumatiques peuvent réaliser une obstruction, aiguë ou progressive, intrinsèque ou extrinsèque, de la VES. L'obstruction peut être complète ou incomplète, aiguë ou chronique, uni- ou bilatérale avec des conséquences variables sur la fonction rénale. Ainsi, le rein obstrué se met d'autant plus vite au repos qu'il est suppléé par un rein sain, désobstrué, il récupère d'autant mieux sa fonction qu'il est isolé. Malgré cela, l'obstruction conduit toujours, plus ou moins rapidement et plus ou moins sévèrement, aux mêmes dégâts anatomiques et fonctionnels sur la VES et sur le rein.

1-1. Conséquences hydrodynamiques

C'est l'hyperpression dans la VES qui porte la plus grande responsabilité des lésions du parenchyme rénal. Elle dépend de la compliance de la VES et surtout du débit d'urine excrété par le rein obstrué, très différent selon que l'obstruction est aiguë (et complète) ou chronique (et incomplète)

a. Dans les obstructions complètes, la diurèse du rein obstrué s'effondre en quelques heures lorsqu'elle est unilatérale, plus lentement lorsqu'elle porte sur l'ensemble de la masse néphronique (obstacle bilatéral ou sur rein unique). La pression pyélique monte rapidement et se stabilise en quelques minutes à sa valeur maximale de 50 à 100 cm d'eau, ce qui peut entraîner un reflux intrarénal ou une extravasation par rupture d'un fornix. Elle s'y maintient pendant 4 heures environ puis amorce une diminution progressive pour revenir à sa valeur initiale dans un délai très variable selon que l'obstruction est uni- ou bilatérale, de quelques heures à plusieurs semaines.

b. Dans les obstructions incomplètes, la diurèse, bien que diminuée, peut persister longtemps. Une voie excrétrice compliante accepte une augmentation progressive de son volume, sans augmenter significativement la pression. Il manque donc cette phase d'hyperpression si dévastatrice pour le parenchyme rénal. Même lorsque l'obstruction est complète, la diurèse ne se tarit jamais complètement. L'urine, que le rein obstrué continue à produire en faible quantité, est drainée par les courants lymphatiques et veineux. Le drainage lymphatique du rein n'est pas négligeable, puisque le débit normal est de l'ordre de la diurèse (0,25 à 1,5 ml min⁻¹ par rein) ; cependant, la résorption lymphatique et veineuse est un phénomène quantitativement limité qui nécessite une pression pyélique élevée et une diffusion dans l'espace interstitiel ou dans le sinus du rein.

1-2. Conséquences sur la voie excrétrice supérieure

a. Conséquences anatomiques

Les modifications morphologiques de la VES en amont d'une obstruction sont bien connues. On observe une dilatation et, à moindre degré, un allongement. Cependant, les modifications morphologiques sont très variables d'un patient à l'autre et ne sont pas toujours proportionnelles à l'importance de l'obstruction. Les modifications histologiques ne sont pas proportionnelles aux modifications morphologiques mais dépendent de la durée de l'obstruction. Le tissu musculaire s'hypertrophie d'abord, puis subit une dégénérescence collagène qui en modifie les propriétés viscoélastiques et contractiles. Ces lésions concernent avant tout l'espace intercellulaire ; la majorité des études en microscopie électronique des uretères dilatés n'a pas retrouvé d'anomalies notoires dans la structure de la cellule musculaire lisse elle-même.

b. Conséquences fonctionnelles

- **Propriétés viscoélastiques** : Elles ont été étudiées chez l'animal après une obstruction partielle de plusieurs semaines par pyélomanométrie. Plus le bassinot est gros et compliant, plus il absorbe les variations de volume.
- **Propriétés contractiles** : La contractilité de la fibre musculaire dépend de son degré d'élongation avant la contraction. La musculature urétérale peut conserver une bonne valeur contractile, même après une distension importante, pourvu qu'il n'y ait pas d'altération structurelle définitive. Quand la VES est envahie par le collagène, la production et la transmission des potentiels d'action sont interrompues; les contractions sont affaiblies, irrégulières et d'autant plus inefficaces qu'elles s'exercent sur un canal définitivement déformé.

1-3. Conséquences sur le rein***a. Lésions anatomiques du parenchyme rénal***

Elles résultent de deux mécanismes :

- L'hyperpression, qui est le facteur principal dans les obstructions complètes. Sa responsabilité est moins évidente dans les obstructions incomplètes à moins d'imaginer des à-coups d'hyperpression à l'occasion de poussées transitoires d'hyperdiurèse
- La réduction du débit sanguin rénal, qui est un phénomène constant, plus ou moins prononcé selon que l'obstruction est complète ou incomplète. En diminuant la diurèse, elle limite l'hyperpression, mais elle entraîne une ischémie, dans la médullaire notamment. Aspect macroscopique. La caractéristique macroscopique de l'obstruction chronique est la dilatation des cavités qui émousse les papilles et lamine le parenchyme dont l'épaisseur peut être réduite de moitié à la quatrième semaine. L'atrophie du

parenchyme progresse dans les premières semaines, d'autant plus longtemps et plus intensément que l'obstruction est plus sévère, avant de se stabiliser définitivement, indépendamment du degré d'obstruction. Lésions histologiques. Elles touchent préférentiellement, sinon exclusivement, l'interstitium, justifiant le terme de « néphrite interstitielle ». Les glomérules sont longtemps épargnés, les premières altérations n'apparaissant qu'à la quatrième semaine d'une obstruction complète. Le réseau artériel n'est pratiquement pas affecté. L'interstitium est envahi par un infiltrat lymphocytaire puis par du tissu fibreux dissociant les tubules qui se raréfient. L'épithélium tubulaire s'atrophie ; les cellules sont aplaties avec une disparition de leur bordure en brosse.

1-4. Conséquence de l'obstruction sur la fonction rénale

Les conséquences de l'obstruction aiguë complète sont assez bien connues. Dans les deux premières heures d'une obstruction aiguë, complète, le débit sanguin rénal augmente dans le rein obstrué alors qu'il a tendance à baisser dans le rein controlatéral. Puis il commence à décroître, avant que ne s'amorce la diminution de la pression pyélique : - 30 % à la 24e heure,-

50 % à la 72e heure, - 70 % à 1 semaine, et - 80 % à 2 semaines.

Cette évolution en trois phases a été attribuée par de nombreux auteurs à des modifications de la résistance artériolaire (diminution suivie d'une augmentation) résultant d'une rupture d'équilibre entre deux types de prostaglandines massivement libérées sous l'effet de l'hyperpression par les cellules interstitielles de la médullaire rénale, notamment les macrophages : les unes vasodilatatrices (prostaglandines E2 [PGE2] et PGI2, prostacyclines) interviendraient dans la réponse initiale, les autres, vasoconstrictrices (thromboxane A), dans la réponse secondaire.

Le débit de filtration glomérulaire suit l'évolution du débit sanguin rénal : il chute de 50 % dans les 2 premières heures, de 70 % en 24 heures, de 80 à 90 % en 8 jours et de plus de 95 % en 4 semaines.

La fonction tubulaire est menacée à la phase aiguë par l'hyperpression, à laquelle le tubule proximal est moins sensible que le tubule distal, et tardivement par les dégâts anatomiques.

Les conséquences fonctionnelles de l'atteinte tubulaire sont univoques, portant essentiellement sur la réabsorption de l'eau, du sodium et sur l'élimination des acides. La réabsorption de l'eau a tendance à augmenter à la phase aiguë, en même temps que la filtration glomérulaire décline. Par conséquent, le volume urinaire diminue et l'osmolarité augmente. On constate également une diminution marquée de l'excrétion du sodium par diminution de la filtration glomérulaire et augmentation de la réabsorption tubulaire. L'évolution de la fonction du rein dont la VES est partiellement obstruée est beaucoup plus variable. Le débit de filtration glomérulaire peut augmenter, diminuer ou rester inchangé en fonction de la durée et de la sévérité de l'obstruction ainsi que de la diurèse. En général, l'obstruction entraîne une diminution du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire du rein obstrué, et une augmentation du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire du rein non obstrué controlatéral. Les modifications du débit sanguin rénal sont essentiellement dues à l'activation du système rénine-angiotensine qui entraîne une vasoconstriction rénale.

1-5. Evolution de la fonction du rein obstrué après suppression de l'obstruction

La récupération fonctionnelle du rein « obstrué » dépend, en premier lieu, de la durée et de la sévérité de l'obstruction. A durée égale, une obstruction partielle est évidemment mieux tolérée qu'une obstruction complète, mais une obstruction complète levée précocement laisse moins de séquelles qu'une obstruction partielle levée tardivement.

La suppression de l'obstacle est accompagnée d'une excrétion accrue d'eau, de sodium et, plus accessoirement, de potassium. Ce phénomène, qui, sauf exception, reste assez limité quand l'obstruction est unilatérale, peut devenir très important quand elle est bilatérale, réalisant le syndrome de « levée d'obstacle ». Qu'il y ait ou non un syndrome de levée d'obstacle, le pouvoir de concentration peut s'améliorer avec le temps ; l'osmolarité urinaire qui est voisine de celle du plasma après une obstruction d'une semaine peut revenir à une valeur normale 15 jours après la désobstruction.

Chez l'homme, le dosage hebdomadaire des enzymes tubulaires (gamma-glutamyltransférase, N-acétyl glucosaminidase) et de la β -2-microglobuline, montre que l'amélioration peut se poursuivre 10 jours. Cependant, très souvent, le défaut de concentration et un trouble de l'acidification urinaire restent des séquelles durables et très caractéristiques de l'obstruction.

2. Obstructions congénitales

Le terme d'« uropathies obstructives » est pleinement justifié. L'hydronéphrose, le méga-uretère sont les conséquences d'une obstruction survenue à un moment où ni le rein ni la VES n'ont atteint leur maturité. La nature de cette obstruction est discutée : perturbation des processus de canalisation du bourgeon urétéral,

compression localisée responsable d'un arrêt de sa muscularisation ou altération du péristaltisme urétéral du fait d'anomalies des cellules myoblastiques.

2-1. Conséquences hydrodynamiques

L'hyperpression pyélique est généralement absente chez le nouveau-né porteur d'une uropathie congénitale. Bien que l'extravasation soit possible, responsable d'une ascite néonatale, il est vraisemblable que le régime de pression est comparable à ce que l'on observe dans les obstructions acquises, unilatérales incomplètes.

2-2. Conséquences sur la voie excrétrice supérieure

a. Lésions anatomiques

Elles dépendent des caractéristiques biomécaniques de la VES qui se modifient durant la croissance du fœtus, dans le sens d'une moins grande déformabilité. Dans l'hydronéphrose, la dilatation pyélique, constante par définition, est très variable et sans rapport avec le degré d'atteinte rénale.

b. Valeur contractile de la voie excrétrice supérieure

Dans la portion dilatée, elle dépend des altérations anatomiques qui l'affectent. L'expérience clinique prouve qu'elle peut être extrêmement variable : la paroi peut être inerte ou animée de puissantes contractions.

2-3. Conséquences sur le rein

Elles peuvent être de nature obstructive ou malformative.

❖ Dégâts parenchymateux.

Liés à l'obstruction, ils sont conditionnés, comme dans les obstructions acquises, par l'hyperpression et l'ischémie, mais sont accentués par le retard de maturation des glomérules induit par l'obstruction. Plus que chez l'adulte, la compliance de la VES a, vis-à-vis du parenchyme rénal, un effet protecteur. Le parenchyme lui-même se présente comme un solide viscoélastique entouré d'une capsule très lâche, sauf à l'approche du terme. Avant la différenciation du tissu

conjonctif, une VES hypercompliante est capable de subir une déformation importante sans élévation de pression, c'est-à-dire sans dégâts pour le rein ; les cavités peuvent se dilater monstrueusement, émoussant les papilles et refoulant le parenchyme rénal qui, cependant, reste à l'abri des conséquences d'un reflux papillaire. Aussi, une hydronéphrose géante est-elle parfaitement compatible avec une fonction rénale normale. A l'opposé, des lésions interstitielles importantes peuvent coïncider avec une dilatation modérée. De telles discordances sont courantes en pathologie humaine.

❖ Anomalies malformatives.

Les anomalies malformatives correspondent à des lésions d'hypoplasie et de dysplasie.

Hypoplasie (réduction du nombre de néphrons) : Elle est souvent à l'origine d'une hypertension artérielle. Elle est la conséquence d'une diminution de la glomérulogénèse qui est d'autant plus importante que l'obstruction est précoce et d'un retard de la maturation des glomérules.

Dysplasie : Elle est caractérisée par des anomalies des néphrons et du stroma :

- amincissement de la corticale avec de rares glomérules scléreux ;
- tubes primitifs dédifférenciés ;
- présence dans le stroma conjonctif lâche de petits kystes corticaux et d'îlots cartilagineux.

2-4. Conséquences sur la fonction rénale

Elles sont le fait, comme dans les obstructions acquises, de l'hyperpression et de l'ischémie qui pourraient résulter de la vasoconstriction de l'artériole afférente, sous l'effet de la rénine sécrétée par le rein foetal à partir du 4-5e mois, et de l'étirement des artères arquées par les cavités dilatées.

MATERIEL

ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective qui porte sur 04 cas d'hydronéphrose géante colligés au service d'urologie du CHU Hassan II FES. Cette étude s'étale sur une période de 6 ans entre janvier 2009 et décembre 2014.

Les paramètres recueillis ont été évalué à partir des dossiers des patients hospitalisés au service d'urologie du CHU Hassan II de Fès ainsi que les comptes rendu radiologiques et opératoires.

Nous détaillons dans ce chapitre les observations cliniques de nos 04 patients soulevant :

- Les données épidémiologiques : âge, sexe, terrain et ATCD.
- Les données cliniques : motif de consultation, les symptômes et l'examen physique.
- Les données morphologiques et fonctionnelles : AUSP, échographie abdominale, UIV, TDM abdominale et scintigraphie rénale, urée et créatinémie.
- Le traitement reçu.
- Les suites post-opératoires

Enfin, nous précisons les résultats de notre prise en charge diagnostique et thérapeutique devant cette pathologie et nous les discutons à la lumière des données de la littérature.

OBSERVATION N 1

Il s'agit de monsieur C.B âgé de 45 ans, sans antécédents particuliers, reçu dans un tableau de masse abdominale indolore évoluant depuis plusieurs années, compliquée il y a 04 mois de coliques néphrétiques droite rebelles aux traitement antalgique et d'une constipation.

L'examen a objectivé une volumineuse masse abdominale, matte à la percussion, occupant la fosse lombaire droite et atteignant l'épigastre, la région péri-ombilicale et la fosse iliaque droite avec une ampoule rectale vide au toucher rectal.

La biologie a montré une bonne fonction rénale avec une créatinémie à 12 mg/l, un ECBU stéril, une CRP à 16 mg/l et une NFS normale.

Le patient a bénéficié d'un AUSP qui a objectivé un calcul sur le trajet de l'uretère pelvien droit.

Une échographie abdominale (*figure 17*) a été réalisée, montrant un volumineux rein droit multi-kystique, siège d'une importante urétéro-hydronéphrose avec un index cortico-médullaire très réduit et la présence d'une lithiase de l'uretère pelvien homolatéral de 2 cm de diamètre.

L'UIV (*figure 18*) a objectivé une stase du produit de contraste dans les cavités pyélocalicielles atteignant la fosse iliaque droite.

Le scanner abdominal (*figure 19*) a confirmé le diagnostic en objectivant une volumineuse hydronéphrose laminant le parenchyme rénale, en amont d'un calcul de l'uretère pelvien.

Une scintigraphie rénale au DMSA 99m TC (*figure 20*) a été demandée montrant un rein droit muet et un rein gauche assurant 100% de la fonction rénale globale.

Le diagnostic d'une hydronéphrose géante sur lithiase de l'uretère pelvien a été retenu. Une néphrectomie droite était effectuée et avait permis d'évacuer environ 3l d'urines limpides et stériles. Les suites post-opératoires étaient simples avec une bonne reprise du transit.



Figure 17 : échographie abdominale : masse rénale kystique avec dilatation importante.



Figure 18 : stase du PC dans les cavités pyélocalicielles atteignant la fosse iliaque droite.



Figure 19 : scanner abdominal après injection de produit de contraste en coupe axial : volumineuse masse liquidienne développée au dépend du rein droit avec dépassement de la ligne médiane.

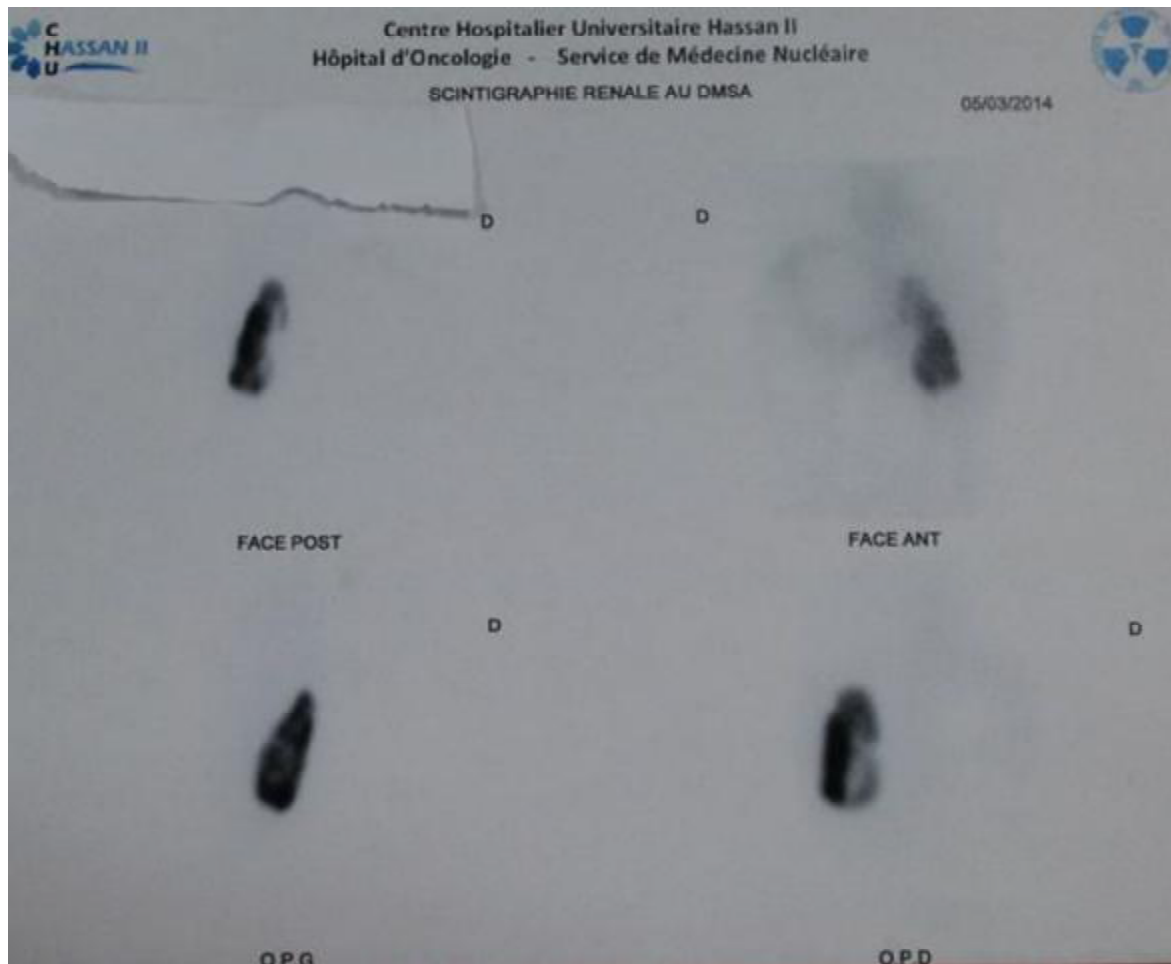


Figure 20 : scintigraphie rénale au DMSA objectivant un rein droit muet et un rein gauche fonctionnel.

OBSERVATION N 2

Madame C.E, patiente âgée de 34 ans, sans antécédents pathologique notable, ayant consulté pour une masse abdominale évolutive isolée sans signes compressifs ni symptomatologie urinaire ou gynécologique, l'état général était conservé.

L'examen abdominal a trouvé une énorme masse abdomino-pelvienne, tendue, matte à la percussion, débordant la ligne médiane. Le reste de l'examen clinique; notamment l'examen gynécologique était sans particularité.

Au bilan biologique, l'hémoglobine était à 8,6 g/dl, la fonction rénale était correcte, absence d'infection urinaire à l'ECBU et la CRP était à 10mg/l.

La patiente a bénéficié d'un AUSP (*figure 21*) qui a mis en évidence une importante masse de tonalité hydrique refoulant les structures digestives à gauche et un calcul sur le trajet de l'uretère lombaire.

L'échographie (*figure 22*) a objectivé une importante masse abdomino-pelvienne d'échostructure liquidiennne cloisonnée dont l'origine rénale était difficile à préciser.

Le scanner abdominale(*figure23,24,25*) a montré une importante dilatation urétéro-pyélo-calicielle droite en amont d'une lithiase de l'uretère lombaire, occupant la totalité de l'abdomen avec un parenchyme rénale laminé.

Une scintigraphie rénale a été réalisée montrant un rein droit non fonctionnel et un rein gauche normal.

Le diagnostic d'une urétéro-hydronéphrose géante sur lithiase de l'uretère lombaire a été établi.

La patiente a bénéficié d'une néphrectomie droite après correction de l'anémie qui a permis d'évacuer environ 5l d'urines stérile. Les suites post-opératoires immédiats et à court terme étaient favorable.



Figure 21 : AUSP montrant une importante masse de tonalité hydrique refoulant les structures digestives à gauche et un calcul sur le trajet de l'uretère lombaire.

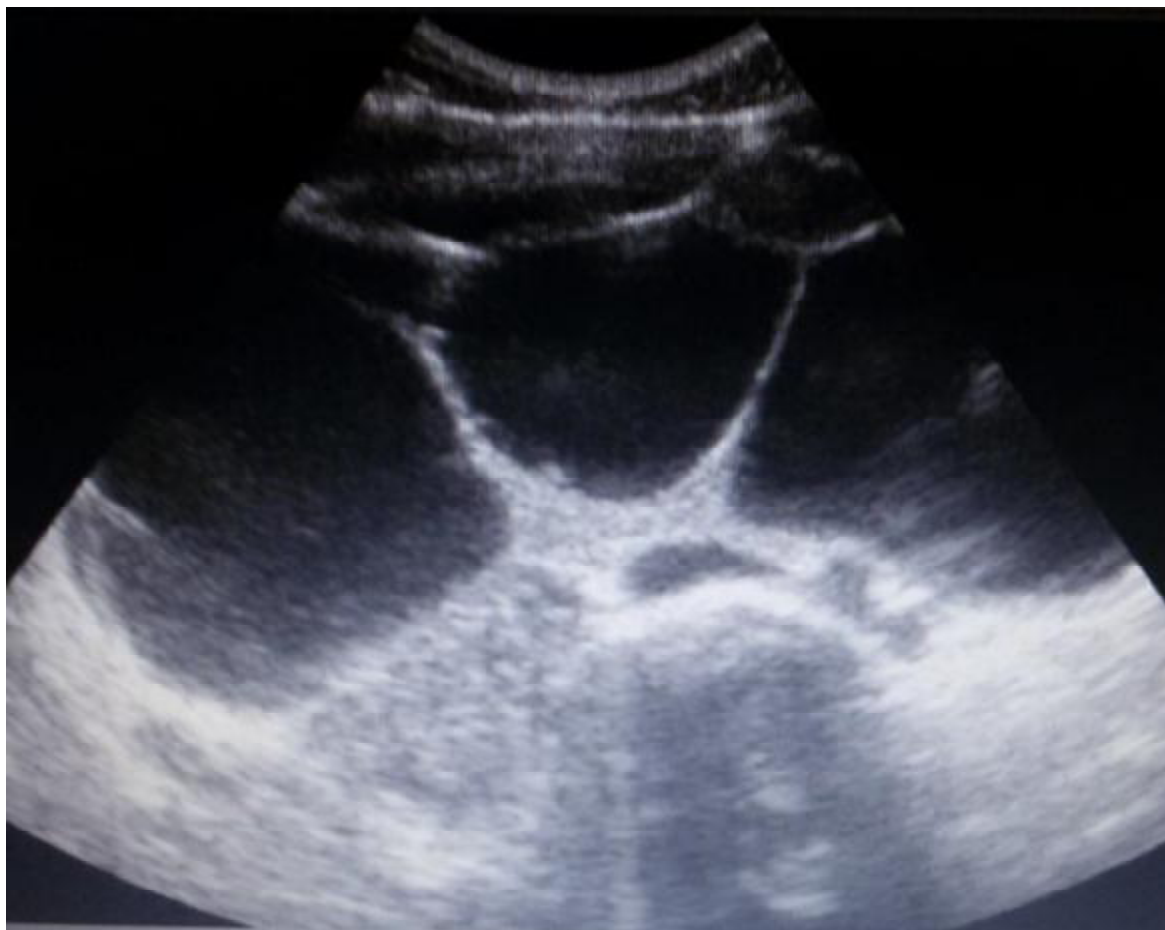


Figure22 : masse kystique cloisonnée allant de l'hypochondre droit au pelvis.



Figure23: image scanographique en coupe transversale objectivant une volumineuse hydronéphrose droite poly-cloisonnée.



Figure24: image scanographique en coupe frontale montrant l'urétéro-hydronéphrose géante du rein droit sur une lithiase du l'uretère lombaire.

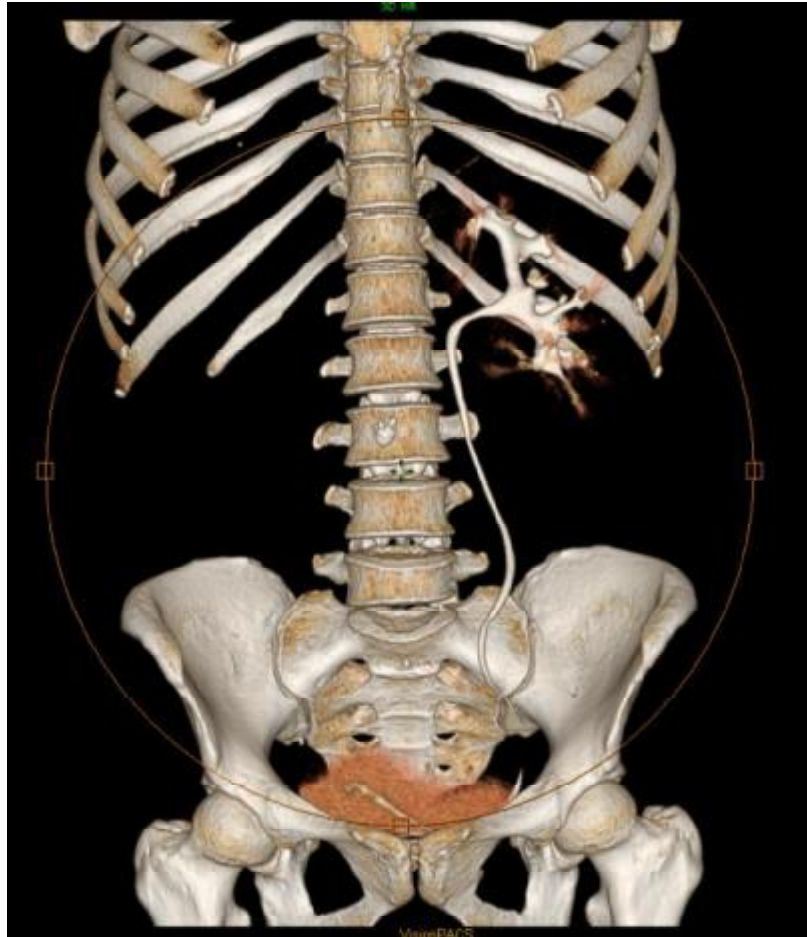


Figure 25: image de reconstruction 3D, objectivant un rein droit muet et un rein gauche fonctionnel avec un calcul sur le trajet de l'uretère lombaire.

OBSERVATION N 3

Mr. B.Yâgé de 29 ans, ayant comme antécédents une laparotomie exploratrice en 1996, non documentée, suite à un AVP. Il a présenté depuis son enfance une distension abdominale négligée sans autre signes associés.

L'examen a objectivé une cicatrice de laparotomie médiane sus-ombilicale, un abdomen très distendu, asymétrique avec une matité non déclive à la percussion et une sensibilité lombaire du flanc droit.

Le bilan biologique avait consisté en une numération formule sanguine qui avait montré une hémoglobine à 16.5 g/dl, une CRP à 20, la fonction rénale était correcte et l'ECBU stérile.

Un AUSP a été réalisé et a mis en évidence une importante masse de tonalité hydrique ayant un effet de masse prenant tout l'abdomen.

L'échographie a objectivé un volumineux rein droit avec un index cortico-médullaire très réduit.

Le scanner abdominal (*figure 26,27*) a montré un gros rein droit, siège d'une importante dilatation pyélo-calicielle avec réduction de l'épaisseur du parenchyme corticale de ce rein à quelques millimètres, son aspect scanographique est compatible avec un syndrome de jonction pyélo-urétérale droit, le rein controlatéral présente une hypertrophie compensatrice.

La scintigraphie rénale a montré un rein droit muet et un rein gauche fonctionnel.

Le diagnostic d'hydronéphrose droite sur syndrome de jonction pyélo-urétérale a été retenu.

Le patient avait bénéficié d'une néphrectomie permettant d'évacuer environ 7l d'urine limpides et stériles. Les suites post-opératoires ont été simples.



Figure 26,27 : uro-scanner avec injection du PC : hydronéphrose géante droite avec un parenchyme rénale très réduit et hypertrophie compensatrice du rein controlatéral.

OBSERVATION N 4

Mr. L.A âgé de 42 ans, sans antécédents pathologique, a présenté depuis 18 mois une distension abdominale progressive avec une douleur diffuse modérée, sans aucun symptôme digestif ou urinaire avec un état général conservé.

L'examen clinique a montré une distension abdominale importante et symétrique, sans masse palpable. La percussion de la distension a trouvé une matité non déclive. Le reste de l'examen était sans particularité.

L'examen biologique a mis en évidence une urée à 1,65g/l, une créatinémie à 78mg/l, l'Hb à 11 g/dl, l'hématocrite à 51,4%. La glycémie, l'amylasémie, la fonction hépatique, le calcium, le phosphate et les électrolytes étaient dans les limites normales. L'ECBU était stérile.

Une ponction diagnostique de la distension abdominale a été réalisé objectivant la présence d'urine.

L'échographie (*figure28*) a montré une importante masse hypoéchogène cloisonnée occupant presque la totalité de l'abdomen, les reins n'étaient pas visibles et le foie était haut situé.

Un scanner abdominal (*figure29,30,31*) sans injection de produit de contraste a montré une hydronéphrose géante bilatéral et une vessie très dilatée, occupant toute la cavité abdomino-pelvienne, sans présence ni de masse ni de calcul.

Une sonde vésicale a été placé permettant le drainage de 20L d'urine durant 3 jours; suite à laquelle une amélioration minime de la fonction rénale a été observé, l'urée était de 1,30g/l et la créatinémie à 60 mg/l. L'échographie de contrôle a objectivé une régression significative de la dilatation mais l'hydronéphrose bilatérale était toujours présente.

La cystoscopie (*figure 32*) a confirmé la dilatation vésicale et a montré l'obstruction au niveau du col vésical.

Le diagnostic d'hydronéphrose géante bilatérale sur maladie du col vésical a été établi.

Une résection trans-urétrale a été réalisée au niveau de ce col. Puis, une cystostomie sus-pubienne a été mise en place.

L'échographie de contrôle a montré une disparition presque complète de l'hydronéphrose. Le bilan biologique et l'ECBU de contrôle étaient normaux.



Figure 28 : Echographie abdominale : masse hypoéchogène cloisonnée occupant une partie importante de l'abdomen.

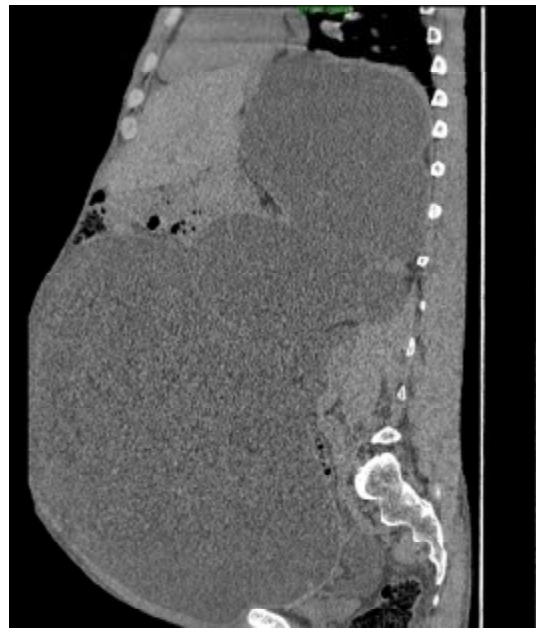


Figure 29,30,31 : Scanner abdominal sans injection de PC montre une hydronéphrose géante bilatérale et une vessie très dilatée.



Figure 32 : cystoscopie montrant l'obstruction du col vésical.

RESULTATS

Dans ce chapitre, nous récapitulons les données cliniques, biologiques et radiologiques des quatre observations.

L'âge des patients varie entre 29 et 45 ans avec un âge moyen de 35 ans.

On a trouvé une prédominance du sexe masculin puisqu'on a 3 hommes soit 75% contre une seule femme soit 25% avec un sexe ratio de 3.

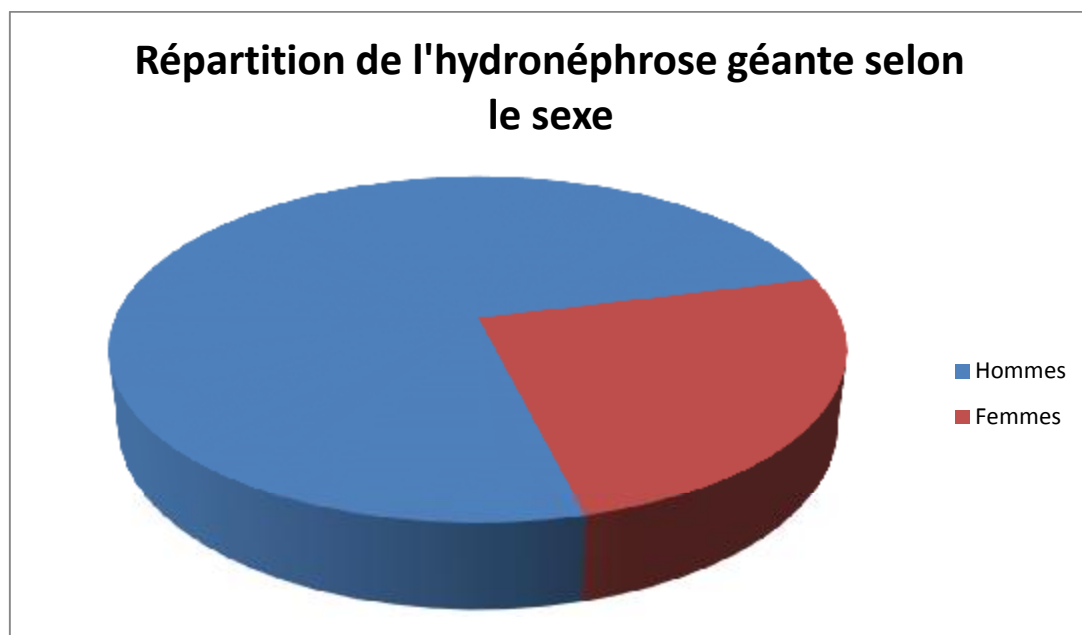


Figure 33

Les antécédents des patients étaient marqués par la présence constante d'une distension abdominale négligée, évolutive sur plusieurs années pour trois patients et pendant un an et demie pour un seul patient. Par contre, ils n'avaient pas d'antécédent particulier, notamment pas de notion de maladie du haut ou du bas appareil urinaire pas de notion de lombalgie ou de coliques néphrétique, pas de symptomatologie urinaire ni de signe de compression digestif, respiratoire ou veineux.

L'atteinte rénale était localisée du côté droit chez trois patients et bilatéral chez un seul patient.

Dans les signes cliniques, la distension abdominale progressive était un signe constant. Chez deux patients cette distension était isolée, chez un autre, elle était associée à une douleur abdominale diffuse; chez le dernier, elle s'est compliquée de coliques néphrétique et d'une constipation quatre mois avant sa consultation.

L'état général était conservé pour les quatre cas.

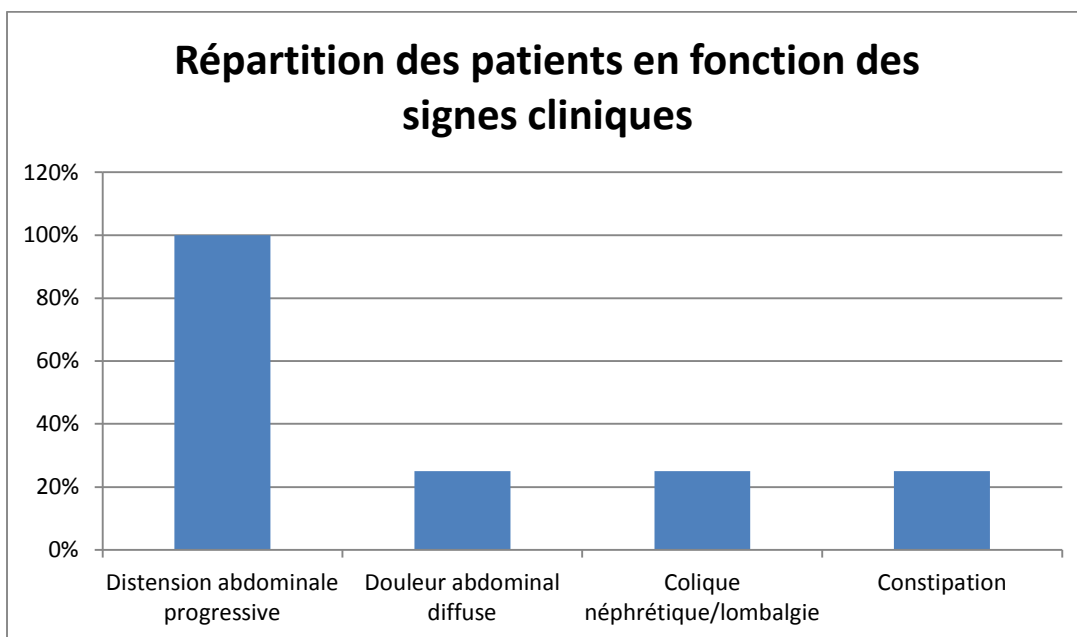


Figure 34

A l'examen clinique, les quatre patients étaient en bonne état général.

La distension abdominale était retrouvée chez les quatre cas présentant une matité non déclive à la percussion. Elle était asymétrique chez trois patients et symétrique pour le dernier avec une sensibilité du flanc droit chez un patient.

A l'examen biologique, la fonction rénale était correcte chez trois patients et altérée chez un malade avec une urée à 1.65 g/l et une créatinémie à 78 mg/l. La CRP variait entre 10 et 20 mg/l. Chez un patient on a observé une anémie hypochrome

microcytaire avec une hémoglobine (Hb) à 8.6 g/dl. Les autres patients avaient une Hb qui variait entre 11 et 16 g/dl. L'ECBU était stérile pour les quatre cas.

L'AUSP a été réalisé chez tous malades. Il a montré pour le premier cas un calcul sur le trajet de l'uretère pelvien droit. Chez le deuxième patient, il a mis en évidence une importante masse de tonalité hydrique avec un calcul sur le trajet de l'uretère lombaire. Chez le troisième et le quatrième cas, il a objectivé une importante masse de tonalité hydrique ayant un effet de masse prenant tout l'abdomen.

Une ponction diagnostique de la distension abdominale matée a été pratiquée chez un patient objectivant la présence d'urine.

L'échographie abdominale a été faite chez tous les malades. Elle a permis de préciser l'origine rénale de la distension pour deux cas, pour les autres, l'origine rénale était difficile à préciser. Elle objectivée chez le premier cas un volumineux rein multikystique avec une importante urétérohydronéphrose sur une lithiase de l'uretère pelvien. Chez le deuxième, elle a montré un volumineux rein droit, l'index cortico-médullaire de ces patients était très réduit. Pour les autres, elle a mis en évidence une masse abdomino-pelvienne cloisonnée d'échostructure liquidienne.

Le scanner abdominal était l'examen clé pour poser le diagnostic d'hydronéphrose géante chez les quatre cas et de préciser la cause sous-jacente pour trois patients. Il a montré chez le premier cas une volumineuse hydronéphrose laminant le parenchyme rénal en amont d'un calcul de l'uretère pelvien. Pour le deuxième cas, il a objectivé une importante dilatation urétéropyélocalicielle droite en amont d'une lithiase de l'uretère lombaire avec un parenchyme rénal laminé. Chez le troisième patient, il a mis en évidence une importante dilatation pyélocalicielle avec un parenchyme rénal réduit sur un syndrome de jonction pyélocaliciel. Pour le dernier patient, il a objectivé une hydronéphrose géante bilatérale et une vessie très dilatée

sans visualiser ni calcul ni masse, dans le cadre du bilan étiologique, une cystoscopie a été réalisée montrant une obstruction au niveau du col vésical.

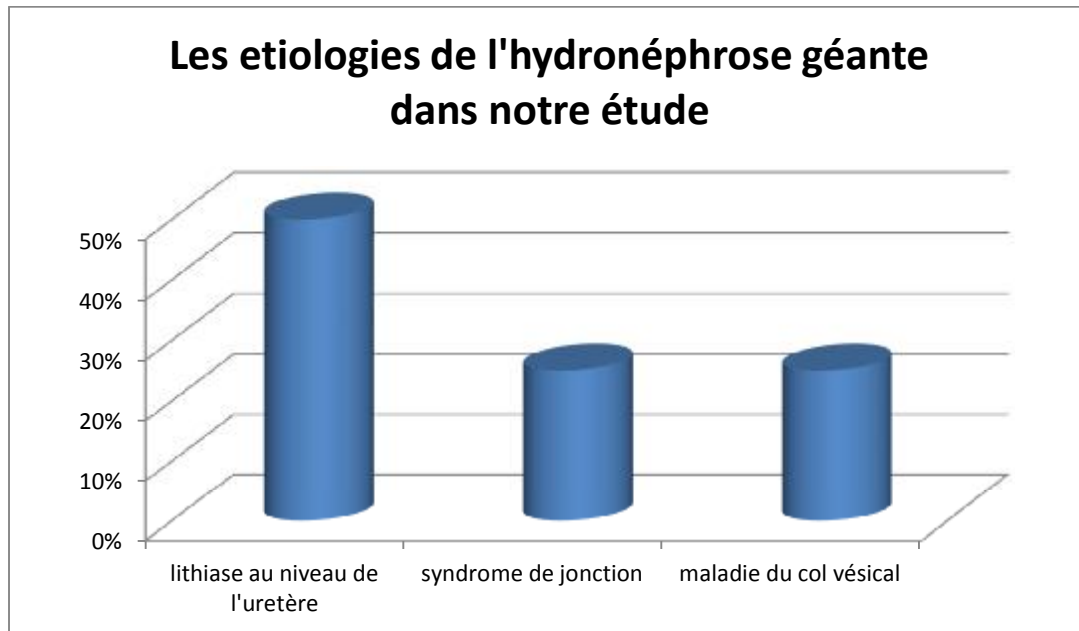


Figure35

Une scintigraphie rénale au DMSA 99m TC a été faite chez trois patients objectivant un rein droit muet et un rein gauche fonctionnel.

Trois cas ont présenté une hydronéphrose géante droite avec un rein muet et un rein controlatéral fonctionnel. La conduite thérapeutique chez ces trois patients était une néphrectomie droite ayant permis d'évacuer entre 3 et 7l d'urine limpide et stérile. Les suites post-opératoires immédiate et à court terme étaient favorable. Le patient présentant une hydronéphrose géante bilatérale a bénéficié en premier temps d'un drainage urinaire par une sonde vésicale permettant d'évacuer 20 l d'urine. Une résection trans-urétral du col vésical a été pratiqué puis une cystostomie sus-pubienne a été mis en place permettant une disparition presque complète de l'hydronéphrose et une normalisation du bilan biologique.

DISCUSSION

A- DEFINITION :

L'hydronéphrose géante a été défini pour la première fois par Sterling en 1939, traduit une rétention chronique incomplète d'urine dans les cavités excrétrices des voies urinaires supérieures dont la capacité dépasse au moins 1 L. [19] ou 1,6% du poids du corps [20]. Crooks et al. a poser les critères radiologique pour son diagnostic, incluant : 1- un rein dilaté qui occupe un héli-abdomen, 2- le rein atteint ou franchit la ligne médiane, 3- sa longueur dépasse 5 vertèbres [20].

L'hydronéphrose géante ou majeure est caractérisée par sa grande taille, avec dilatation de l'ensemble des cavités excrétrices du rein, un parenchyme rénal sécréteur ayant une valeur fonctionnelle susceptible d'être mesurée. Celle-ci peut être parfaitement conservée, diminuée de façon significative, voire complètement nulle [21]. La destruction du parenchyme par l'obstruction peut se faire progressivement (découverte à un âge tardif), comme elle peut se faire rapidement sans aucun signe d'alarme

[22]. Au stade ultime l'hydronéphrose ne constitue qu'une poche compartimentée par des cloisons ; reliquats des calices ; elle contient des urines aqueuses non concentrées et sa paroi est formée par l'accolement de la voie excrétrice à la capsule du rein. Pourtant de nombreuses hydronéphroses géantes peuvent s'accompagner d'un parenchyme rénal plus au moins normal [23].

B- HISTOLOGIE:

Histologiquement, on a constaté des lésions de néphropathie interstitielle plus ou moins étendues. Enfin des lésions de dysplasie rénale peuvent exister, voire de cancer rénal focalisé [21, 24]. L'hypothèse de métabolite urinaire dont le contact prolongé avec le parenchyme rénal serait à l'origine de la transformation néoplasique avait été rapportée [24].

C- EPIDEMIOLOGIE :

1- L'incidence :

L'hydronéphrose géante est une entité anatomo-radio-clinique rare du fait du développement de l'imagerie médicale [25].

Son incidence réelle est difficile à estimer vue l'absence d'une définition standardisée.

2- Le sexe :

L'hydronéphrose géante est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes [20,26, 27- 28, 29].

Dans une récente série de Sataa S et al. à propos de 24 cas, il y avait 10 hommes et 14 femmes avec un sex ratio de 2,3.

Dans notre étude, on note une prédominance masculine avec un sex-ratio de 3.

3- L'âge :

L'hydronéphrose géante est une entité urologique rare pour les patients de tous les âges [29]. La majorité des cas rapporté se voit surtout chez l'enfant et sont congénital dans leur origine [20].

Dans notre étude l'âge moyen était de 35 ans.

4- Le côté atteint :

L'atteinte prédominante dans notre étude était du côté droit ce qui contraste avec les données de la littérature où l'atteinte du rein gauche est la plus rapportée [20, 26- 27, 28].

D-LES ETIOLOGIES DE L'HYDRONEPHROSE GEANTE :

Dans la littérature, les causes retrouvées qui sont à l'origine de l'hydronéphrose géante sont par ordre de fréquence :

- Le syndrome de jonction pyélo-urétéral (33%). [1,22-26,27- 28, 29-30,31- 32, 33-34].
- Les lithiases obstructives (20%). [30, 31, 22-1,26, 28]
- Les malformations congénitales de l'appareil urinaire. [27,22-30].
- La sténose urétérale. [30,22-33, 28].
- La fibrose rétro-péritonéal [30,31-22].
- Les traumatismes [30,22].
- Le croisement avec un vaisseau polaire inférieur [31,32-28].
- Rétrécissement congénital de l'uretère1 [27,29]
- Le méga-uretère obstructif [31,33].
- Tumeurs pyélo-urétérales [22].
- Ectopie rénale [22].
- Ectopie urétérale obstructive avec ou sans duplicité du système [22,33].
- Obstruction au niveau de la jonction urétéro-vésicale [1].
- Obstruction au niveau du col vésical [1].
- Pathologies tumorales de l'appareil urinaire ou des organes voisins capables de provoquer une compression au niveau du rein, comme le cas causé par un carcinome du haut appareil diagnostiqué au stade terminal [26].
- Insertion haute de l'uretère [32].

E- ETUDE CLINIQUE :

Historiquement, juste 46% des cas d'hydronéphrose géante ont été diagnostiqués correctement, en préopératoire, à cause de la présentation clinique non spécifique [1,26-35].

1- les principaux signes clinique :

1-1- la distension abdominale : (figure 36)

Souvent l'hydronéphrose présente une distension abdominale, progressive sur plusieurs années, asymptomatique, remarquée par le patient ou découverte de façon fortuite par son médecin.

Un cas publié par N.K. SINGH et al. a rapporté une progression rapide de la distension, dans une période de deux mois le patient a développé une massive hydronéphrose de 20L d'urine [35].

Dans la majorité des cas, le patient reste asymptomatique jusqu'à un stade avancé vu que la distension progresse lentement [1, 22-25, 28- 30, 31-32].

Dans notre étude la distension abdominale progressive était présente pour les quatre cas, évoluant depuis plusieurs années pour trois patients et depuis seize mois pour le dernier.

La distension abdominale est en rapport avec la dilatation des cavités rénales (*figure 37*), le degré de cette dilatation est extrêmement variable, allant de 10 à 20 cm³ jusqu'à plus de 1000 cm³ [23]. Glass [36] en 1749 avait rapporté le premier cas dans la littérature. Il s'agissait d'une hydronéphrose géante de 15 litres découverte chez une femme en post-mortem. Campbell et al.[36] rassemblait en 1950, 100 cas dans la littérature, Dennehy en 1953 a rapporté un cas historique de 115 litres [37] et Tombari et al. [38] ont ajouté 60 cas avec présentation d'un cas de

52 litres. Tulp [39] rapporte une observation d'une hydronéphrose géante de 32 litres. Depuis 1910 jusqu'à 1990, 523 cas ont été rapportés dans la littérature [40]. Malgré les cas d'hydronéphrose géante rapportés dans la littérature, peu d'entre eux contenaient plus de 2 litres d'urines [41].



Figure 36: image montrant une distension abdominale asymétrique [42].



Figure 37 : hydronéphrose géante du rein droit, mesurant 35×30×25 cm de diamètre, et un poids > 15 kg [43].

1-2- La douleur :

Tous les articles publiés rapportent la présence d'une douleur lombaire [31,32-33,34-44,45] associée ou non à une douleur abdominale diffuse [30,31-22,27,28,40-45] qui peut être intermittente [45].

Dans notre étude deux patients ont présenté une distension abdominale avec une douleur diffuse pour un cas et une douleur lombaire pour l'autre. Les deux autres, ont présenté une distension abdominale diffuse.

1-3- Signes de compression des organes de voisinage :

La symptomatologie précédente est souvent associée à des signes de compression digestive, à type de vomissement et de constipation, des signes de compression respiratoire comme la dyspnée voire même une détresse respiratoire ou une compression veineuse responsable des œdèmes des membres inférieurs. [39, 38-30, 25-22,27]

Dans notre série, un patient a présenté une constipation chronique.

1-4- L'infection urinaire :

Le mode de révélation de l'hydronéphrose géante est variable, certains auteurs ont noté la présence d'infections récurrentes de l'appareil urinaire. [25,22-1,33-34,45-46,29]

Dans notre série, aucun cas n'a présenté une infection urinaire.

1-5- L'hématurie :

Plusieurs articles rapportent l'existence d'une hématurie [30,25-22,32-1,26-33,46], sa présence doit faire suspecter une lithiase ou un cancer [30,25] ou peut survenir après un traumatisme chez l'adulte [1,29].

Dans notre série, il n'y avait pas de notion d'hématurie.

1-6- Autres signes cliniques :

Autres symptomatologie clinique ont été décrites dans la littérature, et sont moins fréquentes que les précédentes. Chez certains patients on peut noter la présence d'HTA [22,36-45], une sensation de pesanteur [31], une fièvre [19], une fatigue [1,27], une cachexie [27], des nausées [47], une dyspepsie [47], une dysurie [34] voire même un ictère obstructif [22].

Ceci dit toutes les variantes peuvent s'observer entre le tableau fruste chez un sujet diabétique dont la maladie est mal équilibrée ou le tableau de choc septique avec instabilité hémodynamique et neurologique [25].

1-7- Les complications :

Les complications de l'hydronéphrose géante peuvent être son mode révélateur. Ils incluent les compressions des structures de voisinages, notamment de l'uretère controlatéral, de l'intestin, des vaisseaux, les infections, une transformation maligne et une rupture rénale [48,49].

Autres complications ont été rapportées comme un syndrome occlusif par compression des anses intestinales [31,50], un abdomen aigu par rupture intrapéritonéale d'une volumineuse hydronéphrose [22,27-34], une insuffisance rénale [1,33-29,51], une anémie [27], un état de choc ou un sepsis [32,25].

L'hydronéphrose géante peut se compliquer d'obstruction duodénale et de dilatation gastrique chez l'adulte mais ces cas rapportés sont rares dans la littérature [52,53]. Dans un article publié en 2013 [34], il semble qu'il est le premier cas qui présente une dilatation gastrique massive et une obstruction duodénale causée par une hydronéphrose géante sur lithiase urétérale [34].

F- ETUDE PARACLINIQUE :

1- L'examen biologique :

➤ **La fonction rénale**

Appréciée par le dosage de la créatinémie et de l'urée.

La créatinémie reste actuellement le test le plus largement utilisé pour juger la fonction rénale, puisque sa valeur est le reflet du débit de la filtration glomérulaire. La clairance de la créatinémie est importante pour apprécier la sévérité de l'insuffisance rénale.

L'urée : sa détermination est associée le plus souvent au dosage de la créatinémie car une augmentation de l'urée plasmatique ne témoigne pas spécifiquement d'une atteinte rénale.

Dans l'hydronéphrose géante, l'insuffisance rénale traduit souvent la perte du capital néphrotique du rein atteint ou l'association d'une souffrance du rein controlatéral. Elle pose le délicat problème de la conservation ou non du rein dont le parenchyme a été laminé [54].

Dans notre étude un patient a présenté une fonction rénale altérée.

➤ **La NFS :**

Elle permet de quantifier une anémie, laquelle peut s'expliquer par une spoliation sanguine chronique due à l'hématurie.

Dans notre étude, une patiente a présenté une anémie ferriprive avec une Hb à 8.6 g/dl.

➤ **La CRP :**

La protéine C réactive apparaît dans le sang en cas d'inflammation dans l'organisme. Le taux sanguin de CRP augmente rapidement en quelques heures après

le début de l'inflammation et fluctue en conséquence par rapport à l'évolution de l'inflammation. La CRP a été augmenté dans certains cas.

❖ **Remarque :**

On a observé une augmentation significative de la **CA 19-9** chez un patient présentant une hydronéphrose géante sur lithiase urétérale, pourtant, l'association de maladies urologiques bénignes et l'élévation de la **CA 19-9** a été rapporté uniquement dans quelque cas japonais [55].

2- La bactériologie :

L'ECBU : il est demandé systématiquement chez tous les malades pour éliminer toute infection urinaire avant d'entamer les investigations radiologiques qui approche le diagnostic.

Il consiste à recueillir et à analyser les urines de la première miction du matin, le prélèvement se fait après la réalisation d'une toilette périnéale soignée, à partir des urines de milieu du jet, les urines du premier jet étant censées laver la flore de l'urètre antérieur. Il repose sur l'analyse cytologique et bactériologique de l'échantillon d'urine recueillie. Il sert notamment à déterminer la numération des hématies et des leucocytes, la présence de cristaux et de germes.

Dans l'hydronéphrose géante, l'ECBU souvent montre une hématurie, tandis que le bilan sanguin est souvent normal avec respect de la créatinémie et de la fonction hépatique [56, 57].

Dans notre étude, la CRP était légèrement augmentée pour tous les cas. L'ECBU était stérile pour les quatre patients.

3- Les explorations radiologiques :

Les techniques d'imagerie ont progressé rapidement ces dernières années²⁶. Elle est d'un apport capital pour établir le diagnostic [58, 59]. Le couple AUSB-échographie est le premier examen à demander[60].

3-1- L'AUSB :(figure 38)

Il s'agit d'un cliché d'ensemble de l'appareil urinaire, il doit couvrir l'aire de projection de tout l'appareil urinaire depuis le pôle supérieur des deux reins jusqu'à l'urètre.

A l'heure des techniques d'imagerie numérique modernes, le cliché de l'abdomen sans préparation garde une place essentielle dans l'exploration de l'appareil urinaire.

Les critères de qualité photographique communs à tous les clichés sans préparation de face sont : la bonne visibilité du bord externe du psoas et l'absence du flou cinétique jugée sur netteté des gaz intestinaux, en particulier pour la recherche de calculs de petite taille ou faiblement radio-opaque. Toute image anormale est précisée par une incidence complémentaire, profil ou oblique [61].

Dans le cas d'hydronéphrose géante, l'AUSB n'a qu'une valeur d'orientation étiologique en mettant en évidence un calcul radio-opaque [60], cependant, il y a des cas où elle ne peut pas procurer le diagnostic exacte lorsqu'il y a un obscurcissement de la lithiase urinaire radio-opaque par l'ombre intestinal ou dépassement du rachis[32,22].Parfois elle objective une masse abdominale de tonalité hydrique occupant la moitié de l'abdomen avec refoulement des structures digestives [62,32].

Dans notre étude, elle a montré une lithiase urétérale chez deux patients et un effet de masse pour deux cas.

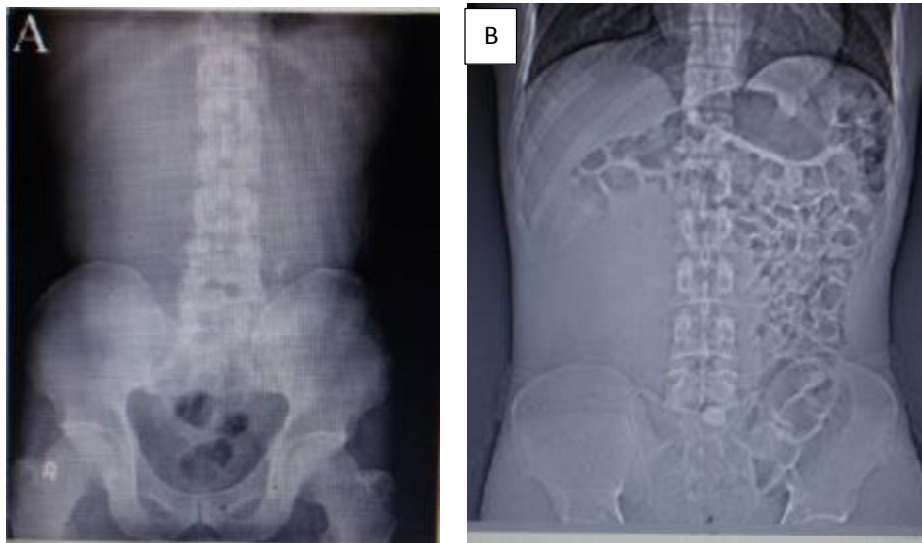


Figure 38 : **A** : AUSP montrant un calcul radio-opaque au niveau de la région paraspinale gauche. **B** : opacité de tonalité calcique se projetant en avant de la première vertèbre sacré, avec une image de tonalité hydrique refoulant les structures digestives à gauches [62].

3-2- L'UIV : (figure 39)

L'UIV reste l'examen de base pour l'exploration des hydronéphroses. Elle nécessite une surveillance continue tout au long de l'examen. Classiquement, elle est réalisée en décubitus dorsal mais parfois on a recours au procubitus et au cliché debout.

Elle débute par la réalisation d'un cliché d'abdomen sans préparation couché qui recherche des opacités de tonalité calcique ou une grisaille du flanc en cas de dilatation pyélocalicielle volumineuse. L'injection du produit de contraste iodé est faite avec un débit de 10ml/s. les clichés précoces sont pris après 15 à 30 sec, le cliché de sécrétion qui est impératif doit être réalisée à la 3^{ème} min alors que les clichés morphologique doivent être répétés entre la 5^{ème} et la 15^{ème} min, les clichés tardifs seront demandé en cas de retard d'excrétion, donc elle permet d'obtenir des temps

sécrétoires et des temps excrétoires. L'examen est réalisé sans compression en cas de suspicion d'hydronéphrose. Les premiers clichés renseignent sur la phase vasculaire corticomédullaire, permettant de visualiser une asymétrie de rehaussement entre les deux reins. La morphologie du cortex n'est pas aussi facilement explorée qu'en échographie. La phase excrétoire met en évidence habituellement un retard du côté pathologique, accentué par la dilution du produit de contraste dans les cavités dilatées. Les calices et les bassinets sont distendus avec une zone de transition brutale à la jonction pyélo-urétérale. Le bassinnet présente un aspect convexe, mais les calices peuvent être ou non dilatés. L'opacification de l'uretère est variable et dépend de la nature complète ou partielle de l'obstruction. En fin d'examen, la vidange de cavités dilatées du côté pathologique est aussi retardée par rapport au côté sain. Un retard d'excrétion très important impose la réalisation de cliché jusqu'à 12h après l'injection.

L'interprétation des résultats peut être gênée par la présence des gaz intestinaux ou par un rein dilaté concentrant mal le PC ou en cas d'altération importante [63] de la valeur fonctionnelle du rein entraînant une insuffisance de contraste.

Donc l'UIV fournisse des renseignements à la fois fonctionnelle et anatomique avec une excellente résolution spatiale pour l'étude de la lumière de la voie excrétrice, mais, ces renseignements peuvent être incomplets devant une mutité rénale sur hydronéphrose géante [31]. Elle peut objectiver un syndrome obstructif avec retard de sécrétion et de progression de l'urine opaque soit un rein complètement muet en fonction de l'évolution de la symptomatologie et de l'étiologie et apprécie la fonction du rein controlatéral [62].

Dans notre étude, un patient a bénéficié d'un UIV objectivant une stase du PC dans les cavités pyélo-calicielles atteignant la fosse iliaque droite.

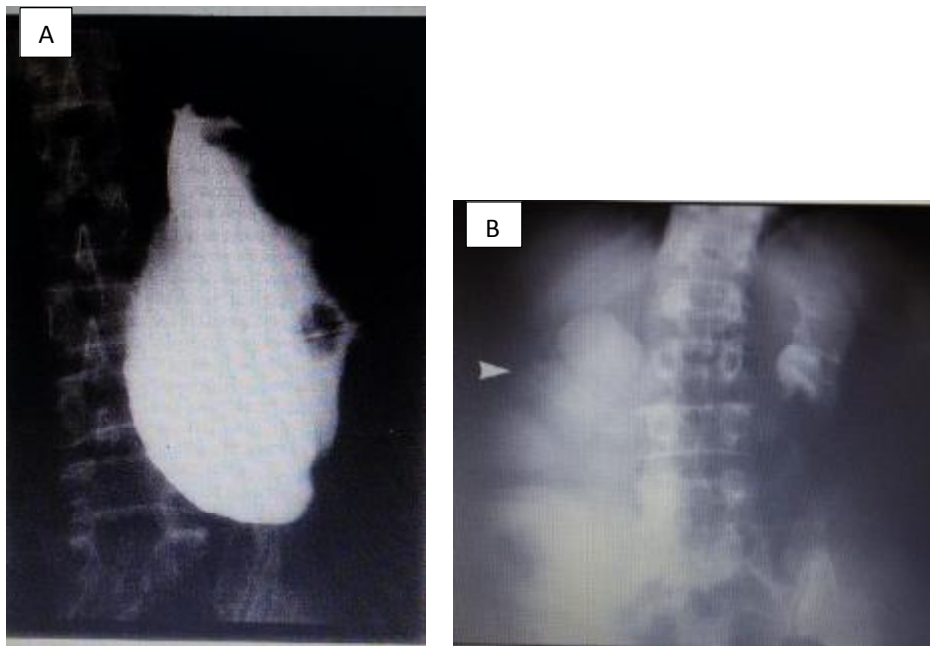


Figure 40 : **A** : UIV montrant une hydronéphrose géante sur obstruction complète de la jonction pyélo-calicielle. **B** : hydronéphrose géante du rein droit due au syndrome de jonction [64].

3-3- L'échographie :(figure 41)

Un examen indolore, non irradiant, facilement reproductible. L'exploration échographique peut être réalisée sans préparation particulière, il est toutefois conseillé d'éviter la réalisation de cet examen en période d'hyperhydratation pour éviter les effets trompeurs au niveau des voies urinaires (pseudo-dilatation). L'appareillage utilisé est un échographe temps réel sectoriel avec une fréquence de 3,5MHZ permet d'explorer la totalité du rein sur une incidence. Les coupes sont longitudinales et transversales selon les axes du rein en tenant compte de sa triple obliquité dans l'espace.

Les renseignements apportés par l'échographie sont multiples sur la morphologie du haut et du bas appareil urinaire, sur l'étude du parenchyme rénale, de son échogénicité de ses dimensions. C'est une étape importante car elle permet

de rechercher les signes indirects en faveur d'une obstruction sévère pouvant entraîner ou majorer une altération de la fonction rénale [65]. C'est un examen qui dépend de l'opérateur, du niveau technologique de l'appareillage ainsi que la corpulence du malade qui peut altérer la qualité de l'image.

Dans l'hydronéphrose géante, l'échographie représente un moyen efficace et rapide pour poser le diagnostic, elle montre classiquement une lésion kystique cloisonnée unilatérale avec communication entre ses compartiments. Cette situation paraît semblable au patient présentant la maladie rénale poly-kystique, mais avec la présence de deux différences : dans la maladie rénale poly-kystique il n'y a pas de communication entre les compartiments de la lésion kystique et l'atteinte est bilatérale [66,27].

Une exploration du rein controlatéral est indispensable afin d'y rechercher une hydronéphrose bilatérale ou une hypertrophie compensatrice.

En plus du diagnostic positif, l'exploration échographique peut orienter vers le diagnostic étiologique en montrant une lithiase enclavée dans la jonction pyélo-urétérale qui entraîne une image hyper-échogène avec cône d'ombre acoustique, un vaisseau polaire inférieur croisant la jonction pyélo-urétérale recherché en mode doppler-couleur [67].

Dans notre étude, chez deux patients, l'échographie a objectivé une importante masse abdomino-pelvienne cloisonnée d'écho structure liquidienne dont l'origine rénale était difficile à préciser, pour les deux autres cas, elle a montré une hydronéphrose géante sur lithiase urétérale.

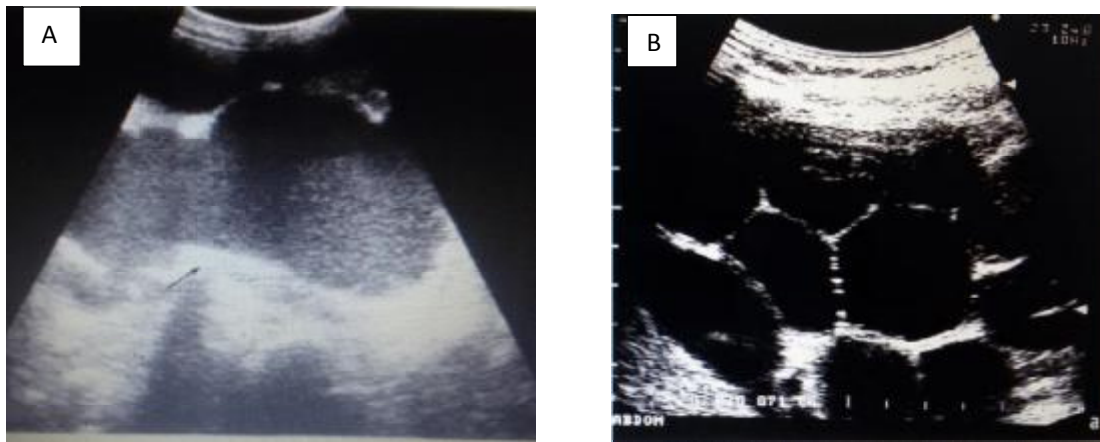


Figure 41: **A** : Echographie en coupe longitudinale du rein droit montrant une dilatation pyélo-calicielle et un calcul obstruant la jonction pyélo-urétérale. **B** : masse rénales kystique renfermant des cloisons [68].

3-4- Le scanner abdomino-pelvien :(figure 42, 43, 44)

L'examen TDM est une technique d'imagerie simple, d'accès facile, qui possède le meilleur rendement diagnostique. L'exploration scanographique peut se diviser en deux phases avant et après injection de produit de contraste. La première étape, sans injection, balaie en acquisition hélicoïdale volumique l'ensemble de l'arbre urinaire à la recherche de lithiase.

C'est la méthode la plus sensible dans la détection des calculs urinaires.

La deuxième étape est réalisée après injection, avec au mieux trois passages : une phase corticale, une phase corticomédullaire sur les reins et une phase tardive sur les voies urinaires comprenant la vessie. Le scanner explore les axes vasculaires lors de l'acquisition à la phase corticale, à la recherche d'un vaisseau polaire.

Dans l'hydronéphrose géante, le scanner reste l'examen de référence et permet de montrer la dilatation des cavités rénales avec un rein dépassant le plus souvent la ligne médiane, permet aussi d'estimer le volume et d'évaluer le retentissement sur la fonction rénale en étudiant la sécrétion, l'excrétion et l'épaisseur corticale. En outre,

il met en évidence sur la reconstruction MIP, le croisement vasculaire sur la phase artérielle en montrant un vaisseau polaire croisant la jonction pyélo-urétérale. Il cherche les anomalies associées : malformation rénale, rein en fer à cheval [51], dépiste les complications : lithiase, urinome, destruction parenchymateuse et enfin fait le bilan pré-opératoire [69,31].

Dans notre étude, le scanner a objectivé une volumineuse hydronéphrose unilatérale laminant le parenchyme rénal pour trois patients, mettant en évidence l'étiologie lithiasique chez deux patients et le syndrome de jonction chez le troisième, alors que chez le quatrième patient elle a montré une hydronéphrose bilatérale avec dilatation vésicale sans visualisation de masse ni de lithiase.

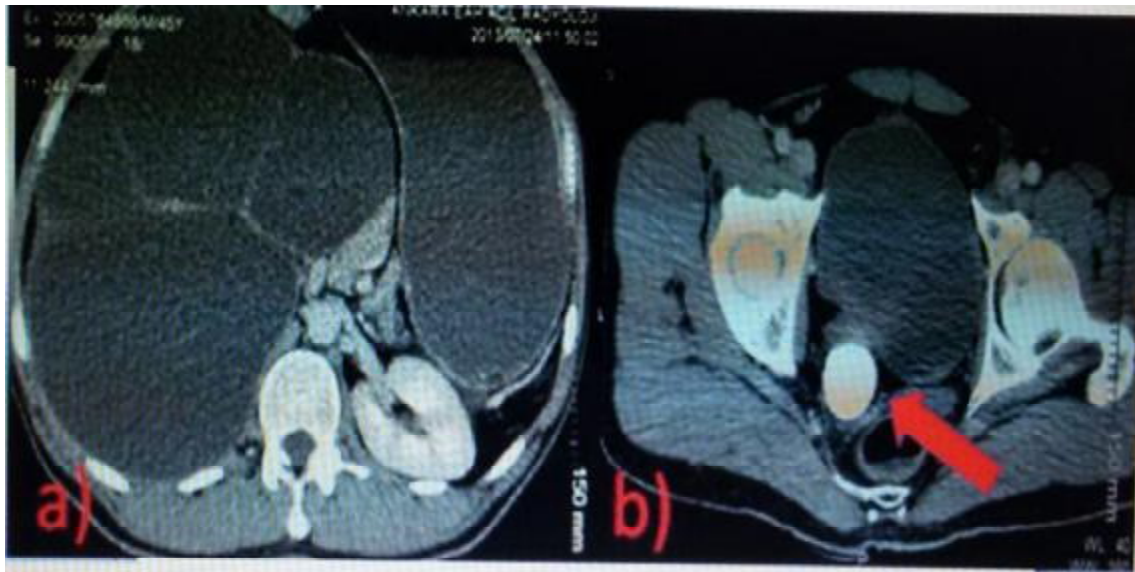


Figure 42: Scanner abdominal a) dilatation gastrique massive et obstruction duodénale sur HNG, b) lithiase urétérale géante 3.5× cm de diamètre [70].

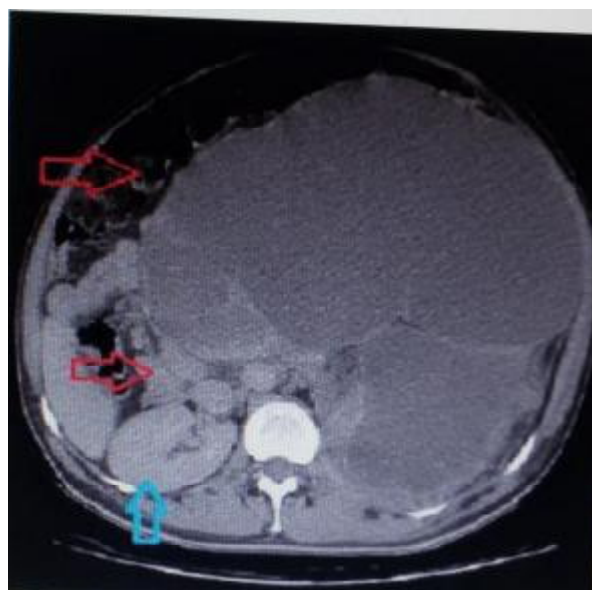


Figure 43: HNG refoulant toute les structures digestives à droite (flèche rouge), légère hypertrophie compensatrice du rein droit (flèche bleu) [71].

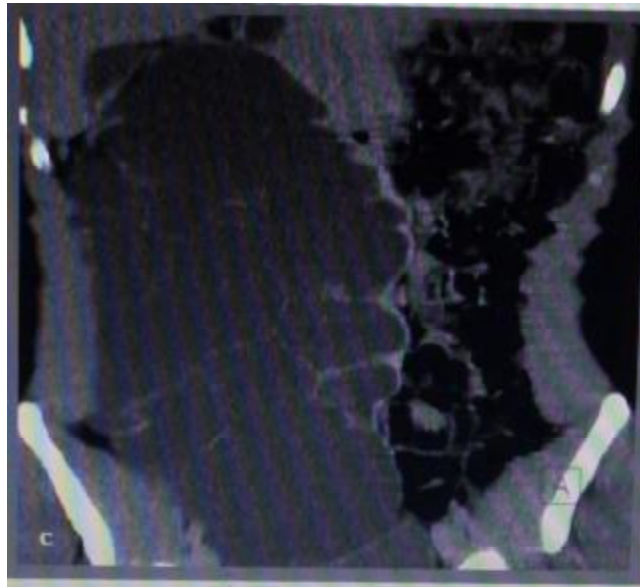


Figure 44 : coupe coronale, volumineuse masse liquidienne étendue de la région sous-hépatique jusqu'au pelvis avec dépassement de la ligne médiane [71].

3-5- La scintigraphie :

L'exploration isotopique des reins utilise les radio-isotopes suivants :

- L'hippuran marqué au ^{131}I pour étudier le flux plasmatique rénal, éliminé essentiellement par sécrétion tubulaire ;
- Le DTPA (acide diéthylène triamine-pentacétate) marqué au $^{99\text{m}}\text{Tc}$ excrété par filtration glomérulaire qui représente donc la fonction analysée ;
- Le DMSA (acide dimercaptosuccinique) marqué au $^{99\text{m}}\text{Tc}$ filtré par les glomérules et accumulé par les cellules tubulaires proximales, qui apporte une parenchymographie fonctionnelle des reins ;
- Le MAG3 marqué au $^{99\text{m}}\text{Tc}$ pour l'étude de la fonction tubulaire ; sa filtration glomérulaire est négligeable.

Ces examens sont sensibilisés par une épreuve au furosémide (0,5 à 1 mg/kg chez l'enfant et environ 40 mg chez l'adulte). La position lors de l'examen est importante et des clichés debout doivent être réalisés.

Le MAG3 ou ^{99m}Tc -mercaptoacétyltryglycine est l'examen le plus couramment utilisé dans les dilatations PC et intervient comme complément du bilan clinique et radiologique, car il possède une biocinétique proche de l'hippuran, avec les avantages du technétium pour la qualité des images.

Ces examens isotopiques doivent être réalisés selon un protocole rigoureux, précisant l'hydratation préinjection, réglant le temps entre l'injection du radio-isotope et les clichés. Il en est de même pour l'injection du furosémide (habituellement 20 minutes après injection de l'isotope mais quelquefois jusqu'à 30 à 60 minutes).

Après l'injection du radio-isotope, la morphologie rénale apparaît, suivie rapidement de l'excrétion du traceur. Le néphrogramme obtenu correspond à une courbe d'activité en fonction du temps, avec une phase de perfusion rénale (segment ascendant), puis une phase de filtration glomérulaire (60 secondes après injection) et enfin une phase d'excrétion (segment descendant).

En cas d'obstruction ou d'atteinte de la fonction rénale, le sommet de la courbe se transforme en plateau et la pente descendante est beaucoup plus faible. L'étude du sommet de la courbe ou phase glomérulaire ou corticale permet d'apprécier la fonction de chaque rein.

L'injection de furosémide permet de préciser les obstacles selon le wash out obtenu. Le critère en est la demi-vie d'élimination du traceur, normalement égale à 10 à 15 minutes ; l'obstruction est évoquée à partir de 20 minutes. Sont visualisés ensuite les uretères et leur vidange.

Dans notre série, trois patients ont bénéficié de la scintigraphie rénale à la DMSA 99m objectivant un rein gauche muet et un rein controlatéral fonctionnel à 100%.

4- Le diagnostic différentiel :

Devant le tableau de distension abdominale progressive plusieurs diagnostics sont évoqués :

- Ascite [32].
- Rein kystique dysplasique [32].
- Tumeurs rétropéritoneales [32,33-72,62].
- Kystes intra-péritonéales : mésentérique ou de cholédoque [32,27].
- Kystes rétro-péritonéales : rénales ou surrénal ou faux kyste du pancréas [32,25-62]
- Kystes ou tumeurs ovarienne [32,62].
- Tumeurs rénales [33].
- Hématome rétro-péritonéal [33].
- Kyste hépatobiliaire [27].
- Splénomégalie [27].
- Pseudomyxome [33,72].
- Polykystose rénale [62].

G-LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

L'hydronéphrose géante peut être traitée par différentes méthodes, comme la pyéloplastie, la néphrectomie et la néphrostomie percutanée. Le but essentiel du traitement est de préserver au maximum le parenchyme rénal [29]. Tous les patients ayant une hydronéphrose géante n'ont pas la même configuration anatomique ni le même statut fonctionnel des unités rénales ; c'est pourquoi le traitement sera individualisé pour chaque patient [73].

1- Les moyens :

1-1 Le drainage rénal :

a) La néphrostomie :

Une technique qui consiste à drainer un rein en amont d'un obstacle par l'intermédiaire d'une sonde placée dans le bassinet ou dans un calice en traversant le tissu rénal et sortant au niveau de la peau, en regard du rein. La ponction sous guidage échoscopique ou radiologique, s'effectue par voie postéro-latérale, chez un patient en décubitus ventral. Après l'introduction du guide métallique dans les voies urinaires et après la dilatation, la sonde est mise en place. L'examen se réalise sous anesthésie locale, après simple sédation, pour une néphrostomie isolée.

Elle est recommandée essentiellement dans deux circonstances :

- Une pyonéphrose en amont de la jonction obstruée.
- Une hydronéphrose sévère pour vérifier la valeur fonctionnelle du rein.

b) La sonde urétérale :

❖ La sonde urétérale externe :

Elle draine directement les urines pyélique vers l'extérieur, via la vessie, l'urètre et le méat urétral dans un sac collecteur. La sonde urétérale externe (ou sonde flash) a le but d'acheminer les urines infectées vers l'extérieur sans transiter par la

vessie et de quantifier la diurèse de chaque rein, elle est notamment utilisée dans le cadre de pyélonéphrite obstructive avec des urines purulentes.

❖ **La sonde double J :**

Un étroit tuyau en plastique d'environ 2 mm de diamètre placé dans l'uretère, son rôle est d'assumer le drainage des urines provenant du rein vers la vessie en court-circuitant tout obstacle (calcul, œdème, inflammation, compression de l'uretère). Aux deux extrémités, ce tuyau a une forme de boucle ou de J, afin d'empêcher le déplacement ou la migration de la sonde, nommée aussi endoprothèse urétérale. En général, elle nécessite une anesthésie générale, l'intervention débute par une cystoscopie, puis après identification du méat urétéral, un fil guide est montée aux cavités rénales.

1-2 La néphrectomie :

Le pourcentage de la néphrectomie variait entre 3 et 70% [30].

La laparoscopie a été rapportée dans le traitement de l'hydronéphrose géante [74,75]. En 1999, Hemal et al. [76] a rapporté 18 néphrectomies laparoscopiques d'hydronéphrose géante alors qu'ils ont réalisé juste 6 par voie transpéritonéale. Le plus grand volume aspiré était 5 l, alors que les autres variaient entre 1,2 et 2,6 L [33].

Classiquement, le traitement d'une hydronéphrose géante se faisait par une néphrectomie à cause de l'atteinte sévère du rein, mais plusieurs travaux ont mis en évidence l'importance du traitement conservateur [76,77].

Dans notre étude, trois patients présentant un rein muet ont subi une néphrectomie.

1-3 Les traitements étiologiques :**1-3-1 Traitement du syndrome de jonction :**❖ **But :**

- Soulager le patient.
- Lever l'obstacle pour préserver la fonction rénale.
- Eviter les complications.

❖ **Moyens :****a) Le Drainage rénal d'attente :**

Deux techniques sont utilisées visant toutes les deux à décompresser le rein en attendant l'acte chirurgical. Ceux sont :

- la néphrostomie percutanée.
- le drainage urétéropyélique par voie rétrograde :

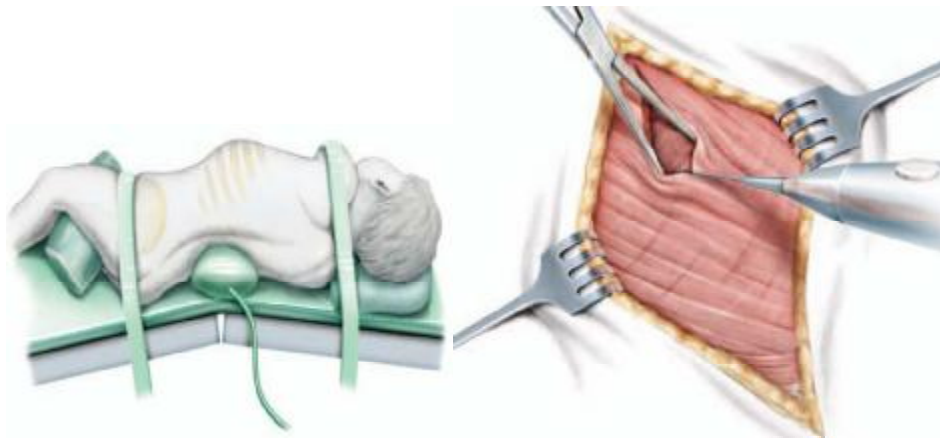
C'est une technique qui a l'avantage d'être simple mais l'obstruction peut parfois s'avérer infranchissable. De plus elle comporte un risque septique pour le haut appareil urinaire.

b) La chirurgie [78, 79, 80]:***i). Pyéloplastie à ciel ouvert***❖ **Technique (figure 46)**

La voie d'abord de référence est la lombotomie dans le prolongement de la douzième côte (voire la onzième côte). Les voies d'abord antérieures extrapéritonéales et parfois intrapéritonéales (en cas d'antécédents de cicatrices du flanc ou si réparation bilatérale) peuvent être utilisées. La voie d'abord postérieure entre le bord inférieur de la 12e côte et la crête iliaque est moins douloureuse, mais il faut bien évaluer la position du rein et les caractéristiques anatomiques car son agrandissement est délabrant. Les contre-indications sont les suivantes : jonction au-dessus du corps

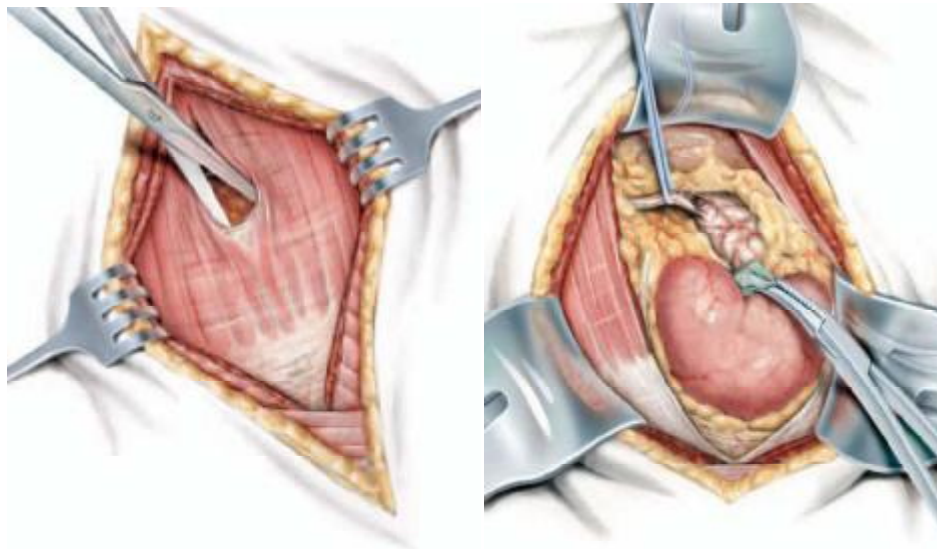
de L2 ou au-dessous du corps de L4, rein en fer à cheval, hydronéphrose récidivée, présence d'un calcul caliciel associé.

Le drainage préopératoire n'est réalisé qu'en cas d'infection, d'insuffisance rénale et de douleurs rebelles aux antalgiques. La résection-anastomose est la technique la plus universellement utilisée avec ablation de la jonction puis spatulation de l'uretère (sommet en haut et en dedans) et anastomose au fil résorbable, soit par surjet, soit à points séparés. Une réduction pyélique peut être réalisée en cas de gros bassin. Une transposition de l'uretère est effectuée en présence d'un vaisseau polaire.



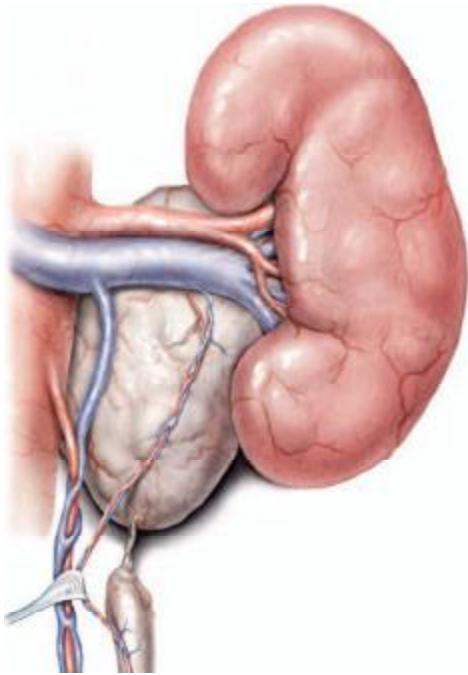
Une incision est faite de la pointe de la douzième côte puis portée médialement à un point situé à cinq cm en dehors du muscle grand droit de l'abdomen. Cette incision permet au chirurgien un accès direct à la JPU.

L'incision des muscles obliques interne et externe est faite dans la direction de l'incision cutanée et portée latéralement vers le latissimus dorsi

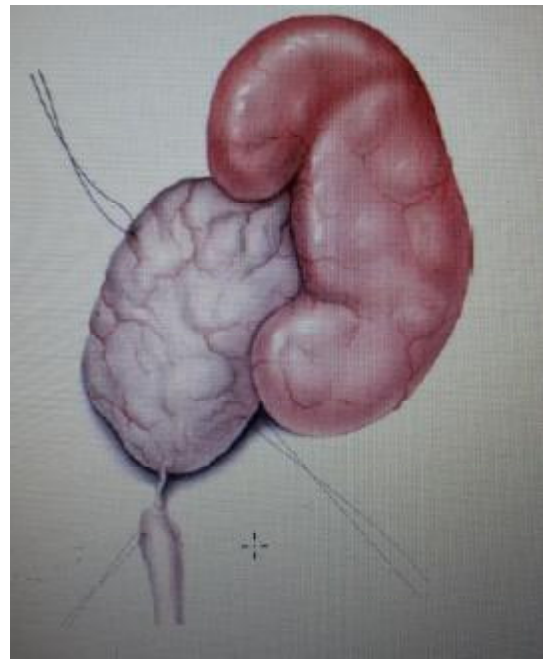


Le muscle transverse de l'abdomen est fendu dans la direction des fibres et le fascia lombodorsal est nettement ouvert

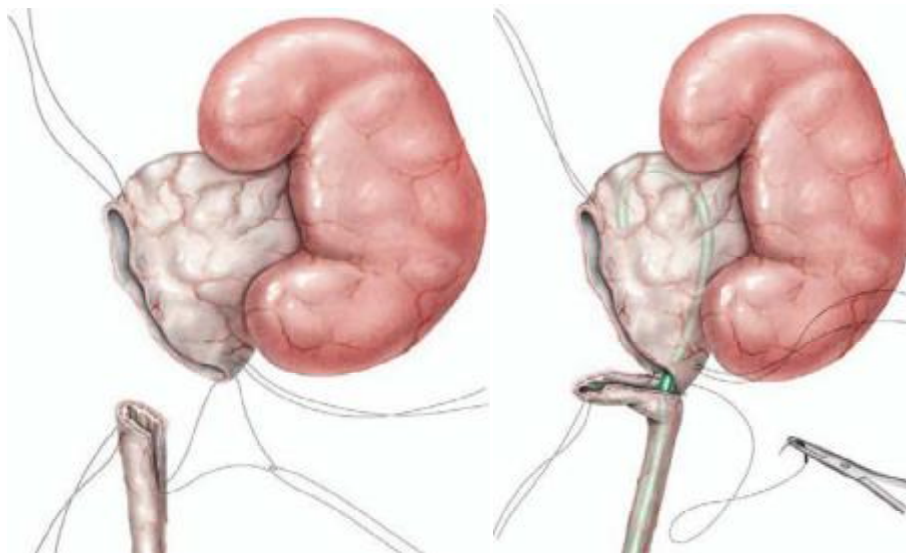
Le péritoine est carrément déplacé médialement. Un rétracteur type Dennis-brown est utilisé pour une exposition maximale.



La JPU exposée, des sutures de traction sont réalisées dans les portions antérieures du haut uretère et bassinnet.

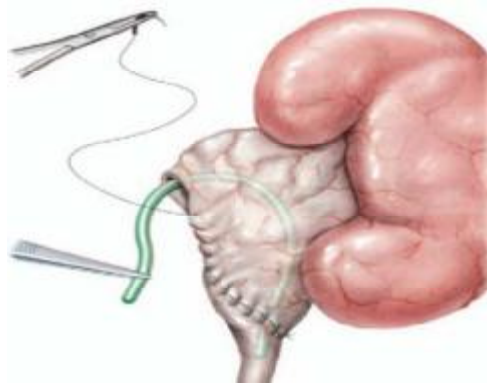


La JPU exposée, des sutures de traction sont réalisées dans les portions antérieures du haut uretère et bassinnet.



Le haut uretère est ensuite réséqué au dessus des sutures de traction obliquement en direction postérieure. La JPU et le bassinnet sont réséqués de façon similaire en laissant les sutures de traction en place. l'uretère est ensuite incisé 2 à 3 cm sur son bord postérieur permettant l'obtention d'un tube ouvert pour la réalisation d'anastomoses triangulaires éventuelles .en même temps l'excès de tissu est réséqué au niveau du bassinnet.

Une sonde de 3,5 à 5 F est utilisée temporairement pour protéger le mur postérieur de l'uretère lors des sutures. L'anastomose pyélourétérale est réalisée avec un mono filament résorbable 6-0 ou 7-0.



La sonde est retirée avant la fermeture de l'anastomose et un drain est placé près de cette dernière. Les différents plans sont suturés de l'intérieur vers l'extérieur par fil résorbable

Figure 46 : pyéloplastie ouverte selon la technique d'Anderson Hynes [80].

La plastie YV est de moins en moins pratiquée et réservée aux insertions hautes de sur le bassinet : l'incision est réalisée depuis l'uretère jusque sur le bassinet et se dédouble sur ce dernier puis le « flap » pyélique est suturé par sa pointe à la partie inférieure de l'incision urétérale. Il existe plusieurs variantes quant à la forme de l'incision YV et donc du flap. Le drainage des cavités rénales est laissé de 4 à 6 semaines si une sonde JJ est choisie. Si c'est une néphrostomie, elle est retirée 7 à 10 jours plus tard après qu'une opacification aura montré l'absence de fuites et qu'une épreuve de « clampage » se sera bien déroulée. Si une fuite d'urine persiste, la mise en place d'une sonde JJ laissée 1 mois permet habituellement d'en obtenir l'assèchement.

❖ **Complications**

Les complications sont rarement sévères mais atteignent 20 % des cas (pneumothorax, syndrome hémorragique, migration ou obstruction du système de drainage, éventration lombaire).

ii. Endopyélotomie

➤ **Endopyélotomie antérograde** (figure 47)

❖ **Technique**

Elle s'inspire des techniques de néphrolithotomie percutanée : abord percutané du rein par un calice postéromédian ou supérieur mise en place d'un ou deux guides puis section de la jonction. L'incision est généralement effectuée en latéral externe en raison des risques vasculaires et jusqu'à 1 cm en dessous de la jonction et sur 1 à 2 cm vers le haut dans le bassin. Elle doit se faire jusqu'à la graisse. En cas d'antécédent chirurgical, la fibrose

périurétérale rend l'appréciation de la profondeur de coupe difficile. Enfin, le drainage se fait par une sonde JJ pendant en général 6 semaines, associée parfois à une néphrostomie durant 48 heures. Un second abord percutané permet, après une incision prudente de la jonction pyélo urétérale, la mise en place de clips sur un petit vaisseau polaire éventuel. Cette méthode est critiquable à l'heure des techniques coelioscopiques rétropéritonéales ou laparoscopiques. Si seul un guide peut franchir la jonction, une dilatation douce au ballonnet est possible avant l'incision.

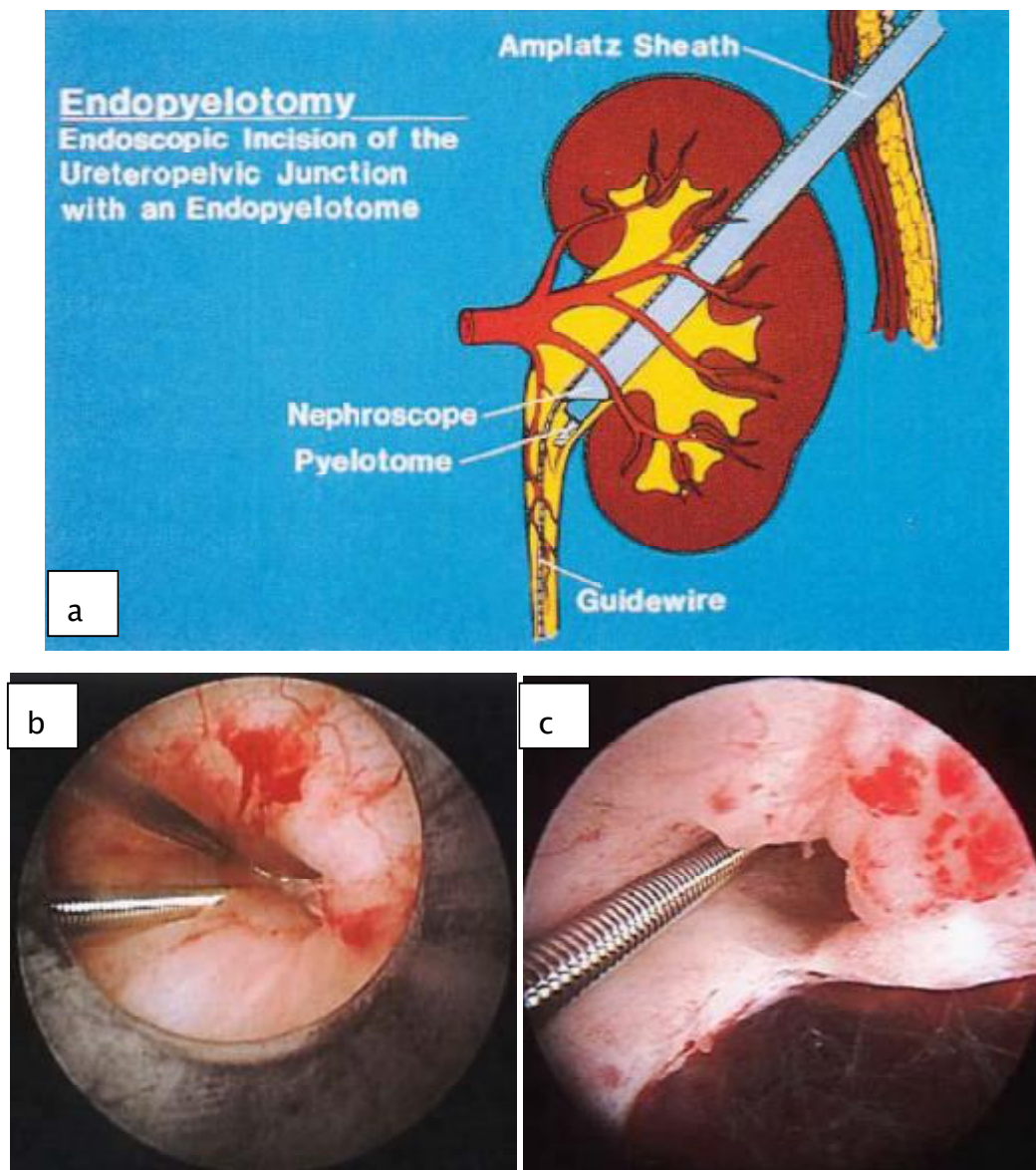


Figure 47 : endopyélotomie antégrade par lame froide [80].

- a- L'endopyélotomie est réalisée à travers une incision de néphrostomie percutanée.
- b- Guide métallique abordant la jonction à travers le méat urétéral avec lame froide approchant la jonction pour rentrer dans l'uretère.
- c- incision réalisée à travers la totalité de l'épaisseur de la paroi urétérale jusqu'à la graisse périurétérale.

❖ Complications

Les complications sont surtout le fait de la ponction du rein et consistent essentiellement en un problème hémorragique, le taux de transfusion variant de 0 à 8 %. Plus rare est la désinsertion pyélo-urétérale, qui survient plus particulièrement en cas d'hydronéphrose congénitale où la section par invagination semble plus adaptée. Les plaies du rein par la section électrique de la jonction réalisée en latéral externe, les fistules artérioveineuses et les faux anévrysmes sont décrits mais restent exceptionnels.

➤ Endopyélotomie rétrograde

Cet intitulé comprend en réalité des techniques différentes : l'incision de la jonction avec un urétéroréscope à lame froide, le laser et l'électrocoagulation sur ballonnet de type Acucise®.

✓ Endopyélotomie rétrograde par urétéroréoscopie

❖ Technique

Les premiers essais ont été laborieux, mais avec l'apparition d'urétéroscopes plus petits et plus lumineux, la technique est devenue plus simple. La plupart des équipes mettent en place une sonde JJ préopératoire pendant 15 jours, d'autres non. Une cystoscopie est réalisée avec mise en place d'un guide, puis l'urétérorésecteur est monté après dilatation de l'uretère pelvien au ballonnet si nécessaire. Si la jonction ne peut pas être franchie par l'urétéroscope, une dilatation douce au ballonnet de la jonction pyélo-urétérale est pratiquée. Enfin, si la jonction est inaccessible, certains proposent un abord urétral transpérinéal. La jonction pyélo-urétérale est observée attentivement à la recherche de tout battement artériel. La section de la jonction pyélo-urétérale est alors réalisée à 8-9 heures à droite et 3-4 heures à gauche, cette position évitant au maximum une plaie artérielle. La graisse périurétérale doit être vue, mais la profondeur de coupe est parfois difficile à contrôler, un petit saignement peut être électrocoagulé. Une sonde JJ est mise en place puis une sonde de Foley posée pour 24 à 48 heures. La sonde JJ est ôtée à 6 semaines.

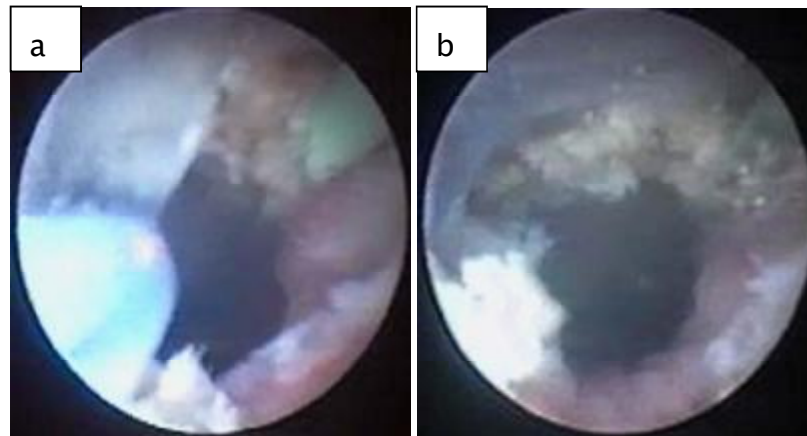


Figure 48 : Endopyélotomie par laser [80].

a- Incision postéro latérale de la JPU par laser jusqu'à la graisse périurétérale.

b- aspect final de la JPU après endopyélotomie rétrograde par laser.

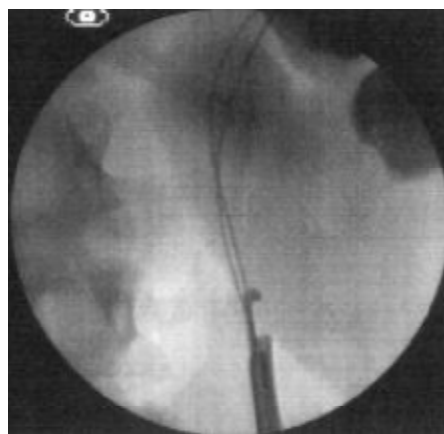


Figure 49 : Incision de la JPU à la lame froide sous contrôle urétéroscopique et radioscopique, après mise en place des fils guides dans les cavités rénales [80].

❖ **Complications**

La morbidité semble importante : sténose urétérale distale (20 %), hémorragie (16 %)

✓ **Endopyélotomie rétrograde par Acucise®**❖ **Technique**

L'utilisation du cathéter Acucise® (Applied Medical, Laguna Hills, Californie) (fig. 50) repose sur l'emploi d'un ballon à basse pression muni d'une électrode longitudinale. Par voie rétrograde endoscopique, une opacification pyélocalicielle est effectuée, un guide est mis en place jusque dans le pyélon, l'Acucise® est monté sur le guide jusque sur la jonction pyélourétérale. Le ballonnet est gonflé puis l'électrode est activée avec un courant de 75 watts en section pure pendant 3 à 5 secondes. On doit alors constater une extravasation du produit de contraste, dans le cas contraire une nouvelle section doit être effectuée. L'électrode est positionnée latéralement pour éviter de léser des vaisseaux polaires. Si une hémorragie survient, un ballonnet de tamponnement de 30 Ch peut être gonflé dans la jonction pyélo-urétérale. Une angiographie est effectuée en urgence si l'hémorragie n'est pas contrôlée et une embolisation tentée selon le vaisseau qui saigne. Une sonde postopératoire est laissée environ 6 semaines, une sonde vésicale semble utile afin de diminuer au mieux l'urinome périurétéral, source lui-même de sténose secondaire.

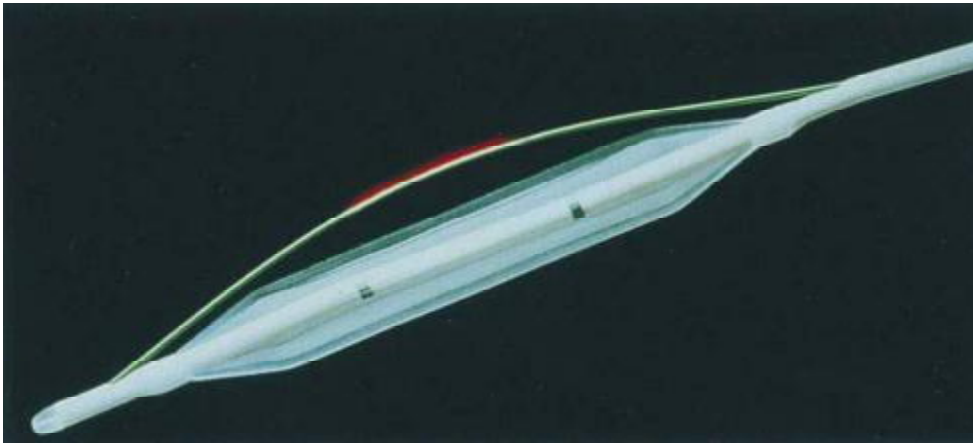


Figure 50: Ballon coupant acucise®[80].

❖ **Complications**

Les hémorragies graves sont exceptionnelles mais des saignements surviennent dans 3 % des cas environ, les autres complications sont des urinomes, hématomes ou infections urinaires.

iii. Pyéloplastie sous coelioscopie

Les techniques coelioscopiques sont séduisantes puisqu'elles réalisent une véritable pyéloplastie mais avec une voie d'abord minime. Deux principes opposent la laparoscopie et la rétropéritonéoscopie.

✓ **Pyéloplastie par voie transpéritonéale** (laparoscopie)

❖ **Technique**

La laparoscopie est généralement de type open coelioscopy, réalisée en décubitus latéral par trois ou quatre trocarts après qu'une sonde JJ a été mise en place en début d'intervention. Un drainage par néphrostomie est préféré par certains. La pyéloplastie effectuée est de type Kuss- Anderson avec réalisation de noeuds extracorporels. La sonde vésicale est enlevée à j2 et la sonde JJ à 4-6 semaines. Une UIV est réalisée 15 jours après l'ablation de la sonde JJ, à 6 mois et à 1 an (notre technique sera détaillée plus loin).

❖ **Complications**

Les complications graves sont absentes pour certains. Pour d'autres, elles sont rares mais peuvent être sévères, essentiellement en raison de la longueur du geste (embolie pulmonaire...).

✓ **Pyéloplastie par voie rétro-péritonéale (lomboscopie)**

❖ **Technique**

La mise en place et le nombre de trocarts varient selon les opérateurs. L'utilisation d'un ballon de dilatation pour l'espace rétro-péritonéal ainsi que l'emploi d'instruments de suture endocorporelle peut faciliter la technique.

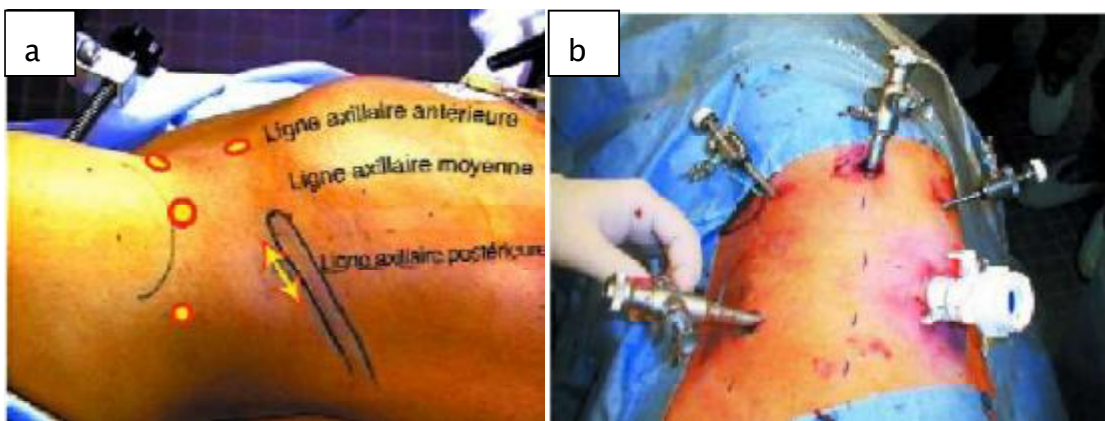


Figure 51 : Mise en place des trocarts lors de la lomboscopie [80].

a- Site d'insertion des trocarts.

b- Trocarts positionnés.

❖ **Complications**

Les complications sont du même ordre, mais si les antécédents de chirurgie abdominale ne sont pas des contre-indications, les antécédents de chirurgie lombaire le sont le plus souvent.

❖ **Les Indications chirurgicales :**

Ce sont les symptômes d'obstruction, une dégradation de la fonction rénale, le développement de lithiases et les complications infectieuses. La plupart des patients peuvent bénéficier d'une intervention chirurgicale de reconstruction lorsque l'indication opératoire est retenue. Les techniques endopyélotomiques sont indiquées en cas d'hydronéphrose de grade peu élevé, de fonction rénale adéquate, de sténose inférieure à 2 cm en longueur et en l'absence de vaisseaux croisant. Un rein représentant moins de 10 % de la fonction rénale globale n'a que très peu de chance de récupérer et certains proposent d'emblée une néphrectomie.

1-3-2 Traitement des lithiases obstructives :

❖ **Traitement de la colique néphrétique**

Il associe la restriction hydrique aux antispasmodiques (Spasfon*, Visceralgine Forte*, Avafortan*) et aux anti-inflammatoires (Profenid*, Nifluril*, Voltarène*). Le plus souvent, le traitement per os suffit. En cas de crise hyperalgique ou récidivante, le traitement par voie parentérale est nécessaire. La colique néphrétique fébrile est une urgence urologique nécessitant une hospitalisation. Une antibiothérapie à large spectre est indispensable. Le drainage des urines infectées en stase est le seul moyen d'éviter les gravissimes septicémies à germes Gram encore parfois mortelles.

❖ Le traitement chirurgical :**a) Montée de sonde JJ****b) La chirurgie percutanée**

Il s'agit, après ponction directe des cavités rénales, de dilater le trajet ainsi créé pour pouvoir introduire dans le rein un système optique dont le diamètre est d'environ 1 cm. Ce système permet de voir l'intérieur des cavités et de fragmenter, sous contrôle de la vue, les calculs intrarénaux. Cette technique ne concerne plus guère que les calculs volumineux (dont le plus grand diamètre est supérieur à 30 mm) et la fragmentation se fait le plus souvent à l'aide d'ultrasons.

Après l'intervention, on laisse une sonde de néphrostomie pendant 3 à 4 jours. Cette technique reste employée quand les calculs sont volumineux, surtout quand les cavités rénales sont dilatées. Les complications, rares, sont essentiellement hémorragiques. L'intervention se fait sous anesthésie générale ou parfois péridurale.

c) L'urétéroscopie

La miniaturisation des instruments, et surtout des optiques, a permis de fabriquer des instruments dont le diamètre externe est de 2 à 4 mm et qui peuvent donc être introduits dans l'uretère par voie rétrograde. Après une éventuelle dilatation du méat urétéral, l'urétéroscopie est montée dans l'uretère jusqu'au niveau du calcul. Les urétéroscopes actuels sont rigides ou flexibles, et ils permettent le traitement des calculs de l'uretère sous contrôle de la vue. Les calculs de petit diamètre sont extraits en une pièce à l'aide d'un panier introduit par l'appareil tandis que les calculs plus volumineux (dont le diamètre est supérieur à 7 ou 8 mm) sont fragmentés dans l'uretère avant d'être extraits. Cette lithotritie intra-urétérale peut être faite soit par les ultrasons, soit par le laser pulsé à colorant soit par ondes de choc locales.

L'urétéroscopie se fait généralement sous anesthésie locorégionale. Cette technique est la plus efficace pour les calculs de l'uretère distal où le taux de succès

est de 98%. L'intervention se fait au cours d'une hospitalisation de un à deux jours. Contrairement à la lithotritie extracorporelle, le taux de succès de cette technique varie beaucoup selon l'expérience de l'opérateur.

d) La chirurgie laparoscopique :

Il s'agit d'un abord chirurgical mini-invasif qui peut avoir des indications dans le traitement de certaines lithiases pyéliqués et urétérales lombaires. Elle peut être utilisée dans le traitement de causes urologiques de la lithiase comme une anomalie de la jonction pyélo-urétérale.

e) La chirurgie ouverte

Elle n'est plus guère indiquée que dans le traitement des calculs coralliformes complets et dans le traitement de certaines causes urologiques de la lithiase : reflux vésico-urétéral, adénome de prostate responsable de calculs vésicaux.

1-3-3 Traitement du méga-uretère obstructif [81,82] :

❖ **Le traitement chirurgical:**

De nombreux auteurs pensent que la reconstruction chirurgicale est exigée chez la plupart des malades adultes.

A- Objectifs :

L'objectif est de reconstruire une jonction urétéro-vésicale perméable et non refluyente en supprimant la zone urétérale pathologique (la radicelle) et en assurant un système anti-reflux par une réimplantation de l'uretère.

B- Principes :

La chirurgie du méga uretère primitif doit respecter certains principes :

- Respect de la vascularisation de l'uretère lors de sa dissection et lors du modelage.
- Ne pas trop raccourcir l'uretère, si celui-ci a conservé son péristaltisme.

- Modelage de l'extrémité distale de l'uretère si son diamètre est supérieur à 10mm.
- Confection d'un trajet sous-muqueux comme montage anti-reflux dont la longueur doit être au moins égale à 5 fois le diamètre de l'uretère distal selon la loi de PAQUIN pour éviter le reflux vésico-rénal postopératoire.
- Réimplantation de l'uretère dans une zone la plus proche possible de la partie fixe de la vessie pour éviter toute plicature de l'uretère à vessie pleine.
- Coucher la ligne de suture du modelage urétéral contre la face musculaire du tunnel sous-muqueux pour éviter une éventuelle fistule urétéro vésicale source de reflux.
- L'anastomose urétéro-vésicale doit être réalisée sans tension avec deux points profonds appuyant le néo-méat au détrusor.
- Laisser une sonde urétérale tutrice à demeure pendant 12 à 15 jours et drainer correctement la vessie.

C- Voies d'abord :

Plusieurs types de voies d'abord ont été décrits.

- **L'incision Pfannenstiel** : (figure 52)

Elle est pratiquée dans la plupart des cas. Elle possède l'avantage d'être esthétique et solide, mais son inconvénient est les dégâts pariétaux notables.

La voie d'abord dite du « faux Pfannenstiel » ne présente pas cet inconvénient.

Après incision transversale sus pubienne jusqu'au feuillet antérieure de la gaine des droits, il suffit de décoller tout le plan sous-cutané puis d'inciser l'aponévrose verticalement sur la ligne médiane. Cette méthode permet d'éviter les larges décollements au contact des fibres musculaires, réalisé au cours de l'incision Pfannenstiel tout en gardant son avantage esthétique.

➤ **L'incision médiane sous-ombilicale :**

Certains auteurs préfèrent cette voie d'abord. Elle est plus simple mais plus visible. Elle expose d'avantage au risque d'éventration post opératoire. Elle est pratiquée en cas de méga uretère bilatéral et surtout en cas de réintervention.

➤ **L'incision latérale sous péritonéale :**

Elle est pratiquée en cas de réimplantation unilatérale (figure 52)

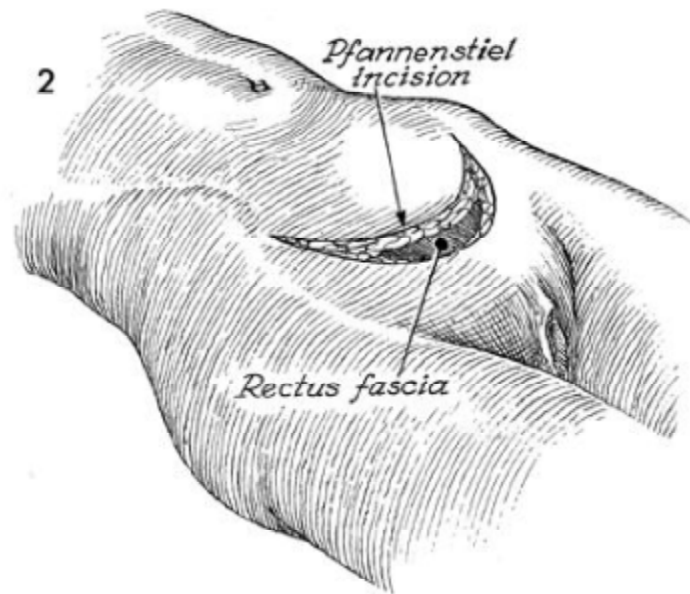


Figure52 : L'incision de Pfannestiel (dans le pli abdominal inférieur chez l'enfant)

[81].

D- Méthodes chirurgicales :

❖ **Technique réparatrice :**

a- Modelage :

a.1- Techniques du modelage :

Le but du modelage est de diminuer le calibre de l'extrémité distale de l'uretère réimplanté pour recréer une jonction urétéro-vésicale non refluyente.

Trois techniques différentes de modelage sont utilisées celles de HENDREN, KALICINSKI et STARR.

Les techniques de HENDREN et KALICINSKI sont les plus utilisées.

a.1.1-Modelage selon HENDREN :

C'est une technique très fiable et qui a passé l'épreuve du temps. Elle consiste en une résection d'une bandelette latérale de l'uretère ne représentant pas plus d'un tiers du diamètre initial de celui-ci. En longueur, le modelage de l'uretère intéresse la partie tunnalisée et quelques centimètres de l'uretère pré-vésical. On introduit un cathéter dans l'uretère et dans la technique originelle, un clamp de Straight Allis est placé en longitudinal sur l'uretère au niveau de la zone la moins vascularisée pour respecter l'artère longitudinale principale. Le clamp de Straight Allis peut être remplacé par des fils repères en amont et en aval de la zone à réséquer. La ligne de section est rectiligne dans l'axe de l'uretère puis se recourbe vers le haut. La suture est réalisée par deux surjets dont un à points passés sur une sonde tutrice. Les deux surjets sont arrêtés à distance de l'extrémité distale et remplacés par des points séparés ce qui permet de raccourcir si nécessaire l'uretère. L'uretère modelé est ensuite glissé dans le tunnel sous-muqueux, la face modelée positionnée en regard du plancher vésical pour éviter la survenue de fistules urétéro-vésicales. L'uretère est drainé par une sonde urétérale laissée en place pendant 5 à 10 jours (figures n°53, 54, 55).

Dans la série de HEMAL , cette technique a été pratiquée dans 73% des cas.



Figure 53: Modelage selon HENDREN [81] :

-Uretère libéré, tracé de l'incision du modelage, excision de la radicelle.

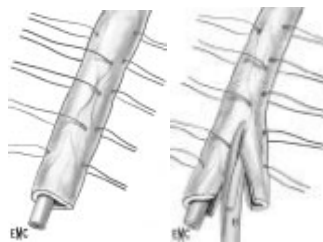


Figure 54: Modelage selon HENDREN [81] :

-Cathéter en place, disposition de fils traceurs, tracé de l'incision.

-Excision de la languette urétérale selon un trajet rectiligne qui se recourbe vers le haut.



Figure 55: Modelage selon HENDREN [81] :

-Confection des deux surjets latéraux dont un à points passés qui se terminent à distance du néo méat urétéral.

-Le reste du modelage est fermé par des points séparés.

a.1.2-Modelage selon KALICINSKI :

KALICINSKI en 1977 peu satisfait de la technique de HENDREN en propose une variante qui consiste non pas à réséquer une partie de l'uretère mais à sa plicature afin de mieux préserver sa vascularisation. Une sonde tutrice étant placée dans l'uretère, un surjet transfixant est fauflé sur la longueur à modeler. La bande urétérale ainsi exclue est rabattue en paletot et fixée à l'uretère lui-même par un deuxième surjet (figure n°56).

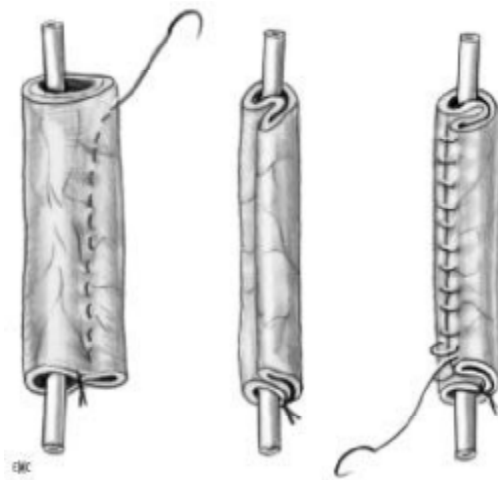


Figure 56 : Modelage selon KALICINSKI [81] :

- Exclusion d'une bandelette latérale par un surjet transfixiant.
- Cette bandelette est ensuite rabattue sur la partie restante de l'uretère et solidarisée par un autre surjet.

a.1.3-Modelage selon STARR :

Il s'agit également d'une technique de plicature de l'uretère décrite initialement par STARR en 1979 chez l'animal. Des points séparés sont réalisés sur la partie la plus avasculaire de l'uretère invaginant celle-ci dans la lumière urétérale sur quelques centimètres (figure n°57).

Cette technique est un procédé sûr qui fournit une stabilisation à long terme de la fonction rénale, mais elle a été rarement pratiquée.

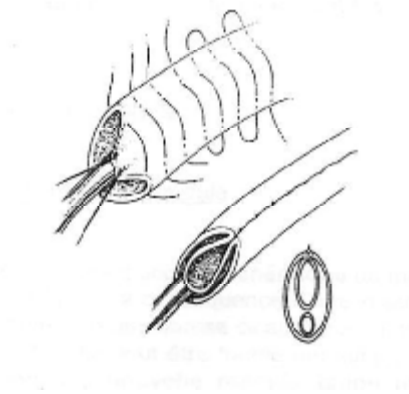


Figure 57: Modelage selon STARR [81]:

- Réalisation d'une série de points puis d'un surjet transfixiant permettant d'invaginer la partie exclue dans la lumière urétérale

a-2 Indications du modelage :

Le modelage est indiqué lorsque le diamètre de l'uretère distal dépasse 10mm de diamètre après résection de la partie pathologique. Il doit être limité à la portion intravésicalisée de l'uretère.

A un stade plus tardif, l'uretère très dilaté et faiblement péristaltique ou atone ne s'améliore que partiellement et lentement. Il faut réséquer tout l'excès de longueur car c'est à la portion distale de l'uretère que prédominent la dilatation et les lésions pariétales. Le modelage doit en plus être plus étendu en hauteur, sans dépasser toutefois le croisement des vaisseaux iliaques et plus généreux en largeur, afin de réaliser un bon modelage anti-reflux et de rendre effective la coaptation des parois urétérales dont la force de contraction est compromise. Certains auteurs avaient rapporté que le modelage est indiqué dans plus de

75% des cas de méga uretère primitif obstructif de l'adulte.

b- Réimplantation urétéro-vésicale :

On peut classer les différentes techniques de réimplantation urétéro-vésicale en deux groupes selon qu'elles respectent ou non le point d'entrée de l'uretère dans la vessie.

b.1 -Les techniques supra-hiatales :

Elles ne respectent pas ce point d'entrée. Elles ont en commun la création d'un nouveau hiatus urétéral d'entrée et d'un trajet sous-muqueux en aval. La traversée pariétale de l'uretère est située à une distance variable du trigone, dans une portion mobile de la vessie. Les techniques supra-hiatales sont les plus utilisées dans le traitement du méga uretère primitif obstructif.

b.1.1 -Voie extra vésicale : Intervention de LICH GREGOIR :

Son principe consiste à disséquer l'uretère par voie extra-vésicale jusqu'à son hiatus puis à créer un lit sous-muqueux à vessie fermée pour y coucher l'uretère qui sera enfoui en dessous de la suture du muscle vésical (figure 58). Cette technique est simple à réaliser qui évite d'ouvrir la vessie et diminue ainsi le saignement et la durée du drainage post opératoire. L'uretère n'est pas déconnecté de son attache méatique et l'incision du détrusor est faite à l'aplomb du trajet naturel de l'uretère. Cette incision doit être réalisée dans l'axe de l'uretère à partir de son orifice d'entrée dans la vessie. On reproche à cette technique de ne pas permettre l'examen du méat et de ne pas fournir un plan d'appui solide à l'uretère.

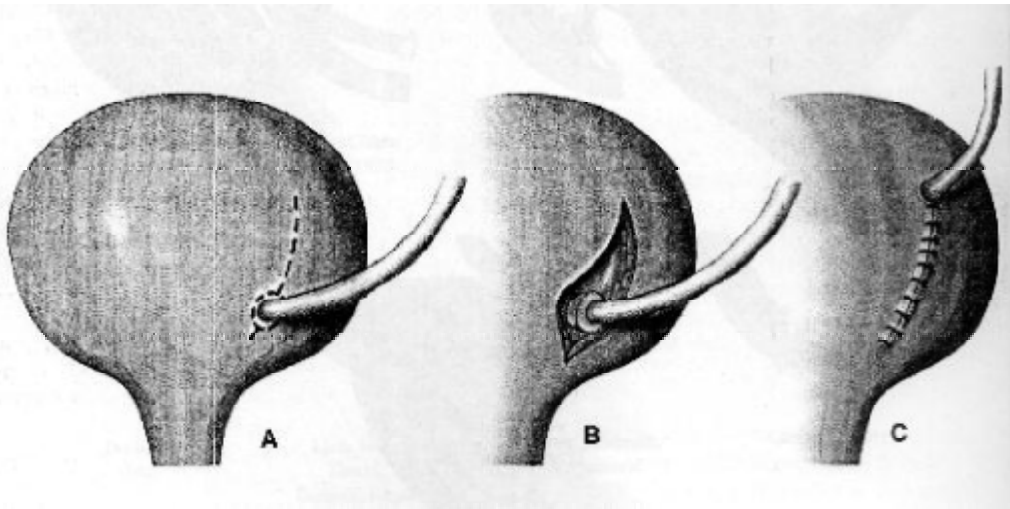


Figure 58 : Intervention de LICH GREGOIR [81] :

A et B : Incision séro-musculaire.

C : Suture du muscle par dessus l'uretère.

b.1.2-Voie mixte :

b.1.2.1-Intervention de POLITANO-LEADBETTER :

La dissection de l'uretère est tout d'abord menée par voie endo-vésicale après une taille verticale de la vessie. L'uretère intra-mural et juxta-vésical est disséqué puis repoussé en dehors de la vessie. La dissection se poursuit ensuite en latéro-vésical sur l'uretère pelvien qui peut être décroisé par rapport au ligament rond ou au canal déférent pour effectuer un trajet sans boucle. Si nécessaire, l'artère ombilicale aura été ligaturée puis sectionnée pour faciliter la dissection de l'uretère. On procède ensuite à la création d'un nouveau hiatus situé au dessus de l'ancien et l'uretère est tracté à travers lui dans la vessie. Le tunnel sousmuqueux est créé entre le nouveau et l'ancien hiatus et doit être large. L'uretère est ensuite passé dans ce tunnel puis sa portion pathologique est réséquée.

L'anastomose entre la muqueuse vésicale et l'uretère est ensuite réalisée par des points séparés de fils résorbables dont deux auront été plus profonds en prenant le muscle vésical pour fixer l'uretère. Les brèches muqueuses sont refermées et l'uretère et la vessie sont drainés (figures n°59, 60, 61).

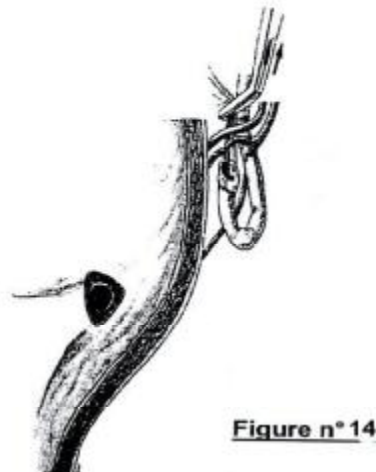


Figure 59: Technique de POLITANO-LEADBETTER [81]:

-Après la dissection endo-vésicale de l'uretère, celui-ci est repoussé à l'extérieur de la vessie par son hiatus puis décroisé par rapport au déférent et aux vaisseaux génitaux.

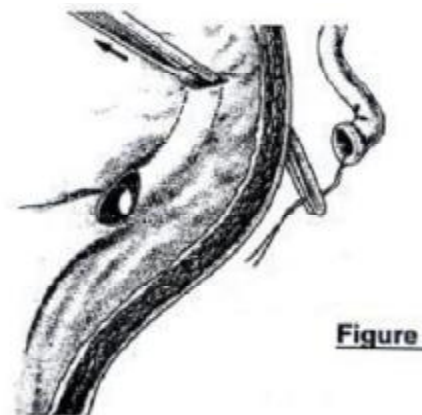


Figure 60: Technique de POLITANO-LEADBETTER [81] :

-Création du néo-hiatus et traction de l'uretère à travers celui-ci.

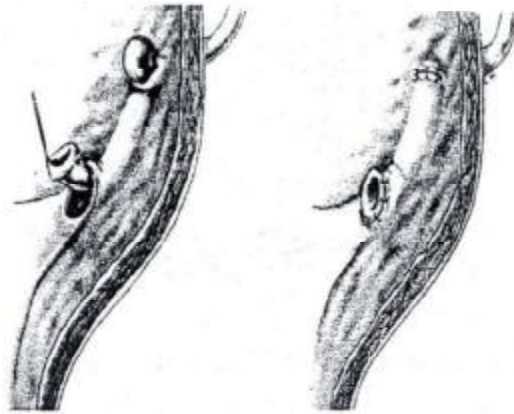


Figure 61 : Technique de POLITANO–LEADBETTER [81] :

- a- Confection du trajet sous–muqueux entre l’ancien et le nouveau hiatus.
- b- Aspect final après anastomose urétéro–vésicale.

b.1.2.2–Intervention de PAQUIN :

Elle est considérée comme l’intervention de base du traitement du méga uretère. Elle consiste, dans un premier temps, à libérer l’uretère par voie extravésicale. Il pénètre dans la vessie par un orifice vésical pratiqué au-dessus du hiatus urétéral puis il est passé dans un tunnel sous–muqueux sur une longueur de 2 à 3 cm, dirigé vers le col vésical. Son extrémité est laissée fendue afin de pratiquer un retournement en manchette pour assurer une sangle musculaire au néo–méat (figure n°62). La technique de PAQUIN est considérée comme l’intervention de base du méga uretère primitif obstructif.

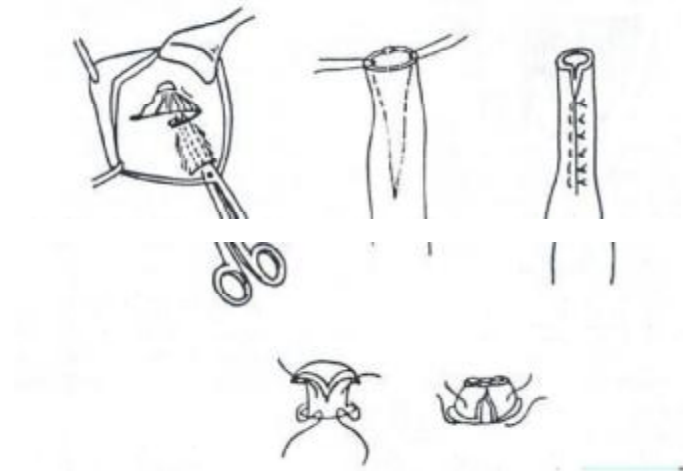


Figure 62 : Technique de réimplantation urétérale selon PAQUIN [81]:

- Trajet sous-muqueux et retournement en manchette de l'extrémité de l'uretère modelé.

b.1.2.3- Intervention de HENDREN :

Elle est déjà décrite dans les techniques du modelage.

b.2- Technique infra-hiatale : Intervention de COHEN :

Ces techniques respectent le point d'entrée de l'uretère dans la vessie. Elles ont pour but d'allonger le trajet sous-muqueux de l'uretère, soit en utilisant des plasties muqueuses, soit en créant un nouveau trajet. Le principe de cette intervention est séduisant car il ne modifie pas le trajet de l'uretère jusqu'à sa pénétration vésicale en portion fixe du réservoir. Le risque d'angulation urétérale lors du remplissage vésical, que l'on peut observer après la pénétration en zone mobile du détrusor, est ainsi supprimé. La dissection est habituellement conduite par voie endo-vésicale pure. Le modelage, si nécessaire, est limité à la portion intravésicalisée de l'uretère, dont on attire à travers le hiatus une longueur légèrement supérieure à celle qui sera utilisée pour la réimplantation. A partir du point de pénétration de l'uretère, on fore un tunnel sous muqueux sus-trigonal transversal, remontant au-dessus du méat opposé, pour

obtenir un trajet de 5 cm. L'uretère est glissé dans ce tunnel et la réimplantation est ainsi réalisée (figures n°63, 64, 65)



Figure 63 : Technique de COHEN [81] :

- Dissection de l'uretère par voie endo-vésicale qui est ensuite attiré dans la vessie.

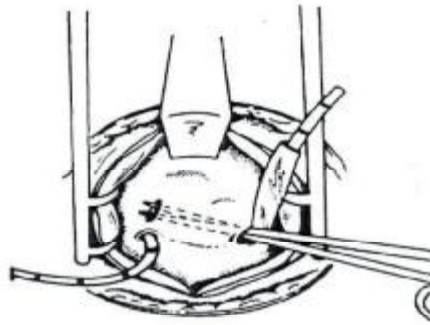


Figure 64 : Technique de COHEN :

- -Confection du tunnel sous-muqueux par forage aux ciseaux

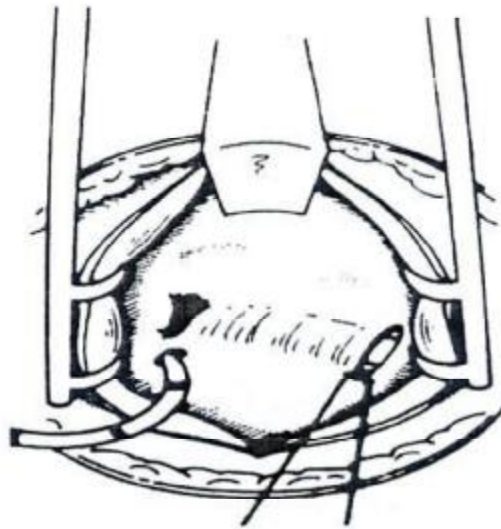


Figure 65 : Technique de COHEN :

- Positionnement de l'uretère dans le trajet sous-muqueux.
- Le néo méat est situé au dessus du méat opposé.

b.3-Réimplantation sur vessie psoïque :

C'est une technique ancienne, décrite initialement en 1896, considérée comme une bonne technique dans les réimplantations itératives, et qui connaît un regain d'intérêt. L'ascension vésicale au psoas et la réalisation d'un trajet de réimplantation directe permettant une résection urétérale assez longue, emportant aisément la radicelle et la zone atone sus-jacente. Ceci a en outre pour effet de diminuer le volume du haut appareil par rapport à celui de la vessie, ce qui favorise probablement la vidange du haut appareil. Le trajet de la réimplantation est particulièrement long, prévenant efficacement le reflux post opératoire au prix d'un modelage raisonnable. La dissection urétérale étant purement extra-vésicale, elle n'entraîne pas de déséquilibre du trigone. Il y a donc moins de risque d'apparition d'un reflux

controlatéral. L'innervation vésicale est préservée et on observe peu de dysfonctionnement vésical post opératoire (figure n°66).

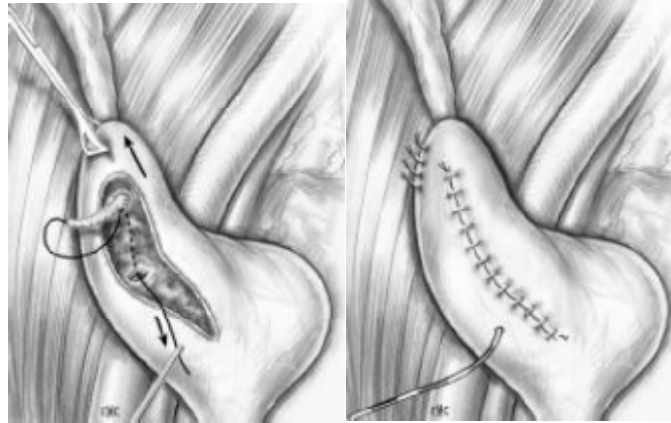


Figure 66 : Vessie psoïque [81] :

- Ascension de la corne vésicale au psoas auquel elle sera fixée par quelques points.
- Création du néo-hiatus et du trajet sous muqueux.

E-Indications du traitement chirurgical:

a) -Méga uretère unilatéral :

Le traitement chirurgical est indiqué dans la majorité des méga uretères primitifs obstructifs de l'adulte. La correction chirurgicale soulage l'obstruction et améliore la fonction rénale et le drainage de la voie excrétrice. Selon HEMAL, le traitement conservateur qui avait consisté en une surveillance stricte des malades a été rarement indiqué dans le méga uretère primitif non compliqué avec une clairance de la créatinine normale et chez les malades qui vont respecter le suivi à long terme.

b) -Méga uretère bilatéral :

Le traitement répond aux mêmes principes mais on risque dans cette situation de manquer de place pour réaliser les tunnels sous muqueux .On peut être amené à utiliser une réimplantation trans-trigonale type COHEN pour un côté et une

réimplantation de type HENDREN de l'autre côté, avec toutefois un trajet sous muqueux croisant la ligne médiane. Cette solution n'est toutefois possible que si les 2 méga uretères ne sont pas larges (ne doivent pas être modelés) et si le trigone est large. Dans les autres cas il faut préférer une réimplantation de type HENDREN bilatéral.

c) **-Méga uretère compliqué de lithiases :**

Le traitement concomitant de la lithiase urétérale et du méga uretère est l'attitude idéale. Dans certains cas, on peut hésiter entre une lithiase urétérale responsable de la dilatation ou secondaire à la stase, et en cas de doute il faut se contenter d'enlever le calcul et mettre en place une néphrostomie. Dans les semaines suivantes, on pourra en toute sécurité poser l'indication d'une réimplantation ou au contraire y renoncer. Si le calcul est manifestement un calcul de stase, le méga uretère est traité en même temps que le calcul. Si l'importance des lésions inflammatoires de l'uretère induites par la présence des calculs rend dangereuse une réimplantation immédiate. Une néphrostomie d'attente peut s'avérer nécessaire si l'obstruction est importante. Si le calcul est rénal, on peut hésiter entre un méga uretère ou une grande hypotonie urétérale induite par l'infection. Si le calcul est pelvien terminal, moulé par l'uretère, le calcul obstructif est l'hypothèse la plus probable et il est préférable de traiter d'abord la lithiase et de voir ce qu'il advient de la voie excrétrice supérieure débarrassée du calcul. Chez l'adulte, une lithiase rénale associée à un méga uretère pelvien, sans distension pyélo-calicielle, sera traitée pour son propre compte. La suppression de l'anomalie distale, non obstructive pour le rein, ne s'impose pas, à moins qu'il ne s'agisse d'une récurrence lithiasique.

d) **-Méga uretère compliqué d'insuffisance rénale:**

En cas de fonction rénale très altérée, une dérivation temporaire des urines à type de néphrostomie percutanée sera réalisée pour soulager le rein et pour juger des

facultés de récupération du rein dont dépendra la suite du traitement chirurgical. Une fois que l'insuffisance rénale avancée s'est installée, la réimplantation urétéro-vésicale semble inutile. Dans ce cas il faut démarrer un traitement symptomatique de l'insuffisance rénale dans l'attente d'une transplantation rénale. HEMALn s'intéresse aux méga uretères symptomatiques de l'adulte. Sur 55 patients, 5 cas de méga uretère obstructif bilatéral ont été diagnostiqués au stade d'insuffisance rénale. Deux malades ont eu une transplantation rénale et trois malades ont bénéficié d'une réimplantation urétéro-vésicale. Parmi ces 3 derniers cas, un seul malade a eu une évolution favorable et les deux autres malades sont décédés.

2) Les indications :

a) La néphrostomie percutanée:

Classiquement une néphrostomie percutanée est réalisée pour les patients fébrile et/ou présentant une augmentation de la créatinémie ou une UIV objectivant des unités non visualisées ou un système pyélocalicelle mal limité [83]. En plus, une néphrostomie percutanée a été proposée pour mesurer la clairance de la créatinémie de 24H du rein malade, pour améliorer la fonction rénale, pour prévenir une défaillance rénale brutale post- opératoire et une détresse cardio-respiratoire;

D'autre part, l'indication d'un drainage percutanée est posée pour des hydronéphroses géantes qui sont tellement volumineuse qu'elles présagent de nombreuses difficultés opératoires sur des terrains multitarés, elle peut être associée, en cas de surinfection, à une réanimation et une antibiothérapie large spectre [84].

Il est plus judicieux d'effectuer une néphrostomie percutanée d'abord et de discuter une éventuelle néphrectomie ou une chirurgie conservatrice en fonction de la récupération de la fonction rénale, dans ce cas, elle est mis en place pour évaluer un éventuel gain de la fonction rénale ; si le rein ne montre pas une amélioration d'au moins 10 ml/min au niveau de la clairance de la créatinémie durant 2 ou 3 mois, ce rein atteint ne sera pas conservé si le rein controlatéral est normal[85].

b) la néphrectomie :

Les hydronéphroses géantes peuvent être tellement volumineuses qu'il est illusoire d'espérer une évacuation de telles poches par un uretère même de calibre normal [86]. La destruction totale du parenchyme rénale, la rétention importante d'urine [87,88], la fréquente association, selon Hoffman, de foyer de dysplasie, le changement tumoral du parenchyme et du système collecteur comme résultat de l'irritation chronique [89], la réduction importante de la fonction du tissu rénale [90],

l'irréversibilité de l'atteinte rénale et du système collecteur [91] et la présence d'un rein muet [92], toutes ces raisons justifient l'indication de la néphrectomie par voie laparoscopique, ceci d'autant plus que le rein controlatéral fonctionne correctement [93].

c) Le traitement conservateur:

Le traitement conservateur et étiologique devrait être tenté lorsque le rein a une épaisseur parenchymateuse de plus de 1 cm et une filtration glomérulaire supérieure à 20 ml/min, surtout si l'hydronéphrose géante est bilatérale, concerne un rein unique ou lorsque le rein controlatéral ne peut assumer à lui seul une fonction rénale normale ou pour des reins avec un résidu fonctionnel qu'on peut récupérer [94]. Dans certain cas, le traitement conservateur peut être réalisé quand la grande partie de la distension du système collecteur est située en intra-rénal, la pyéloplastie typique ne sera pas adéquate pour résoudre le problème de la rétention urinaire, le volume du système collecteur n'est pas suffisamment réduit, car la grande dilation est située dans les calices. La pyéloplastie associé à une néphroplication et une néphropexie est recommandée dans ce cas [95].

d) Cas particuliers :

- Les patients présentant une rupture nécessite une exploration chirurgicale urgente afin d'exclure les autres causes et en même temps évacuer les urines et réparer la rupture du système collecteur [96].
- Miskoviak et Thomson ont rapporté le cas d'une femme de 27 ans qui a refusé le traitement chirurgical et a été traité par une sclérothérapie percutané (doxycycline), sans la récurrence d'aucun symptôme ni d'hydronéphrose [97].

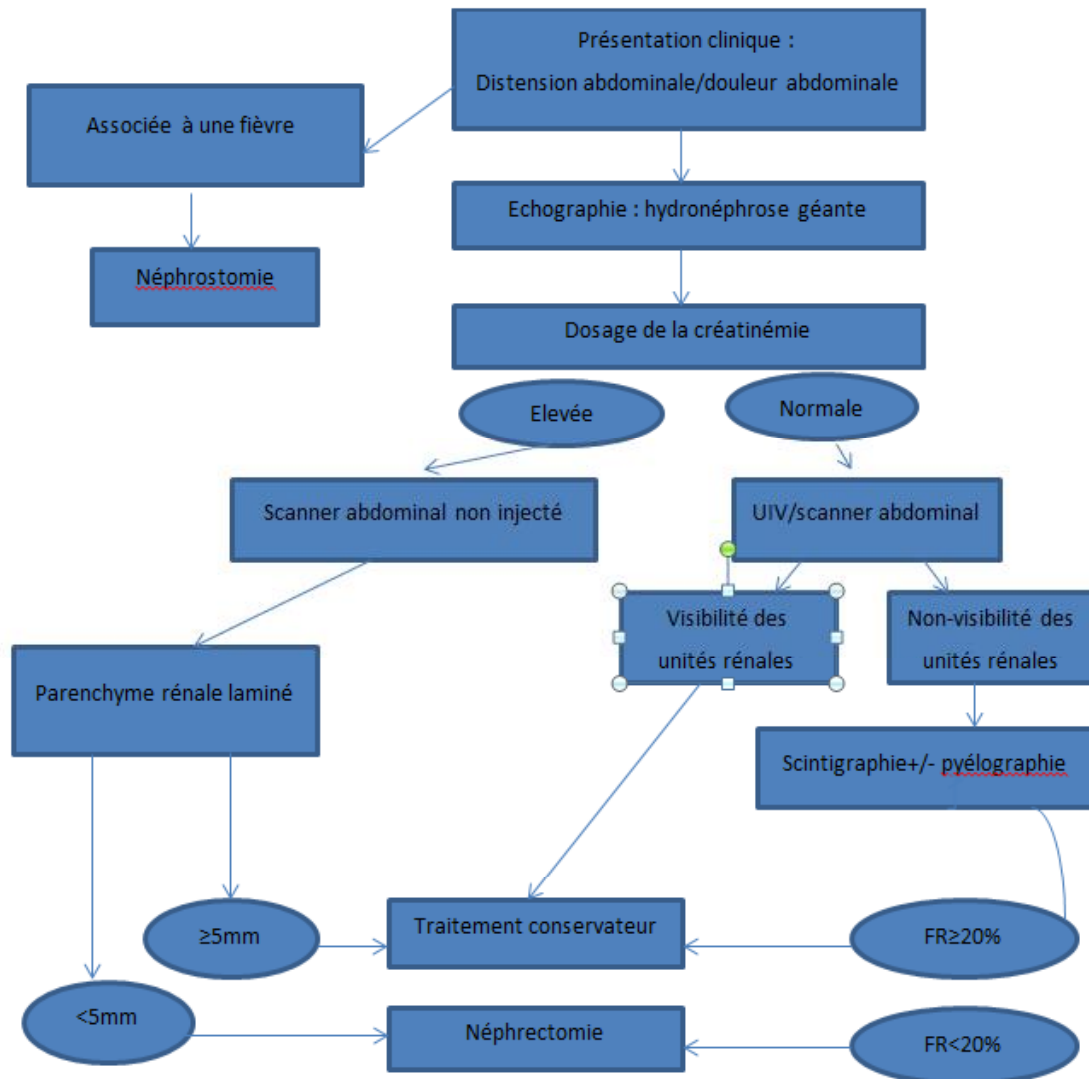
3) Résultats :

Dans la majorité des cas, l'attitude thérapeutique est une néphrostomie suivi d'une néphrectomie ou d'un traitement conservateur. Dans les cas douteux, on a recours en premier lieu, à une exploration chirurgicale diagnostique [51, 65, 74]. La quantité d'urine évacuer variait entre 20 L [65, 1] et 1,6 L [75]. Les suites post-opératoires sont, généralement favorables. Le suivi des patients en post-opératoires peut être effectué à l'aide de la fonction rénale, de l'AUSP [99], l'UIV [76] et parfois la TDM [100]. Une étude anatomopathologiste peut être réalisée sur la pièce de la néphrectomie pour appuyer le diagnostic et éliminer la présence de foyers de dysplasie [101].

Parmi les complications post-opératoires, on note : la défaillance rénale brutale post-opératoire et la détresse cardio-respiratoire, causées par la chute brutale de la pression intra-abdominale. Ces situations peuvent être observées après une évacuation de plus de 3L de liquide [102], comme résultat d'une décompression soudaine de la volumineuse hydronéphrose entraînant un changement brutal de la balance hémodynamique; pour cette raison, une décompression lente par une néphrostomie percutanée avant la néphrectomie est préférée [103, 104]. Cependant les patients ayant bénéficié d'une néphrostomie percutanée pour une hydronéphrose géante ont besoin d'être observé attentivement pendant et après le geste comme les patients ayant subis une paracentèse pour ascite [103,83]. Un tel incident a été rapporté par Chiag et al. chez un patient de leur série [104]. Autre complications ont été décrites comme : La fistule colique favorisée par l'abord transpéritonéal de la masse, La sténose de l'anastomose urétéropyélique, l'apparition d'une poche résiduelle acontractile suite à la résection incomplète de la poche pyélique [105], la fistule cutanéopyélique [106].

H) La stratégie de prise en charge d'une hydronéphrose géante :[107]

(Figure 45)



CONCLUSION

L'hydronéphrose géante est une entité urologique rare, évoluant, dans la majorité des cas, sur plusieurs années. Elle est à l'origine d'une déformation importante de l'abdomen et d'une dégradation de la fonction rénale.

Son incidence réelle est difficile à estimer puisque son diagnostic est souvent erroné. La difficulté diagnostique tient principalement du fait que le tableau clinique est peu spécifique.

Le développement d'outils d'imageries performants a une importance diagnostique indéniable. Bien que l'échographie, l'UIV et le scanner abdomino-pelvien sont tous des examens à demander lors d'une hydronéphrose géante, ce dernier est l'examen clé pour apprécier l'importance de l'hydronéphrose et préciser son étiologie.

Le syndrome de jonction pyélo-urétéral reste la cause la plus fréquente des hydronéphroses géantes.

Souvent non fonctionnel, la néphrectomie est l'attitude thérapeutique classique. Cependant, plusieurs travaux avaient souligné l'importance de la conservation néphrotique chaque fois que possible.

RESUME

RESUME

L'hydronéphrose géante est une affection rare, définie comme une collection d'urine dans les cavités excrétrices supérieures à 1 L ou 1,6% de la masse corporelle globale.

Il s'agit d'une étude rétrospective de 04 cas d'hydronéphrose géante colligés au service d'Urologie au CHU Hassan II de Fès, afin d'analyser le profil épidémiologique, clinique, biologique, morphologique et thérapeutique de la pathologie.

L'âge moyen des patients étaient de 35 ans avec une prédominance masculine.

La distension abdominale a été constatée chez tous les patients. La douleur abdominale diffuse a été retrouvée chez un cas, un autre cas a présenté une colique néphrétique et une constipation.

La fonction rénale était altérée chez un cas et l'ECBU était stérile pour tous les patients.

Le diagnostic d'hydronéphrose géante a été posé grâce au scanner abdomino-pelvien qui a permis aussi de préciser la cause sous-jacente pour 3 patients, ces patients avaient présenté un rein muet avec un rein controlatéral fonctionnel. L'attitude thérapeutique chez eux était une néphrectomie, tandis que le quatrième patient avait bénéficié d'un drainage urinaire par une sonde vésicale suivi d'une résection tran-urétrale du col puis une cystostomie sus-pubienne. Les suites post-opératoires immédiat et à court terme étaient favorable.

Une prise en charge précoce de l'hydronéphrose améliore le pronostic fonctionnel du rein. La néphrectomie est le traitement habituel de l'hydronéphrose géante, cependant, de nombreuses études ont souligné l'importance du traitement conservateur dans le but de préserver le maximum du capital néphrotique possible.

SUMMARY

The giant hydronephrosis is a rare disease, defined as a collection of urine in the excretory cavities exceeding 1 L or 1.6% of total body mass.

This is a retrospective study of 04 cases of giant hydronephrosis collected at the department of urology in the University Hospital Hassan II in Fez, to analyze the epidemiological, clinical, biological, morphological and therapeutic appearance of pathology.

The average age of patients was 35 years with a male predominance.

The abdominal distension was observed in all patients. The diffuse abdominal pain was found in one case, another case presented renal colic and constipation.

Renal function was impaired in one case and the urine exam was steril for all patients.

The diagnosis of giant hydronephrosis was made through the abdominal–pelvic scanner which clarified the underlying cause for 3 patients, these patients had a nonfunctioning kidney with a contralateral functioning kidney. The therapeutic attitude among them was a nephrectomy, while the fourth patient had received a urinary drainage with a bladder catheter followed by a tran–urethral resection of the neck and suprapubic cystostomy. The immediate and the short term postoperative were favorable.

An early treatment of hydronephrosis improves the functional prognosis of the kidney. Nephrectomy is the usual treatment of giant hydronephrosis, however, many studies have highlighted the importance of conservative treatment in order to preserve the maximum kidney capital.

ملخص

العنوان: الاستسقاء الكلوي العملاق، بخصوص أربع حالات.

يعد الاستسقاء الكلوي مرضا نادرا تم تعريفه كتجمع البول في التجاويف المفرزة العليا للكلية يتعدى 1 لتر أو 1.6 من اجمالي كتلة الجسم.

يتعلق الامر بدراسة استعادية لأربع حالات من الاستسقاء الكلوي العملاق، حصرت بمصلحة امراض الجهاز البولي بالمركز الاستشفائي الحسن الثاني بفاس و ذلك لتحليل التجليات البوائية، السريرية، البيولوجية، المورفولوجية و العلاجية للمرض.

متوسط أعمار المرضى هو 35 عاما مع هيمنة الجنس الذكوري.

لوحظ انتفاخ البطن عند جميع الحالات، الألم المنتشر في البطن سجل عند حالة واحدة و اخرى عانت من المغص الكلوي و الامساك.

وظيفة الكلي كانت مضطربة عند حالة واحدة أما التحليل البولي فقد كان سليما عند كل المرضى.

تشخيص الاستسقاء الكلوي تم بفضل المسح الضوئي للبطن و الحوض مبرزا سبب المرض عند 3 حالات لديهم كلية فقدت كامل وظيفتها في حين أن الكلية الثانية لها وظيفة سليمة، تم استئصال كليتهم. أما الحالة الرابعة، خضعت الى قسطرة المثانة ثم استئصال عنق المثانة و فخر المثانة فوق العانة. الاوضاع ما بعد الجراحة المباشرة و متوسطة المدى كانت عادية.

العلاج المبكر للاستسقاء الكلوي يحسن من الأمل الوظيفي للكلية. استئصال الكلية ظل العلاج المعتاد للاستسقاء الكلوي الا انه برزت العديد من الدراسات تبين اهمية العلاج المحافظ ليصون النسيج الكلوي قدر الامكان.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]- **Mohammed Fadl Tazi, Youness Ahallal, Soufiane Mellas, Abdelhak Khallouk, Mohammed Jamal El Fassi, Moulay Hassan Farih et al.** *Giant Urinary Bladder and Bilateral Giant Hydronephrosis due to Bladder Neck Obstruction: One Case Report and Literature Review.* Hindawi Publishing Corporation. *Case Reports in Urology*. Volume 2012, Article ID 817519, 3 pages.
- [2]- **Tombari AA, Power FR, Harper JM et al.** *Giant Hydronephrosis: a case report with the review of literature.* *J Urol* 1968; 473-6.
- [3]- **Ardicoglu A, Yuzgec V, Atikeler MK, Özdemir E.** *Case of adult giant hydronephrosis as unusual cause of intraabdominal mass.* *Int Urol Nephrol* 2003; 35: 7-8.
- [4]- **Yates-Bell AJ, Pachham DA.** *Giant hydronephrosis in a solitary crossed ectopic kidney.* *Brit J Surg.* 1972; Vol. 59(n° 2) February.
- [5]- **Augustin G., Župančić B., Župančić V., Višnjčić S.** *Calyceal plication with Anderson-Hynes pyeloplasty in a 7-year-old boy with giant hydronephrosis of a single right kidney.* *European Journal of Pediatric Surgery*, 2009. 19 (4). pp. 255-7. ISSN 0939-7248.
- [6]- **Crooks KK, Hendren WW, Pfister RC.** *Giant hydronephrosis in children.* *J Pediat Surg.* 1979; 14:844.
- [7]- **Casey A. Grover, MD, and Jonathan G. Crisp, MD, MS.** *Adults GIANT HYDRONEPHROSIS PRESENTING AS AN ACUTE ABDOMEN.* *Journal of Emergency Medicine*, Vol. 43, No. 5, pp. e307-e310, 2012.
- [8]- **BOUCHET A., CUILLERET J.** *La région rétropéritonéale. Anatomie topographique descriptive fonctionnelle.* Edition Masson, T4, 2001
- [9]- **HENRY N., SEBE P.** *Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure.* EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), *Néphrologie*, 18-001-C-10, 2008.

- [10] *Photo de dissection prise du laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de fès.*
- [11]– **BOUCHET A., CUILLERET J.** *La région rétropéritonéale. Anatomie topographique descriptive fonctionnelle. Edition Masson, T4, 2001*
- [12]– *Photo de dissection prise du laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de fès.*
- [13]– **HENRY N., SEBE P.** *Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie, 18-001-C-10, 2008.*
- [14]– **RHA SE., BYUN JY., JUNG SE., OH SN., CHOI YJ., LEE A., LEE JM.** *The Renal Sinus : Pathologic Spectrum and Multimodality Imaging Approach. Radiographics, 2004 Oct; 24: S117-S131.*
- [15]– **AMIS ES JR., CRONAN JJ.** *The renal sinus: An imaging review and proposed nomenclature for sinus cysts. J. Urol., 1988 Jun; 139 (6): 1151-9.*
- [16]– **Poirier J.** *Histologie de l'appareil urinaire. In : Histologie humaine; Masson; 1984; tome 5; p: 7-31.*
- [17]– **Steavens, Lowe.** *Histologie de l'appareil urinaire. In : Histologie humaine; De Boeck Université; 1997; p: 275-305.*
- [18]– **Le normand L., Buzelin J-M.** *Voie excrétrice supérieure : physiologie, physiopathologie des obstructions et explorations fonctionnelles. E.M.C. Néphrologie 2005; 18-068-c-10.*
- [19]– **B. Diao, P.A. Fall, G.Ngom, Y. Sow, A.Thiam, A.K Noloye, et al.** *Hydronéphrose géante de l'enfant: aspect diagnostiques et thérapeutiques. African Journal of Urology. 1110-5704. Vol. 14, No.3. 2008. 168-173.*

- [20]– **Sallami Sataa, Cherif Kerim, Ben Rhouma Sami, Dagudagui Nizar, Elkid Rochdi, Kchir Nidhameddine et al.** Giant hydronephrosis in adults: What is the best approach? Retrospective analysis of 24 cases. *J nephro-Urol Mon.* 2011; 3(3): 177–181.
- [21]– **Chatelin C.** Les hydronéphroses géantes et leur traitement. *J Uronéphrol (Paris)* 1969;75(suppl.12):427–33.
- [22]– **Hinman F, Oppenheimer OE, Kats IL.** Accelerated obstruction at ureteropelvic junction in adults. *J Urol* 1983;111:96.
- [23]– **Jardin A.** *Hydronéphrose.* Éditions techniques, Ency Med Chir (Paris. France), Néphrologie–Urologie, 18 157 P15. 1991.
- [24]– **Sangisetty KV, Randrup ER.** Congenital giant hydronephrosis with unsuspected transitional cell carcinoma. *J Urology* 1985; 26(4):400–1.
- [25]– **Y.A. ELMESSAOUDI, R. RABII, H. BALHOUSS, H. FEKAK, A. JOUAL, S. BENNANI, et al.** L'HYDRONEPHROSE GEANTE COMPLIQUEE DE CHOC SEPTIQUE A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE. *J Maroc. Urol* 2006 :3 : 19–21.
- [26]– **Enrique Mediavilla, Roberto Ballestero, Miguel Angel Correas, and Jose Luis Gutierrez.** About a Case Report of Giant Hydronephrosis. Hindawi publishing Corporation. *Case Reports in Urology, Volume 2013, Article ID 257969, 3 pages.*
- [27]– **Casey A. Grover, MD, and Jonathan G. Crisp, MD, MS.** Adults GIANT HYDRONEPHROSIS PRESENTING AS AN ACUTE ABDOMEN. *Journal of Emergency Medicine, Vol. 43, No. 5, pp. e307–e310, 2012.*
- [28]– **MASANORI YAMAMOTO, HATSUKI HIBI and KOJI MIYAKE.** A CASE OF UNILATERAL GIANT HYDRONEPHROSIS WITH RENAL INSUFFICIENCY. *Nagoya J. Med. Sci.* 58.107 – 110, 1995

- [29]– **Fatih ALPER, Imaz AKSOY .Azam DEMREL. Turgut YAPANO.** *Giant Hydronephrosis Mimicking an Intraabdominal Mass.* *Turk J Med Sci.* 2007; 37 (3): 177–179.
- [30]– **A. Benchekroun , M. Alami, M. Ghadouane, M. Zanoud, Y. Nouini, L. Benslimane, et al.** *Hydronephrose géante : à propos de deux cas.* *Annales d'urologie* 37 (2003) 61–64.
- [31]– **Yoro Diallo, Aliou Amadou Dia, Saint Charles Kouka, Cyrille ZeOndo, Yaya Sow, Boubacar Fall et al.** *L'HYDRONEPHROSE GEANTE: A PROPOS DE 3 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE.* *J Afr Imag Méd* 2014 ; (6), 1 : 86–91.
- [32]– **WT Yang, C Metreweli.** *Giant hydronephrosis in adults: the great mimic. Early diagnosis with ultrasound.* *Postgrad Med j* 1995 ; 71 : 409–412
- [33]– **Bhandari RS, Shrestha M, Shrestha GK, Mishra PR, Singh KP.** *Abdominal Lump: A Diagnostic Dilemma.* *J Nepal Med Assoc* 2009; 48 (173): 75–7.
- [34]– **Mehmet Ali Karagoz, Mucahit Kabar, Arif Demirbas, Onur Telli.** *An Unusual Complication of Ureteral Stone: Massive Gastric Dilatation and Duodenal Obstruction Due to Giant Hydronephrosis.* *American Journal of Clinical Medecine Research*, 2013, vo.1, No.4, 51–53.
- [35]– **N.K. Singh, B. Jha, R. Khanna' and N.N. Khanna.** *Giant hydronephrosis masquerading as massive ascites.* *Postgrad med j* (1993) 69, 800–802.
- [36]– **Yates–Bell AJ, Packham DA.** *Giant hydronephrosis in a solitary crossed ectopic kidney.* *Br J Surg.* 1972;59(2):104–7.
- [37]– **Dennehy, P.J.** *Giant hydronephrosis in a double kidney.* *Br. J. Urol.*, 25, 247–252 (1953).
- [38]– **Yates–Bell AJ, Packham DA.** *Giant hydronephrosis in a solitary crossed ectopic kidney.* *Br J Surg.* 1972;59(2):104–7.

- [39]– **Jardin A.** *Hydronéphrose. Éditions techniques, Ency Med Chir (Paris. France), Néphrologie–Urologie, 18 157 P15. 1991.*
- [40]– **Po–Hui C, Min–Tan C, Yii–Her C, Chin–Pei C, Chun–Hsiung H, Chung–Ho C.** *Giant hydronephrosis: report of 4 cases with review of the literature. J Formosan Med Assoc 1990;Vol. 89(n° 9).*
- [41]– **Mohammed Fadi Tazi, Youness Ahallal, Soufiane Mellas, Abdelhak Khallouk, Mohammed Jamal El Fassi, Moulay Hassan Farih et al.** *Giant Urinary Bladder and Bilateral Giant Hydronephrosis due to Bladder Nec Obstruction: One Case Report and Literature Review. Hindawi Publishing Corporation. Case Reports in Urology. Volume 2012, Article ID 817519, 3 pages.*
- [42]– **N.K. Singh, B. Jha, R. Khanna and N.N. Khanna.** *Giant hydronephrosis masquerading as massive ascites. Postgrad Med J (1993) 69, 800 – 802*
- [43]– **Andres Jan Schrader, Georgia Anderer, Rolf von Knobloch, Axel Heidenreich and Rainer Hofmann.** *Giant hydronephrosis mimicking progressive malignancy. BMC Urology 2003, 3:4.*
- [44]– **Sheng–Chen Wen a, Chia–Chun Tsai a, Ching–Chia Li a,b, Wen–Jeng Wu a,b, Chun–Hsiung Huang.** *Subsidence of hypertension in a patient with giant hydronephrosis whounderwent nephrectomy: A case report and mini–literature review of ureteropelvic junction obstruction. J Urological science 23 (2012) 89– 92*
- [45]– **Konrad Rysiakiewicz, Wojciech Apoznański, Jolanta Rysiakiewicz, Dariusz Patkowski.** *Giant hydronephrotic kidney in adolescence. Central European journal of Urology 2009/62/4.*

- [46]– **Nicolas VEDRINE, Bonaventure NSABIMBONA, Paulo SOARES, Jean–Paul BOITEUX, Laurent GUY.** *Urétérohydronéphrose géante du système inférieur par méga– uretère obstructif sur duplicité pyélo–urétérale.* *J Progrès en Urologie* (2007). 17. 111– 113.
- [47]– **Crooks KK, HendrenWW, Pfister RC.** *Giant hydronephrosis in children.* *J Pediat Surg.* 1979: 14:844.
- [48]– **Gschwend JE, Sauter TW, de Petriconi R and Hautmann RE.** *Renal pelvis rupture after blunt abdominal trauma.* *J Urol Int* 1995, 55:108–110.
- [49]– **Aliotta PJ, Lacey SR, Allen JE and Greenfield SP.** *Giant hydronephrosis presenting as unilateral iliofemoral vein thrombosis.* *J Urol* 1988, 139:1035–1036.50.
- [50]– **Issam Yazough,&, Karim Ibn majdoub Hassani.** *Urétérohydronéphrose géante: une cause exceptionnelle d'occlusion digestive.* *Pan African Medical journal– ISSN : 1937–8688.*
- [51]– **A. Ardiço ̃glu, V. Yüzgeç, M.K. Atikeler & E. Özdemir.** *A case of adult giant hydronephrosis as unusual cause of intraabdominal Mass.* *International urology and Nephrology* 35: 7–8, 2003.
- [52]– **LYGONIS CS.** *Intestinal obstruction caused by hydronephrosis.* *Postgrad Med J.* 1961 Apr;37:213.
- [53]– **Ryushi S, Tetsuya S, Kuniyasu T, et al.** *Giant hydronephrosis due to a ureteral stone, and elevated serum levels of CA 19–9.* *Intern Med.* 1999 Nov;38(11):887–91.
- [54]– **B. Diao, P.A. Fall, G.Ngom, Y. Sow, A.Thiam, A.K Noloye, et al.** *Hydronéphrose géante de l'enfant: aspect diagnostiques et thérapeutiques.* *African Journal of Urology.* 1110–5704. Vol. 14, No.3. 2008. 168–173

- [55]– **I. KAUSCH, S. KRUGER, S. FETSCHER, A. BOHLE, AND D. JOCHAM.** ELEVATION OF CA 19-9 IN GIANT HYDRONEPHROSIS INDUCED BY A RENAL CALCULUS. *J Urology* 63: 381, 2004 Elsevier Inc.
- [56]– **Enrique Mediavilla, Roberto Ballester, Miguel Angel Correas, and Jose Luis Gutierrez.** About a Case Report of Giant Hydronephrosis. *Hindawi publishing Corporation. Case Reports in Urology.* Volume 2013, Article ID 257969, 3 pages.
- [57]– **MASANORI YAMAMOTO, HATSUKI HIBI and KOJI MIYAKE.** A CASE OF UNILATERAL GIANT HYDRONEPHROSIS WITH RENAL INSUFFICIENCY. *Nagoya J. Med. Sci.* 58:107 – 110, 1995
- [58]– **Gawlik-Jakubczak T, Moszczynski W, Darczynski M, Krajka K.** Giant hydronephrosis of the upper left kidney in the case of complete, one-sided double pelvis. *J Lek* 2006 ; 63 : 306–8.
- [59]– **Kaya C, Pirincci N, Karaman MI.** Giant hydroureteronephrosis. *Am J Kidney Dis* 2005 ; 45 : A45, e39–40.
- [60]– **Y.A. ELMESSAOUDI, R. RABII, H. BALHOUS, H. FEKAK, A. JOUAL, S. BENNANI, et al.** L'HYDRONEPHROSE GEANTE COMPLIQUEE DE CHOC SEPTIQUE A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE. *J Maroc. Urol* 2006 :3 : 19–21.
- [61]– **WT Yang, C Metreweli.** Diagnostic dilemmas; Giant hydronephrosis in adults: the great mimic. Early diagnosis with ultrasound. *Postgrad Med J* 1995; 71: 409–412
- [62]– **H. EN-NOUALI, A. JAAFARI, A. AMMANI, M. GHADOUANE.** HYDRONEPHROSE GEANTE (A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION). *J Maroc Urol* 2008 : 9 : 42–45.

- [63]– **Lemaître L, Claudon M, Fauquet I, Delomez J, Puech P.** *Imagerie des obstructions chroniques et intermittentes de la voie excrétrice supérieure de l'adulte.* *Journal de Radiologie, Volume 85, Issue 2, Part 2, February 2004, Pages 197–216.*
- [64]– **MASANORI YAMAMOTO, HATSUKI HIBI and KOJI MIYAKE.** *A CASE OF UNILATERAL GIANT HYDRONEPHROSIS WITH RENAL INSUFFICIENCY.* *Nagoya J. Med. Sci. 58. 107 – 110, 1995.*
- [65]– **N.K. Singh, B. Jha, R. Khanna' and N.N. Khanna.** *Giant hydronephrosis masquerading as massive ascites. Postgrad Med J (1993) 69,800–802.*
- [66]– **N.K. Singh, B. Jha, R. Khanna' and N.N. Khanna.** *Giant hydronephrosis masquerading as massive ascites. Postgrad Med J (1993) 69,800–802.*
- [67]– **Yoro Diallo, Aliou Amadou Dia, Saint Charles Kouka, Cyrille ZeOndo, Yaya Sow, Boubacar Fall et al.** *L'HYDRONEPHROSE GEANTE: A PROPOS DE 3 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE.* *J Afr Imag Méd 2014 ; (6), 1 : 86–91.*
- [68]– **M. EL Fortia et al.** *Giant Hydronephrosis Mimicking Echinococcal Cyst. J Ultraschall in Med 2005 ;25.*
- [69]– **Dalton DP, Zaontz MR.** *Giant hydronephrosis in an ectopic kidney in child. In : Urology, 32 (1988), pp. 323–326.*
- [70]– **Mehmet Ali Karagoz, Mucahit Kabar, Arif Demirbas, Onur Telli.** *An Unusual Complication of Ureteral Stone: Massive Gastric Dilatation and Duodenal Obstruction Due to Giant Hydronephrosis. American Journal of Clinical Medicine Research, 2013, Vol. 1, No. 4, 51–53*
- [71]– **H. EN-NOUALI, A. JAAFARI, A. AMMANI, M. GHADOUANE.** *HYDRONEPHROSE GEANTE (A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION).* *J Maroc Urol 2008 : 9 : 42–45.*

- [72]– **M. El Fortia M. Bendaoud H. Badi F. Abufalgha N. Elgsier2E. Hajaji G. et al.** Giant Hydronephrosis Mimicking Echinococcal Cyst. *Ultraschall in Med* 2005; 26: 1–3.
- [73]– **Hinman F, Oppenheimer OE, Kats IL.** Accelerated obstruction at ureteropelvic junction in adult. *J Urol* 1983;111:96.
- [74]– **Andres Jan Schrader, Georgia Anderer, Rolf von Knobloch, Axel Heidenreich and Rainer Hofmann.** Giant hydronephrosis mimicking progressive malignancy. *BMC Urology* 2003, 3:4.
- [75]– **WT Yang, C Metreweli.** Diagnostic dilemmas; Giant hydronephrosis in adults: the great mimic. Early diagnosis with ultrasound. *Postgrad Med J* 1995; 71: 409–412
- [76]– **A. Benchekroun , M. Alami, M. Ghadouane, M. Zanoud, Y. Nouini, L. Benslimane, et al.** Hydronéphrose géante : à propos de deux cas. *Annales d'urologie* 37 (2003) 61–64.
- [77]– **Kalfa N, Lopez C, Baud C, Veyrac C, Morin D, Averous M.** Hydronéprose géante du nouveau-né : Résultats à long terme de la néphroplicature primaire néonatale. *Prog. Urol.* 2006; Sep; 481–4.
- [78]– **Hinman F, Oppenheimer OE, Kats IL.** Accelerated obstruction at ureteropelvic junction in adults. *J Urol* 1983;111:96.
- [79]– **Sanjay R., Lancini V.** Laparoscopic pyeloplasty with concomitant pyelolithotomy. *J Urol.* 2002 Mar; 167: 1378–1380
- [80]– **Pardalidis NP.** Endoscopic and laparoscopic treatment of ureteropelvic junction obstruction. *J Urol.* 2002; 168:1937–1940.
- [81]– **FONTAINE E, BEN MOUELLIS, BEURTON D.** Chirurgie du méga uretère obstructif primitif de l'enfant ou de l'adulte. *E.M.C. techniques chirurgicales, urologie,* 2003 janv, 41–135.

- [82]– **ANSARI.M.S, MANDHANI A, KHURANA N, KUMAR A.** *Laparoscopic ureteral reimplantation with extracorporeal tailoring for megaureter : a simple technical nuance . J.Urol, dec2006, vol: 176, p: 2640–2642.*
- [83]– **Pereira Arias JG, Ullate Jaime V, Gutierrez Diez JM, et al.** *Concurrent tumors in a patient with giant hydronephrosis [Spanish]. Arch Esp Urol 2006;59:84–7.*
- [84]– **Steavens, Lowe.** *Histologie de l'appareil urinaire. In : Histologie humaine; De Boeck Université; 1997; p: 275–305.*
- [85]– **Yoro Diallo, Aliou Amadou Dia, Saint Charles Kouka, Cyrille ZeOndo, Yaya Sow, Boubacar Fall et al.** *L'HYDRONEPHROSE GEANTE: A PROPOS DE 3 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE. J Afr Imag Méd 2014 ; (6), 1 : 86–91.*
- [86]– **Hinman F, Oppenheimer OE, Kats IL.** *Accelerated obstruction at ureteropelvic junction in adults. J Urol 1983;111:96.*
- [87]– **Sanjay R., Lancini V.** *Laparoscopic pyeloplasty with concomitant pyelolithotomy. J Urol. 2002 Mar; 167: 1378–1380*
- [88]– **Pardalidis NP.** *Endoscopic and laparoscopic treatment of ureteropelvic junction obstruction. J Urol. 2002; 168:1937–1940.*
- [89]– **Enrique Mediavilla, Roberto Ballester, Miguel Angel Correas, and Jose Luis Gutierrez.** *About a Case Report of Giant Hydronephrosis. Hindawi publishing Corporation. Case Reports in Urology, Volume 2013, Article ID 257969, 3 pages.*
- [90]– **MASANORI YAMAMOTO, HATSUKI HIBI and KOJI MIYAKE.** *A CASE OF UNILATERAL GIANT HYDRONEPHROSIS WITH RENAL INSUFFICIENCY. Nagoya J. Med. Sci. 58.107 – 110, 1995.*
- [91]– **Casey A. Grover, MD, and Jonathan G. Crisp, MD, MS.** *Adults GIANT HYDRONEPHROSIS PRESENTING AS AN ACUTE ABDOMEN. Journal of Emergency Medicine, Vol. 43, No. 5, pp. e307–e310, 2012.*

- [92]– **Bhandari RS, Shrestha M, Shrestha GK, Mishra PR, Singh KP.** *Abdominal Lump: A Diagnostic Dilemma.* *J Nepal Med Assoc* 2009; 48 (173): 75–7.
- [93]– **Yoro Diallo, Aliou Amadou Dia, Saint Charles Kouka, Cyrille ZeOndo, Yaya Sow, Boubacar Fall et al.** *L'HYDRONEPHROSE GEANTE: A PROPOS DE 3 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE.* *J Afr Imag Méd* 2014 ; (6), 1 : 86–91.
- [94] **WT Yang, C Metreweli.** *Giant hydronephrosis in adults: the great mimic. Early diagnosis with ultrasound.* *Postgrad Med j* 1995 ; 71 : 409–412.
- [95]– **Sallami Sataa, Cherif Kerim, Ben Rhouma Sami, Dagudagui Nizar, Elkid Rochdi, Kchir Nidhameddine et al.** *Giant hydronephrosis in adults: What is the best approach? Retrospective analysis of 24 cases.* *J nephro-Urol Mon.* 2011; 3(3): 177–181.
- [96]– **Talukder BC, Chatterjee SC, Agarwal TN, De PP.** *Giant hydronephrosis.* *Br J Urol.* 1979;51(4):322–3.
- [97] **I. KAUSCH, S. KRUGER, S. FETSCHER, A. BOHLE, AND D. JOCHAM.** *ELEVATION OF CA 19–9 IN GIANT HYDRONEPHROSIS INDUCED BY A RENAL CALCULUS.* *J Urology* 63: 381, 2004 Elsevier Inc.
- [98]– **Hsu-Cheng Juan, Yueh-Fong Tsia, Chia-Chu Liu, Shu-Ching Pan, Pi-Chu Chang, Chun-Hsiung Huang et al.** *A Giant Bladder Stone With Bilateral Hydronephrosis in a Young Male.* *Urol Sci* 2010; 21(2):103–106
- [99]– **Nicolas VEDRINE, Bonaventure NSABIMBONA, Paulo SOARES, Jean-Paul BOITEUX, Laurent GUY.** *Urétérohydronephrose géante du système inférieur par méga-uretère obstructif sur duplicité pyélo-urétérale.* *Prog Urol,* 2007, *Cas clinique* 17, 1, 111–113.

- [100]– **Enrique Mediavilla, Roberto Ballestero, Miguel Angel Correas, and Jose Luis Gutierrez.** *About a Case Report of Giant Hydronephrosis. Hindawi publishing Corporation. Case Reports in Urology. Volume 2013, Article ID 257969, 3 pages.*
- [101]– **Casey A. Grover, MD, and Jonathan G. Crisp, MD, MS.** *Adults GIANT HYDRONEPHROSIS PRESENTING AS AN ACUTE ABDOMEN . Journal of Emergency Medicine, Vol. 43, No. 5, pp. e307–e310, 2012*
- [102]– **Chiang PH, Chen MT, Chou YH, Chiang CP, Huang CH, Chien CH.** *Giant hydronephrosis: report of 4 cases with review of the literature. J Formos Med Assoc. 1990;89(9):811–7.*
- [103]– **Talukder BC, Chatterjee SC, Agarwal TN, De PP.** *Giant hydronephrosis. Br J Urol. 1979;51(4):322–3.*
- [104]– **Chiang PH, Chen MT, Chou YH, Chiang CP, Huang Ch, Chien CH.** *Giant hydronephrosis: report of 4 cases with review of the literature. J. Formos. Med. Assoc. 1990; sep; 89(9); 811–7.*
- [105]– **B. Diao, P.A. Fall, G.Ngom, Y. Sow, A.Thiam, A.K Noloye, et al.** *Hydronephrose géante de l'enfant: aspect diagnostiques et thérapeutiques. African Journal of Urology. 1110–5704. Vol. 14, No.3. 2008. 168–173.*
- [106]– **Yoro Diallo, Aliou Amadou Dia, Saint Charles Kouka, Cyrille ZeOndo, Yaya Sow, Boubacar Fall et al.** *L'HYDRONEPHROSE GEANTE: A PROPOS DE 3 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE. J Afr Imag Méd 2014 ; (6), 1 : 86–91.*
- [107] **Sallami Sataa, Cherif Kerim, Ben Rhouma Sami, Dagudagui Nizar, Elkid Rochdi, Kchir Nidhameddine et al.** *Giant hydronephrosis in adults: What is the best approach? Retrospective analysis of 24 cases. J nephro-Urol Mon. 2011; 3(3): 177–181.*