



Année 2018

Thèse N° 132/18

LES ASPECTS ÉVOLUTIFS DU MÉGA-URETÈRE CHEZ L'ENFANT (Apropos de 62 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 01/06/2018

PAR

M. ER-RAMY RACHID

Né le 30 Septembre 1989 à BOULEMANE

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Méga-uretère - Evolution - Enfant

JURY

M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... Professeur de Chirurgie pédiatrique	PRÉSIDENT
M. KHATTALA KHALID..... Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	RAPPORTEUR
M. TAZI MOHAMMED FADL..... Professeur agrégé d'Urologie	} JUGES
Mme. SOUILMI FATIMA ZOHRA..... Professeur agrégé de Pédiatrie	
Mme. BOUBBOU MERYEM..... Professeur agrégé de Radiologie	
M. MAHMOUDI ABDELHALIM..... Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	MEMBRE ASSOCIÉ

SOMMAIRE

ABREVIATION	8
LISTE DES FIGURES	9
LISTE DES GRAPHIQUES	11
LISTE DES TABLEAUX	12
LISTE DES IMAGES	13
INTRODUCTION	14
RAPPEL	16
I. Historique	17
II. Définitions	20
A. Méga-uretère primitif	20
B. Méga-uretère secondaire	20
III. Classifications	21
A. Classification fonctionnelle	21
B. Classifications anatomiques	23
C. Classification internationale	26
IV. Embryologie	28
A. Embryologie normale de l'appareil urinaire	28
B. Explications embryologiques de la genèse du méga-uretère	35
C. Le rôle du système rénine-angiotensine (SRA) dans la genèse du méga-uretère	36
V. Anatomie	37
A. Mensurations	37
B. Anatomie descriptive de l'uretère	37
C. Anatomie topographique	39
1. Rapports du segment lombaire	39
2. Rapports du segment iliaque	39
3. Rapports du segment pelvien	40
D. Vascularisation et innervation de l'uretère	41
1. Vascularisation de l'uretère	41
2. Innervation de l'uretère	44
E. Anatomie de la jonction urétéro-vésicale	44

1. Musculature urétéro-trigonale _____	44
2. Musculature péri-urétérale et le trigone profond _____	44
VI. Histologie _____	47
A. La muqueuse _____	47
1. L'épithélium _____	47
2. Le chorion _____	48
B. La musculature _____	48
C. L'adventice _____	49
VII. Physiologie et Physiopathologie _____	50
A. Physiologie normale _____	50
1. Le mécanisme de l'activité péristaltique urétérale _____	50
2. La pression urétérale _____	52
3. L'adaptation de la VES aux variations physiologiques _____	53
4. La physiologie de la jonction urétéro-vésicale _____	55
B. Physiopathologie _____	56
1. méga-uretère primitif _____	56
a. Physiopathologie _____	56
b. Histopathologie de l'obstruction _____	56
c. Méga-uretère refluant _____	58
2. Méga-uretère secondaire _____	61
3. Conséquences de l'obstruction et du reflux vésico-urétéral sur l'uretère et le rein _____	62
PATIENTS ET METHODES _____	65
I. Population cible _____	66
A. Critères d'inclusion _____	66
B. Critères d'exclusion _____	66
C. Variables étudiées _____	66
II. Collecte de données _____	67
III. Analyses statistiques _____	67
IV. Fiche d'exploitation _____	68
M. ER-RAMY Rachid _____	3

RESULTATS	71
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	72
A. Répartition selon le sexe	72
B. Répartition selon l'âge de découverte	73
C. Répartition selon la localisation	74
D. Association avec autres pathologies	74
II. CLINIQUE	75
A. Mode de découverte	75
1. Diagnostic anténatal	75
2. Infection urinaire à répétition	75
3. Insuffisance rénale	75
4. Autres signes	75
5. Découverte fortuite	75
B. Examen physique	76
III. PARACLINIQUE	77
A. Biologie	77
1. Fonction rénale	77
2. ECBU	77
B. Radiologie	78
1. Echographie abdomino-pelvienne	78
2. Cystographie	80
3. Urographie intraveineuse (UIV)	82
4. Scintigraphie rénale	83
IV. DIAGNOSTIC DEFINITIF ET CLASSIFICATION	86
V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	86
A. Traitement médical	86
B. Traitement chirurgical	86
VI. EVOLUTION	88
A. Sur le plan clinique	89
B. Sur le plan biologique	95

C. Sur le plan radiologique _____	99
DISCUSSION _____	107
I. EPIDEMIOLOGIE _____	108
A. Fréquence _____	108
B. Age _____	109
C. Sexe _____	110
D. Coté atteint _____	111
E. Anomalies associées _____	112
II. ETUDE CLINIQUE _____	113
A. Circonstance de découverte _____	113
1. Diagnostic anténatal _____	113
2. Diagnostic postnatal _____	114
a. La découverte fortuite _____	114
b. La découverte symptomatique _____	115
B. Examen clinique _____	118
III. PARACLINIQUE : _____	119
A. Radiologie _____	119
1. Abdomen sans préparation _____	119
2. Echographie _____	119
3. Urographie intraveineuse _____	124
4. Cystographie _____	126
5. Scintigraphie rénale _____	130
6. URO-IRM _____	133
7. UROSCAN _____	135
8. Autres examens _____	135
a. Pyélomanométrie _____	135
b. Cystoscopie et urétéroscopie _____	135
c. Urétéro-pyélographie rétrograde _____	136
B. Biologie _____	136
1. L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) _____	136

2. La fonction rénale _____	137
IV. DIAGNOSTIC _____	138
A. Diagnostic positif _____	138
B. Diagnostic de l'obstruction _____	138
1. Echographie rénale et pelvienne sous diurétique _____	138
2. UIV sous hyperdiurèse _____	139
3. Scintigraphie dynamique _____	139
C. Diagnostic différentiel _____	140
1. Le reflux vésico-urétéral _____	140
2. Urétérocèle _____	144
3. Valve de l'urètre postérieur _____	146
4. Vessie neurologique _____	147
5. Implantation ectopique de l'uretère _____	148
6. Syndrome de Prune Belly _____	149
V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE _____	150
A. Traitement conservateur _____	150
B. Traitement curatif _____	156
1. Traitement chirurgical _____	156
a. Objectif _____	156
b. Voies d'abord _____	156
c. Modelage _____	160
d. Réimplantation urétéro-vésicale _____	163
d1. Technique de Cohen _____	163
d2. Technique de Politano-Ledbetter _____	164
d3. Technique de Lich-Gregoir _____	170
d4. Technique vessie psöique _____	175
d5. Intervention de Paquin _____	176
d6. Intervention de Hendren _____	176
e. Drainage postopératoire _____	178
2. Traitement endoscopique _____	178

a. La sonde double j _____	178
b. Méga-uretère compliqué de lithiase _____	182
c. Méga uretère compliqué d'insuffisance rénale _____	182
C. Traitement palliatif _____	183
1. Dérivations urinaires transitoires _____	183
a. indications _____	183
b. procédés _____	183
2. urétéro-néphrectomie _____	186
VI. EVOLUTION _____	187
A. Complications postopératoires _____	187
1. Complications précoces _____	187
2. Complications tardives _____	187
B. Suivi _____	188
1. Sur le plan clinique _____	188
2. Sur le plan biologique _____	189
3. Sur le plan radiologique _____	191
VII. PRONOSTIC _____	195
CONCLUSION _____	196
RESUME _____	199
BIBLIOGRAPHIE _____	203

ABREVIATIONS

ASP	: Abdomen sans préparation
BAPU	: Association britannique des urologues pédiatres
CDD	: Circonstance de découverte
E.Coli	: Echerichia coli
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines
FR	: Fonction rénale
HTA	: Hypertension artérielle
IR	: Insuffisance rénale
IU	: Infection urinaire
MGU	: Méga uretère
MGUP	: Méga uretère primitif
RVU	: Reflux vésico-urétéral
SFU	: Society of foetal urology
UCG	: Urétrocystographie rétrograde
UHN	: Urétéro-hydronéphrose
UIV	: Urographie intraveineuse
UM	: Uropathies malformatives
UPC	: Urétéro-pyélo-calicielle
VES	: Voie urinaire supérieure

LISTE DES FIGURES

- Figure 1: Classification des méga-uretères selon King.
- Figure 2 : Grades de sévérité du méga-uretère selon Pfister et Hendren (1 à 3).
- Figure 3 : Types de sévérité du méga-uretère selon Beurton
- Figure 4 : Grades de sévérité du méga-uretère selon MacLellan (1 à 5).
- Figure 5 : Le mésoblaste intermédiaire donnera donc des néphrotomes
- Figure 6 : Représentation schématique des trois néphrotomes et du bourgeon urétéral chez des embryons de 4 semaines (A) et de 5 semaines (B).
- Figure 7 : Détails d'un embryon de 4 semaines
- Figure 8 : Détails d'un embryon de 5 semaines.
- Figure 9 : vues postérieures du sinus uro-génital, montrant l'incorporation des canaux de WOLFF et la formation du trigone vésicale.
- Figure 10 : Evolution du canal de Wolff, du bourgeon urétéral et de l'uretère.
- Figure 11 : Schéma de l'appareil urinaire.
- Figure 12 : Vascularisation de l'uretère
- Figure 13 : Artères et nœuds lymphatiques de l'uretère.
- Figure 14 : Sphincter urétéral pré-vésical chez l'enfant.
- Figure 15 : Sphincter urétéral pré-vésical chez l'enfant.
- Figure 16 : Une coupe transversale montrant l'histologie normale de l'uretère.
- Figure 17 : Schéma représentant un bolus unique dans un uretère, se déplaçant depuis le bassinets vers la vessie, et la distribution correspondante des pressions dans la voie excrétrice supérieure (VES) d'après Griffiths et Notschael.
- Figure 18: Schéma de fonctionnement de la voie excrétrice supérieure.
- Figure 19 : Classification de la Society of Fetal Urology (SFU).
- Figure 20 : classification internationale du RVU.
- Figure 21 : Reflux congénital ou acquis.

Figure 22 : Classification internationale du reflux selon Duckett-Bellinger :

Figure 23 : Traitement du reflux vésico-rénal.

Figure 24 : Procédés de remodelage urétéral.

Figure 25 : Réimplantation urétérale selon Cohen.

Figure 26 : Réimplantation urétérale selon Cohen (suite).

Figure 27 : Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter.

Figure 28 : Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter (suite).

Figure 29 : Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter (suite).

Figure 30 : Intervention de Lich-Gregoir par chirurgie ouverte.

Figure 31: Technique de Zaontz.

Figure 32 : Vessie psöïque (procédé).

Figure 33 : Technique de réimplantation urétérale selon PAQUIN.

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1: La répartition selon le sexe

Graphique 2 : La répartition selon l'âge de découverte.

Graphique 3 : La répartition selon la localisation.

Graphique 4: La répartition selon le mode de découverte.

Graphique 5: Résultats des ECBU de notre série.

Graphique 6: La répartition selon la localisation.

Graphique 7: La gradation du reflux urétéral.

Graphique 8 : Evolution de l'état général des patients de notre série à partir de 03 ans de vie en fonction du temps.

Graphique 9 : Taux d'IU avant et après le traitement médical.

Graphique 10 : Taux d'IU avant et après le traitement chirurgical.

Graphique 11 : Evolution de la FR après le traitement médical.

Graphique 12 : Evolution de la fonction rénale après le traitement chirurgical.

Graphique 13 : Comparaison des ECBU avant et après le traitement médical.

Graphique 14 : Comparaison des ECBU avant et après le traitement chirurgical.

Graphique 15 : Évolution du diamètre médian de l'uretère sur 08 ans.

Graphique 16 : L'évolution des aspects échographiques en postopératoire.

Graphique 17 : L'évolution des MGU reflnants en postopératoire.

Graphique 18 : Taux d'efficacité des techniques chirurgicales utilisées dans la disparition du reflux.

Graphique 19 : Fréquence d'IU comme CDD de MGU en post-natal.

Graphique 20 : Fréquence de la douleur abdominale comme CDD de MGU en post-natal.

Graphique 21 : Réussite du traitement conservateur et recours à la chirurgie selon les séries.

Graphique 22 : Taux de régression de la dilatation UPC dans la littérature.

LISTE DES TABLEAUX

- Tableau 1: Classification proposée par le Comité internationale de standardisation de la nomenclature.
- Tableau 2 : Caractère refluant du MUP selon le coté.
- Tableau 3 : Altération de la FR en fonction du stade du reflux.
- Tableau 4 : Répartition des dossiers sur 08 ans de suivi.
- Tableau 5 : Répartition des malades en fonction de tranche d'âge au moment de notre étude.
- Tableau 6: Evolution de l'état général à partir de 3 ans de vie en fonction du temps (nombre de cas/ nombre de cas opéré).
- Tableau 7 : Evaluation de l'état général des enfants à l'admission.
- Tableau 8 : Evaluation de l'état général des enfants après le traitement conservateur.
- Tableau 9: Evaluation de l'état général des enfants après le traitement chirurgical.
- Tableau 10 : Émergence des signes cliniques à partir de 3 ans de vie dans notre série en fonction du temps (nombre de cas/nombre de cas opéré).
- Tableau 11 : Emergence des anomalies échographiques a partir de 3 ans de vie en fonction du temps (nombre de cas/nombre de cas opéré).
- Tableau 12: Evolution des MGU reflnants à partir de 3 ans de vie en fonction du temps (nombre de cas/nombre de cas opéré).
- Tableau 13 : Fréquence du méga uretère chez l'enfant.
- Tableau 14 : Répartition des MGU selon l'âge de découverte.
- Tableau 15 : Répartition des MGU selon le sexe dans la littérature.
- Tableau 16: Répartition du MGU selon le coté atteint dans la littérature.
- Tableau 17: La découverte anténatale et postnatale des MGU dans la littérature.
- Tableau 18 : Fréquence de l'insuffisance rénale comme CDD de MGU en post-natal.
- Tableau 19 : Les pourcentages des méga-uretères associés à un RVU selon les séries.
- Tableau 20 : Les pourcentages d'altération de drainage dans la littérature.
- Tableau 21 : Les taux d'IU dans la littérature.
- Tableau 22 : Fréquence de l'insuffisance rénale dans la littérature.
- Tableau 23 : Les pourcentages des MGU exigeant la chirurgie dans la littérature.
- Tableau 24 : Répartition des cas selon la durée de suivi.
- Tableau 25 : Etat général des patients dans la littérature.
- Tableau 26 : La récurrence des infections urinaires après traitement du MGU.

LISTE DES IMAGES

- Image 1 : Echographie montrant une dilatation urétérale en amont de la jonction urétéro-vésicale (1) chez un patient de notre série suivi au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II Fès.
- Image 2 : Echographie montrant une dilatation du bassin(1) associée à une dilatation des calices(2) chez un patient de notre série suivi au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II Fès.
- Image 3 : Cystographie chez un nourrisson de notre série montrant un RVU grade 3 avec dilatation urétérale gauche suivi au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II Fès.
- Image 4 : Cliché d'UIV montrant un méga-uretère unilatéral gauche énorme chez un enfant dans notre étude suivi au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II Fès.
- Image 5 : Scintigraphie au MAG3 objectivant un rein droit muet avec stase pyélo-urétérale gauche chez un patient de notre série suivi au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II Fès.
- Image 6 : Scintigraphie au MAG 3 montrant une altération de drainage de la jonction vésico-urétérale bilatérale chez un patient de notre série suivi au service de chirurgie pédiatrique CHU Hassan II Fès.
- Image 7: Méga-uretère, échographie.
- Image 8 : Uretère rétrocave, urographie intraveineuse : dilatation pyélocalicielle et de l'uretère proximal droit, avec aspect en J renversé.
- Image 9 : Cystographie rétrograde (méga-uretère refluant bilatéral grade V).
- Image 10 : Scintigraphie rénale au MAG3 (stase urétéropyélocalicielle obstructive gauche).
- Image 11 : Scintigraphie rénale au DMSA : lésions bilatérales du parenchyme rénal.
- Image 12 : Une pièce opératoire d'un méga-uretère.
- Image 13 : Exposition de la muqueuse vésicale.
- Image 14 : Placement de l'uretère dans le nouveau tunnel créé.
- Image 15 : La montée d'une sonde double j.
- Image 16 : Image scopique avant (A) et après (B) dilatation par ballonnet.

INTRODUCTION

Le terme de méga-uretère, utilisé pour la première fois en 1923, désigne une dilatation urétérale totale ou segmentaire d'importance variable. Ce terme est qualifié de « détestable » par les cliniciens du fait qu'il ne désigne pas une maladie mais ses conséquences. La compréhension de cette entité est demeurée longtemps confuse en l'absence de terminologie uniforme jusqu'en 1977.

Le méga-uretère désigne une dilatation de l'uretère, éventuellement associée à une dilatation du bassinet et des calices sus-jacents ; le méga uretère est généralement dû à un obstacle congénital à la jonction urétéro-vésicale; il peut être associé à un reflux. Dans d'autres cas il est dû à une élévation des pressions vésicales liées à une vessie neurologique ou des valves de l'urètre postérieur : on parle alors de méga-uretère secondaire.

C'est une pathologie peu fréquente dans la population générale avec une incidence de 1/10000, soit 5% des uropathies malformatives mais représentant 23% des dilatations anténatales des voies urinaires [1].

Le tableau clinique post-natal est dominé par les infections urinaires, les douleurs lombaires, l'hématurie, et les lithiases.

Les infections urinaires récidivantes, l'altération de la fonction rénale inférieure à 20% et l'importance de la dilatation de l'uretère avec reflux vésico-urétéral de haut grade sont les facteurs prédictifs de la chirurgie [2].

Le pronostic est conditionné par le degré de l'aggravation de la dilatation et de la détérioration de la fonction rénale d'où l'intérêt du diagnostic précoce pour une bonne prise en charge thérapeutique [3].

L'objectif de notre travail est d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, et de dégager les particularités thérapeutiques et évolutives du méga-uretère de l'enfant à travers une série de 62 cas suivis dans le service de Chirurgie Pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès sur une période de 08 ans entre Janvier 2009 et Décembre 2016.

RAPPELS

I. HISTORIQUE :

Ø MGU primitif :

Nous citerons simplement par ordre chronologique les principaux auteurs qui ont proposé les théories les plus variées pour tenter d'expliquer le pourquoi d'une dilatation congénitale de l'uretère que rien ne semble justifier sur le plan anatomique.

Gerard [74], dans sa thèse en 1908, pense que le manque d'inhibition de la croissance urétérale explique les grands uretères.

Eisenstaedt [36] (1926) invoque une déficience musculaire de toute la musculature urétérale.

Braasch [117] (1928) propose l'origine inflammatoire des méga-uretères.

Gayet [117] (1937) décrit un syndrome de rétention fonctionnelle par hypertonie de l'uretère intra mural sans obstacle sous-jacent. Pour lui, le spasme de l'uretère intra mural pose un diagnostic étiologique extrêmement complexe. Il suggère des recherches histologiques portant sur la portion intra murale des uretères dilatés.

Pour Vermooten [149] (1939), la membrane de Chwalla disparaîtrait tardivement après avoir induit la dilatation urétérale (on sait que cette membrane épithéliale sépare la lumière urétérale de celle du canal de Wolff et disparaît normalement chez l'embryon de vingt-huit millimètres).

Swenson et al. [151] (1952) assimilent le méga-uretère congénital à la maladie de Hirschprung. Un défaut d'innervation vésicale déterminerait un trouble fonctionnel de la jonction urétéro-vesicale responsable du méga-uretère,

Boeminghaus [94] (1957) pense que l'obstacle dans le méga-uretère doit être recherché au niveau de la portion juxta vésicale de l'uretère ou de la région intra murale, le trouble d'élimination étant le plus souvent de nature neurogène. « La dilatation du méga-uretère n'est pas la conséquence d'une stase urinaire, elle

résulte d'un processus de croissance excessif de l'organisme du nouveau-né, en tant que réaction contre un obstacle congénital d'élimination ».

Murnaghan [94] (1957) trouve une prédominance de fibres musculaires circulaires au niveau de l'uretère terminal et particulièrement au niveau de l'uretère intra-mural. Il suggère que le méga-uretère est la conséquence de contraction anormale au niveau de l'uretère inférieur ; la dilatation est aggravée par l'obstacle intra-mural constitué par la musculature circulaire anormale qui empêche les orifices urétéraux de s'ouvrir.

Auvert et Zmerli [74] (1960) estiment que le méga-uretère primaire est attribuable à une sclérose des parois de l'uretère terminal. Cette dysharmonie segmentaire est responsable d'une achalasie, le segment sclérosé étant incapable de transmettre l'onde péristaltique.

Bischoff [69] (1961) croit que «les troubles d'élimination dynamique» correspondent à l'état lointain, compensé, d'obstructions fœtales, et rejoint ainsi la théorie de Vermooten (1939).

Les années 1970 marquent un tournant dans l'approche diagnostique et thérapeutique des méga- uretères grâce :

- Aux explorations nouvelles (échographie, pyélostomie percutanée, UIV avec test au Lasilix, explorations isotopiques, test de WHITACKER).
- Au progrès et à l'efficacité des techniques de modelage.
- 1980 avec TOKUNAKA et COLL [150], qui parle le premier de prune uretère.

Ø MGU secondaire :

Petillo [82] (1925) croit que l'urétérocèle est la conséquence d'une atonie de l'uretère terminal aboutissant à la dilatation de ce segment, les filets nerveux destinés à l'uretère seraient détruits par un processus inflammatoire au niveau des ligaments larges ou au niveau des vésicules séminales.

Gottlieb [82] (1926) pense que la sténose de l'uretère terminal associée à la faiblesse du tissu conjonctif urétéral, ou à l'insuffisance de la gaine de Waldeyer donne naissance à l'urétérocèle.

Déjà en 1933, Kretchmer et Llibbs [16] constatent que la musculature urétérale terminale est hypertrophiée dans des cas de valves urétrales, et associée à une dilatation des voies urinaires supérieures. Cette hypertrophie frappe les fibres musculaires longitudinales.

Gayet [83] (1937) signale l'hypertrophie de la musculature urétérale terminale chez des porteurs d'adénomes prostatiques. Le fait avait donc déjà été remarqué, sans toutefois qu'on lui eut accordé beaucoup d'attention.

Les dilatations associées à ces hypertrophies ont généralement été attribuées sans fondement à des facteurs de compression.

En 1965, Tanagho et Meyers [35] démontrent par des enregistrements de pressions que l'hypertrophie secondaire de la musculature urétéro-trigonale crée une résistance anormale de l'uretère intra vésical responsable de la stase en amont.

II. DEFINITIONS :

A. Méga-uretère primitif : [1,4]

Le méga-uretère primitif (MUP), a été défini par Cussen [5] en 1971 et Hellstrom [6] en 1986 comme un uretère supérieur à 7 mm de diamètre, il entraîne une dilatation des voies urinaires supérieures au même titre que le syndrome de jonction ou que le reflux vésico-rénal.

Il bénéficie actuellement d'une classification simplifiée, on distingue :

- ∅ Le méga-uretère primitif refluant ; il existe une dilatation urétérale avec RVU.
- ∅ Le méga-uretère primitif obstructif ; il s'agit d'une dilatation urétérale en amont d'un segment adynamique de la jonction urétéro-vésicale.
- ∅ Il peut enfin être primitif obstructif et refluant avec une véritable déficience de la jonction urétéro-vésicale et le reflux est alors un facteur associé aggravant.

B. Méga-uretère secondaire : [4]

Le méga-uretère secondaire est une dilatation urétérale liée à une étiologie extrinsèque (vessie neurogène, obstruction sous-vésicale ou autre). L'existence d'une urétérocèle ou d'un abouchement ectopique de l'uretère distal ne rentre pas dans la définition d'un méga-uretère.

III. CLASSIFICATIONS :

A. Classification Fonctionnelle :

Cette classification repose sur la présence ou non d'un reflux vésico-rénal, la présence ou non d'une obstruction de la jonction urétéro-vésicale. King [9] détermine ainsi 4 catégories de méga-uretère :

- Méga-uretères non obstructifs et non reflnants.
- Méga-uretères obstructifs.
- Méga-uretères reflnants.
- Méga-uretères obstructifs et reflnants.

A chaque type de situation est ajouté le caractère primitif ou secondaire de la dilatation. Cette classification résulte directement de celle proposée antérieurement en 1977 par un comité international et fut reprise par Mollard [8].

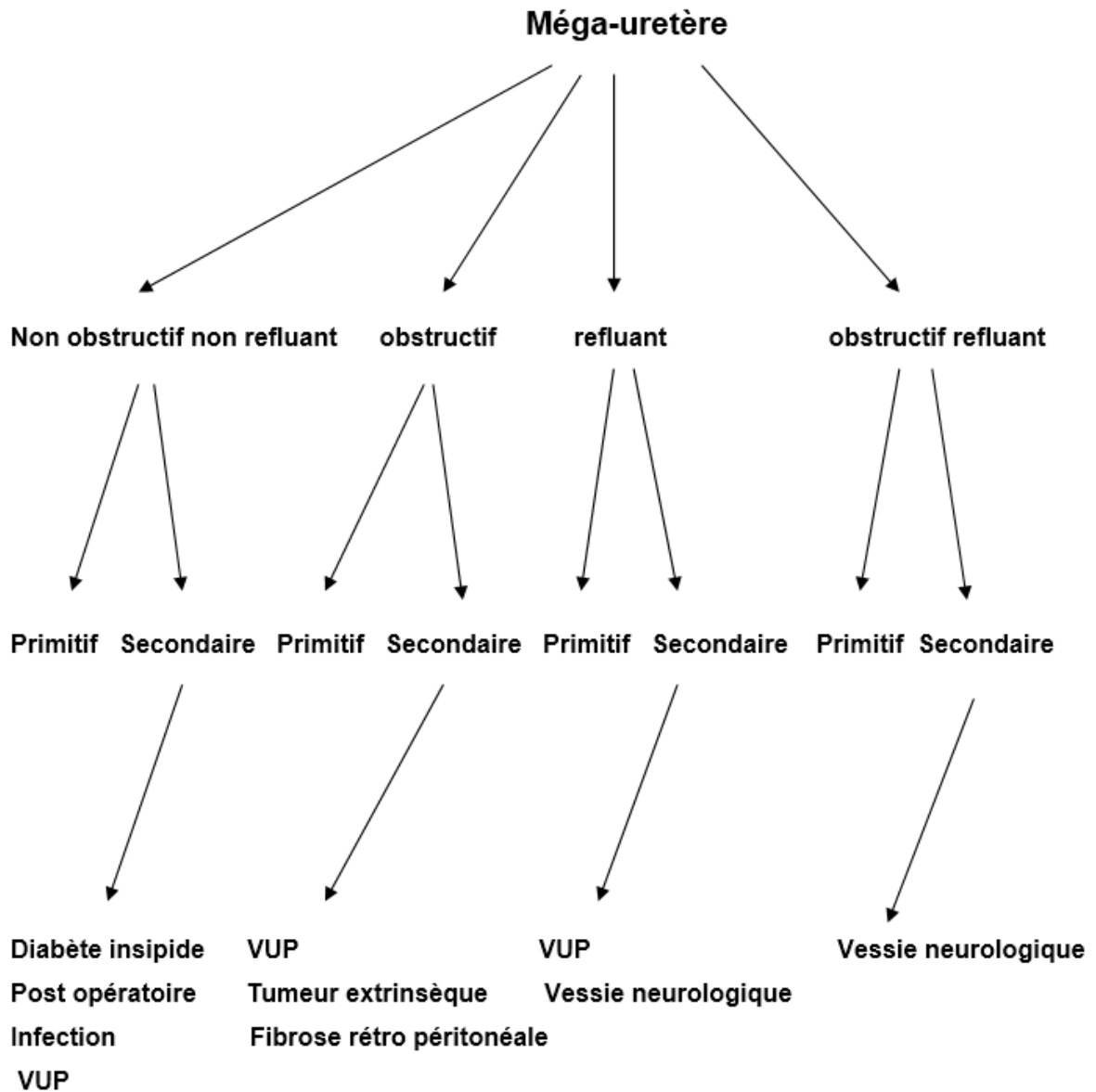


Figure 1[7]: Classification des méga-uretères selon King.

B. Classifications anatomiques :

La classification en 3 grades proposée par Pfister et Hendren [9] est la plus souvent utilisée pour caractériser le degré de dilatation :

- Ø Grade 1 : la dilatation intéresse l'uretère seulement.
- Ø Grade 2 : il existe une dilatation modérée de l'uretère et des cavités pyélo-calicielles.
- Ø Grade 3 : il comprend une importante dilatation urétérale et pyélo-calicielle à laquelle s'associe une atrophie du parenchyme rénal.

Cette classification permet une approche morphologique et descriptive du méga-uretère sans considérer l'état fonctionnel du parenchyme rénal qui conditionne pourtant le pronostic.

D'autres classifications ont été proposées telle celle de Beurton [10] ou Pfister [9] et MacLellan [11]. Elles sont basées sur les descriptions morphologiques et ne présentent que peu de différences (figure 2, 3, 4).

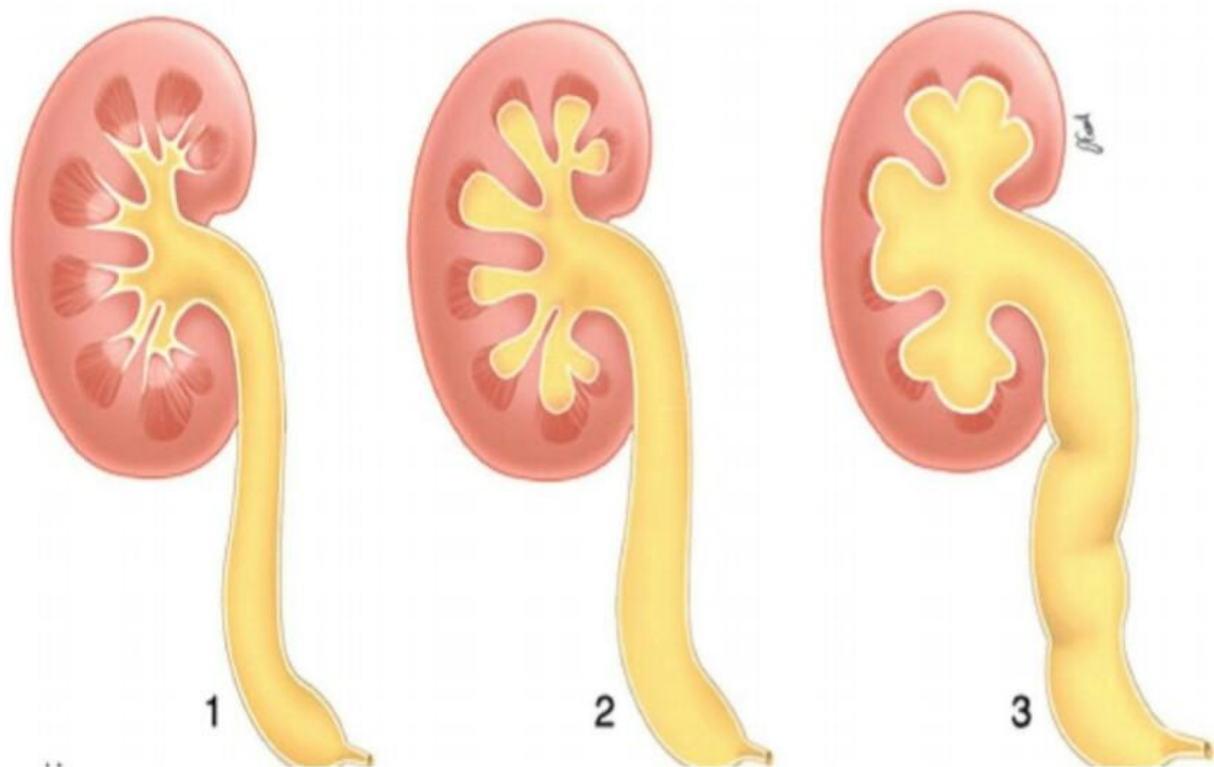


Figure 2 [9] : Grades de sévérité du méga-uretère selon Pfister et Hendren (1 à 3).

- Grade 1 : la dilatation intéresse l'uretère seulement.
- Grade 2 : il existe une dilatation modérée de l'uretère et des cavités pyélo-calicielles.
- Grade 3 : il comprend une importante dilatation urétérale et pyélo-calicielle à laquelle s'associe une atrophie du parenchyme rénal.

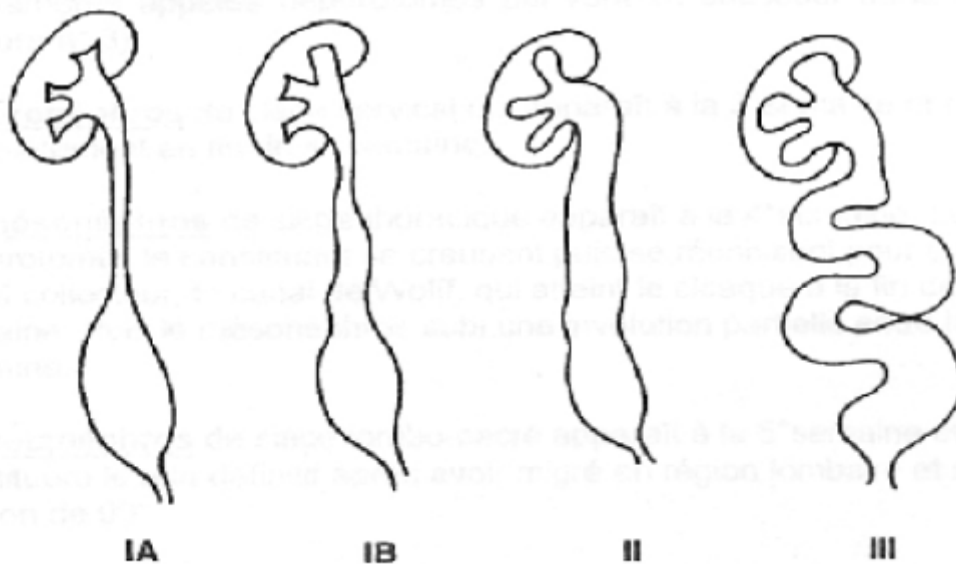


Figure 3 [10] : Types de sévérité du méga-uretère selon Beurton

- Type 1A: méga-uretère pelvien.
- Type 1B: méga-uretère sub-total respectant l'uretère sous-pyélique.
- Type 2 : méga-uretère total sans sinuosités.
- Type 3 : méga-uretère total sinueux ou dolicho-méga-uretère.

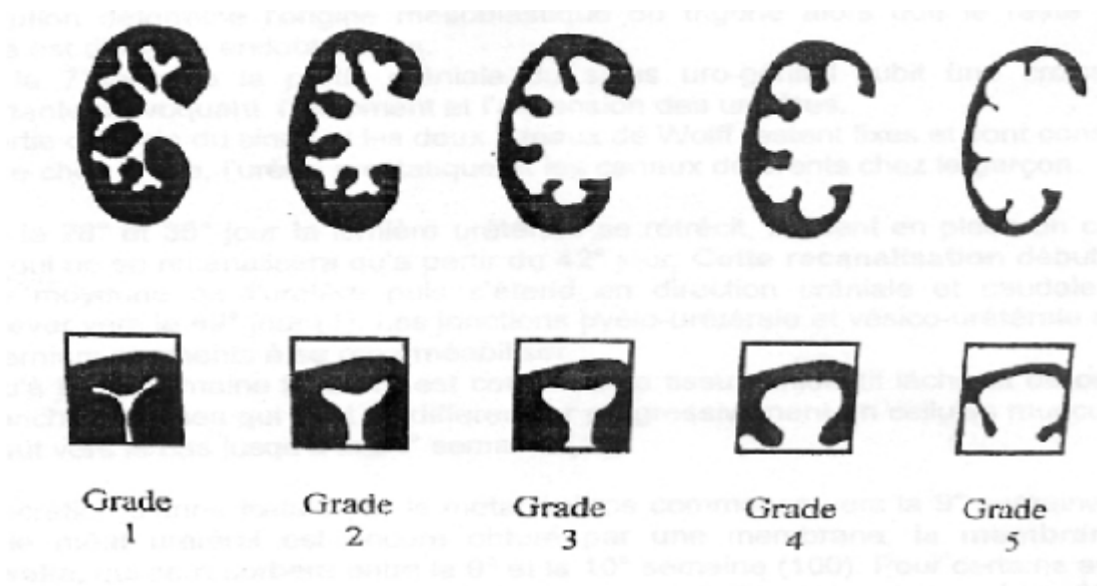


Figure 4 [11] : Grades de sévérité du méga-uretère selon MacLellan (1 à 5).

- Grade 1: dilatation pyélique sans dilatation des calices.
- Grade 2: dilatation très modérée des calices qui restent concaves.
- Grade 3: dilatation modérée des calices qui conservent leur forme.
- Grade 4: dilatation importante des calices "en boule" avec un parenchyme rénal d'apparence normale.
- Grade 5: dilatation importante des calices "en boule" avec un parenchyme rénal aminci.

C. Classification internationale :

Il existe plusieurs classifications des méga-uretères allant de la plus simple à la plus complexe.

La classification internationale qui paraît être bien acceptée est celle qui fait apparaître trois variétés de méga-uretères :

- Ø Les méga-uretères primitifs reflnants.
- Ø Les méga-uretères primitifs obstructifs.
- Ø Les méga-uretères primitifs ni reflnants ni obstructifs.

Cependant, la barrière entre ces trois groupes est purement artificielle, la limite entre méga-uretère primitif obstructif et celui non obstructif n'étant pas toujours très nette.

Cette classification est basée sur l'évaluation de l'étendue urinaire par l'urographie intraveineuse (UIV) et annulant l'urétrocystographie (UCG).

La dilatation est essentiellement due à l'obstruction ou au reflux, ou bien peut exister en l'absence des deux.

Chaque groupe est divisé en méga-uretère primitif et méga-uretère secondaire. Le défaut se trouve, dans le premier groupe, dans le méga uretère lui même par contre concernant le deuxième, la dilatation est secondaire à une autre anomalie.

Dans quelques cas, l'obstruction de l'uretère terminal peut coexister avec le reflux.

Il est important de bien connaître les facteurs de base qui peuvent mener à la dilatation urétérale et d'évaluer les voies urinaires en totalité.

Tableau 1[12] : Classification proposée par le Comité international de
standardisation de la nomenclature.

Méga-uretère					
Refluant		Obstructif		Ni refluant ni obstructif	
Primitif	Secondaire	Primitif	Secondaire	Primitif	Secondaire
.MGU primitif .refluent par ectopie .Méga-vessie/MGU .Prune Belly	.Obstruction cervico-urétrale. .Vessie neurogène.	Obstruction intrinsèque. .sténose. .segment adynamique. Ectopie utérocéle.	Obstruction urétrale. Vessie neurogène. Obstruction extrinsèque. Tumeur rétro-péritonéale.	MGU non obstructif prouvé Prune Belly	Polyurie Infection Uretère restant large après suppression de l'obstacle ou du reflux

IV. EMBRYOLOGIE:

A. Embryologie normale de l'appareil urinaire [13 ,14] :

Il provient du mésoblaste intra-embryonnaire dans sa partie intermédiaire.

Le mésoblaste intra-embryonnaire (3ème feuillet) est formé :

- ∅ Du mésoblaste para-axial qui donnera les somites.
- ∅ Du mésoblaste intermédiaire qui donnera le cordon néphrogène à l'origine de l'appareil urinaire.
- ∅ Du mésoblaste latéral ou lame latérale dans lequel apparait le cœlome intra-embryonnaire (figure5).

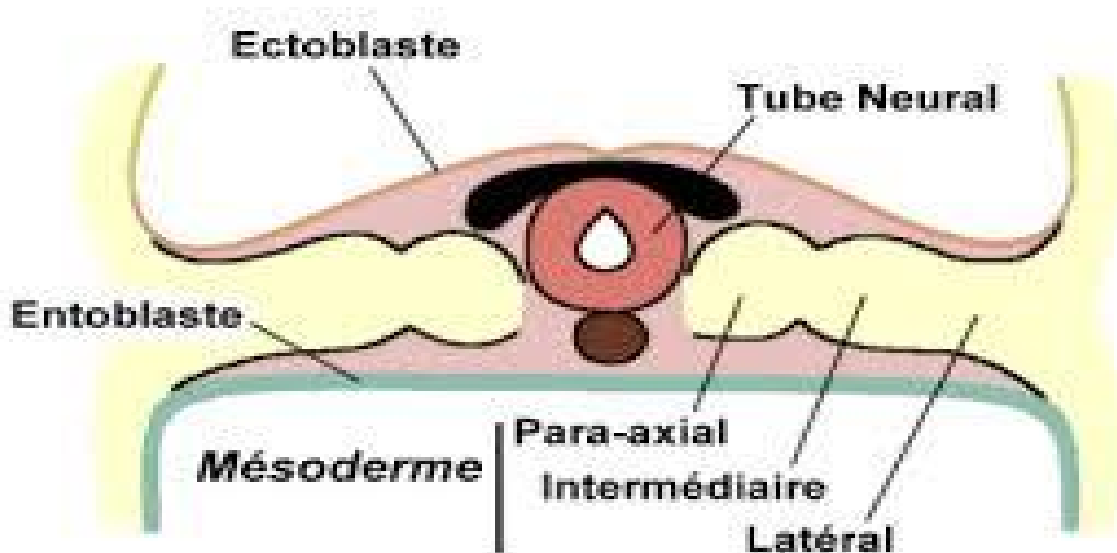


Figure 5 [13]: Le mésoblaste intermédiaire donnera donc des néphrotomes

(Organisés segmentairement par paires depuis le niveau cervical jusqu'au niveau sacral) mais notons qu'il est également à l'origine de portions de gonade et du système des conduits génitaux mâles.

Au cours de l'embryologie 3 types de reins se succèdent avec un certain chevauchement de la région cervicale à la région caudale .Ils se développent à des niveaux différents du cordon néphrogène : le développement est cranio-caudal (figure6).

Le pronéphros : Il apparaît à la fin de la 3ème semaine de développement dans la région cervicale du cordon néphrogène. Il n'est pas fonctionnel chez l'homme et disparaît dès la fin de la 4ème semaine de développement. Très généralement il ne reste aucun reliquat du pronéphros.

Le mésonéphros : apparaît au cours de la 4ème semaine (avant que le pronéphros ait complètement disparu). Il y a, comme dans la pronéphros, une métamérisation du cordon néphrogène qui aboutit à des néphrotomes pleins. Ces derniers se creusent d'une lumière centrale et s'allongent pour former le canal collecteur, le canal de Wolff, qui atteint le cloaque à la fin de la 4ème semaine.

Puis le mésonéphros subit une involution partielle entre la 5ème et 10ème semaine. Dans le sexe féminin on assiste également à une régression des conduits mésonéphrotiques (canaux de Wolff). Dans le sexe masculin on remarque la persistance de ces conduits associés au développement du tractus génital masculin.

Le métanéphros ou rein définitif : apparaît au début de la 5ème semaine (alors que le mésonéphros se développe encore), de siège lombo-sacré et constituera le rein définitif après avoir migré en région lombaire et subit une rotation de 90°.

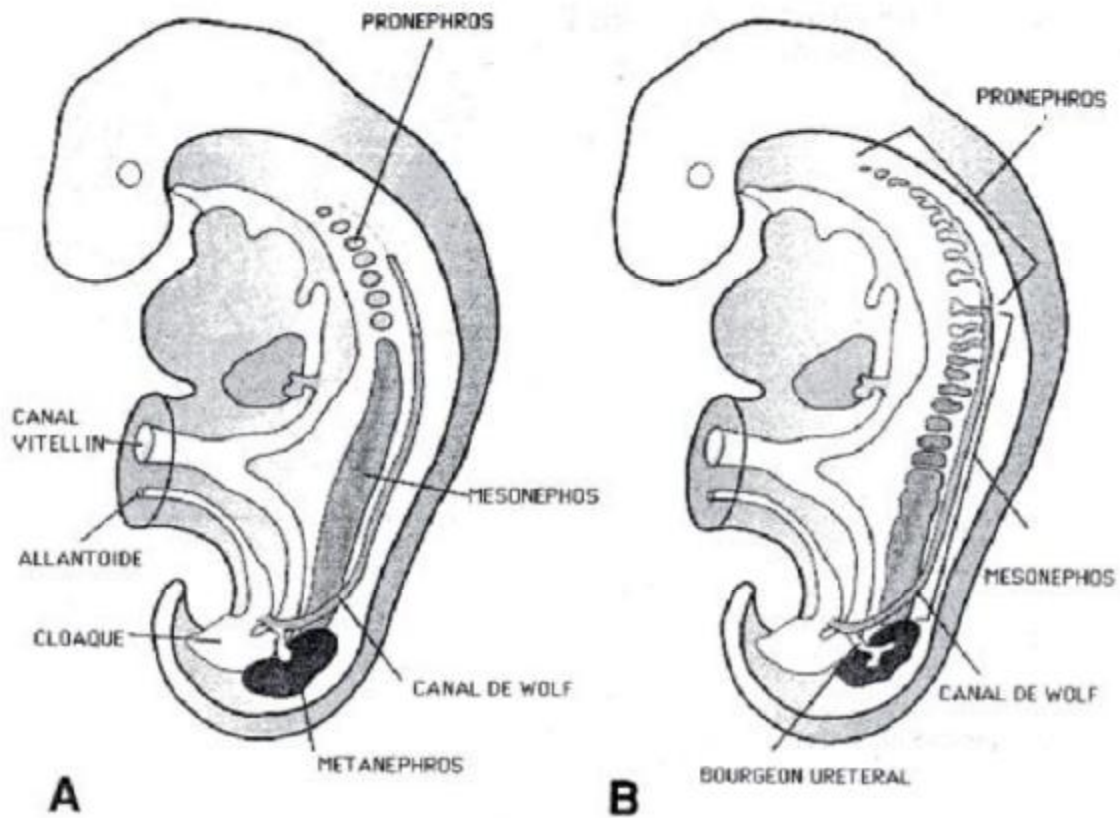


Figure 6 [13] : Représentation schématique des trois néphrotomes et du bourgeon urétéral chez des embryons de 4 semaines (A) et de 5 semaines (B).

Vers le 30ème jour, le bourgeon urétéral naît du canal de Wolff, prend une direction crânio-latérale pour se connecter au métanéphros dont il induit la différenciation. Parallèlement on va avoir le cloisonnement du cloaque (entoblastique) avec une partie uro-génitale en avant et anale en arrière fermé respectivement par les membranes cloacales. Cette division se fait via l'éperon périnéal (figure7).

A la 5ème semaine le canal excréteur commun formé par les canaux mésonéphrotiques de Wolff et les bourgeons urétériques s'incorpore dans la paroi postéro-latérale de la partie supérieure du sinus uro-génital. Le processus de croissance des canaux de Wolff et des bourgeons urétéraux est à l'origine d'une inversion des abouchements de ces derniers, cela entraîne la formation du trigone vésical (figure8). Le trigone est donc d'origine mésoblastique, alors que la paroi ventrale de la vessie est d'origine entoblastique (figure9).

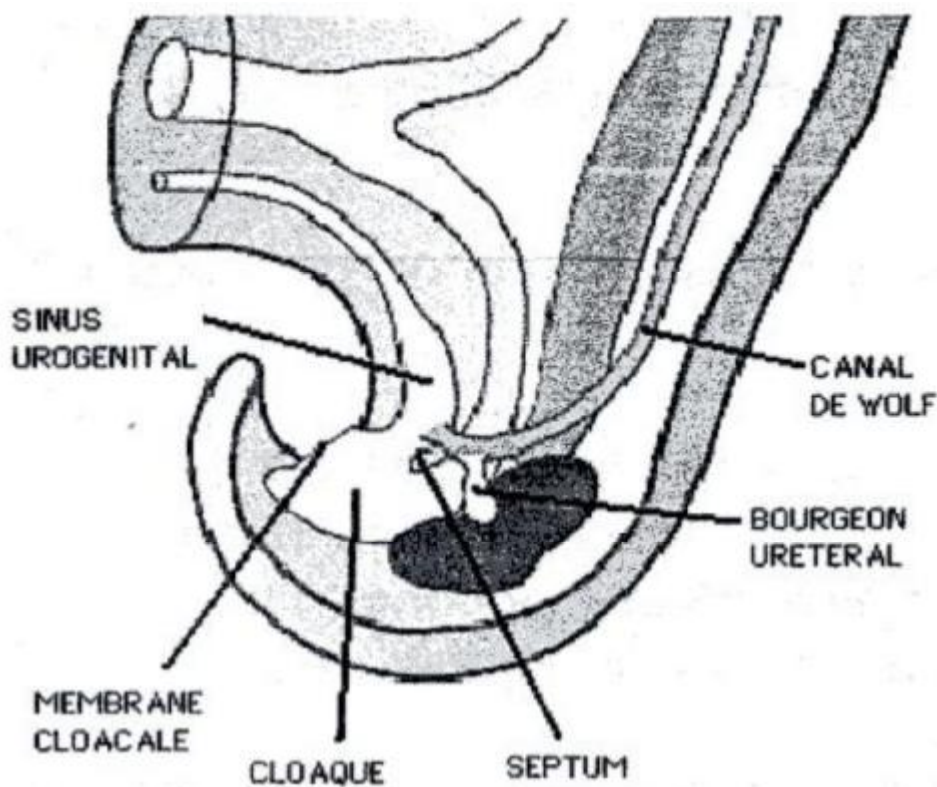


Figure 7 [13] : Détails d'un embryon de 4 semaines

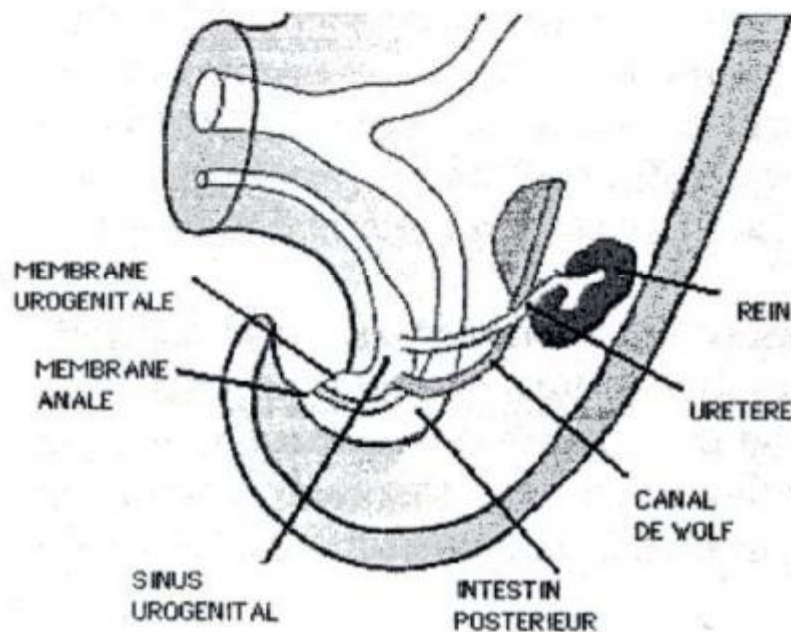


Figure 8 [13] : Détails d'un embryon de 5 semaines.

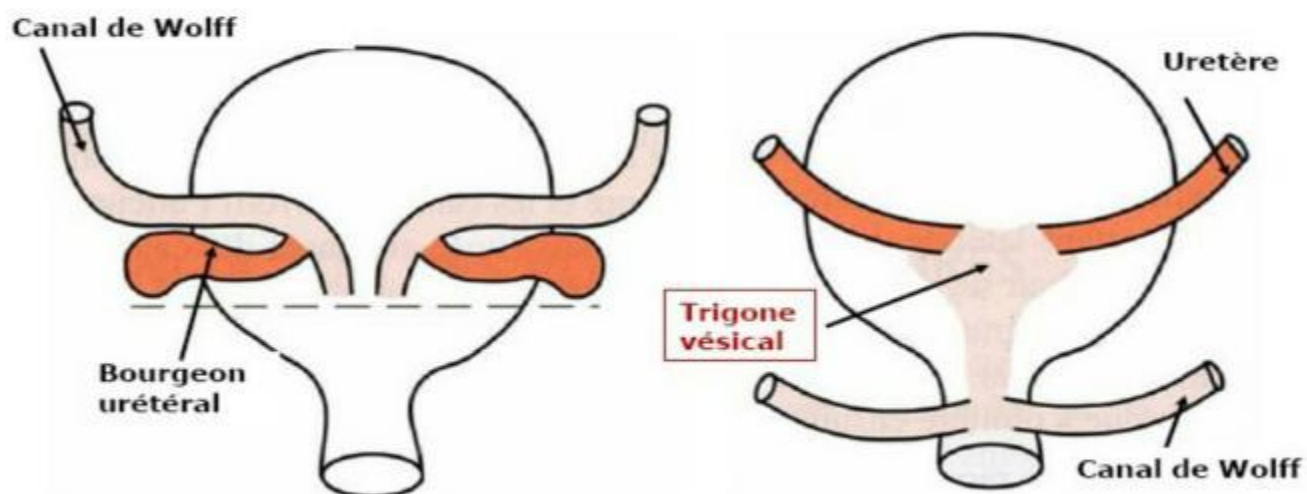


Figure 9 [15] : Vues postérieures du sinus uro-génital, montrant l'incorporation des canaux de WOLFF et la formation du trigone vésical.

Vers la 7ème semaine, la croissance rapide de la partie supérieure du sinus uro-génital provoque l'isolement et l'ascension des uretères. La partie inférieure du sinus et les deux canaux de Wolff restent fixes formeront les futurs canaux déférents et l'urètre prostatique chez le garçon et l'urètre chez la fille.

Entre les 28ème et 35ème jours, la lumière urétérale se rétrécit, laissant en place un cordon plein qui ne se recanaliserait qu'à partir du 42ème jour. Cette recanalisation débute à la partie moyenne de l'uretère puis s'étend en direction crâniale et caudale pour s'achever vers le 49ème jour. Les jonctions pyélo-urétérales seront les derniers segments à se reperméabiliser [14,16].

Jusqu'à la 14ème semaine, l'uretère est constitué de tissu conjonctif lâche et de cellules mésenchymateuses qui vont se différencier progressivement en cellules musculaires du haut vers le bas jusqu'à la 24ème semaine. La gaine de Waldeyer apparaît vers la 16ème semaine [16,17].

La sécrétion des urines fœtales par le métanéphros commence vers la 9ème semaine alors que le méat urétéral est encore obturé par une membrane, la membrane de Chwalla, qui se résorbera entre la 9ème et la 10ème semaine.

C'est à cette période que le rein commence à sécréter des urines fœtales dont l'accumulation va entraîner une dilatation de la zone du futur bassinet [13,16].

Les uretères sont le siège d'une diurèse très précoce. Ils restent dilatés malgré l'absence d'obstacle en aval, après la disparition de la membrane de Chwalla. Les modifications tardives de la composition structurale de la paroi urétérale [croissance du tissu conjonctif], expliquent la réduction progressive de la taille de la lumière au cours du 3ème trimestre et après la naissance.

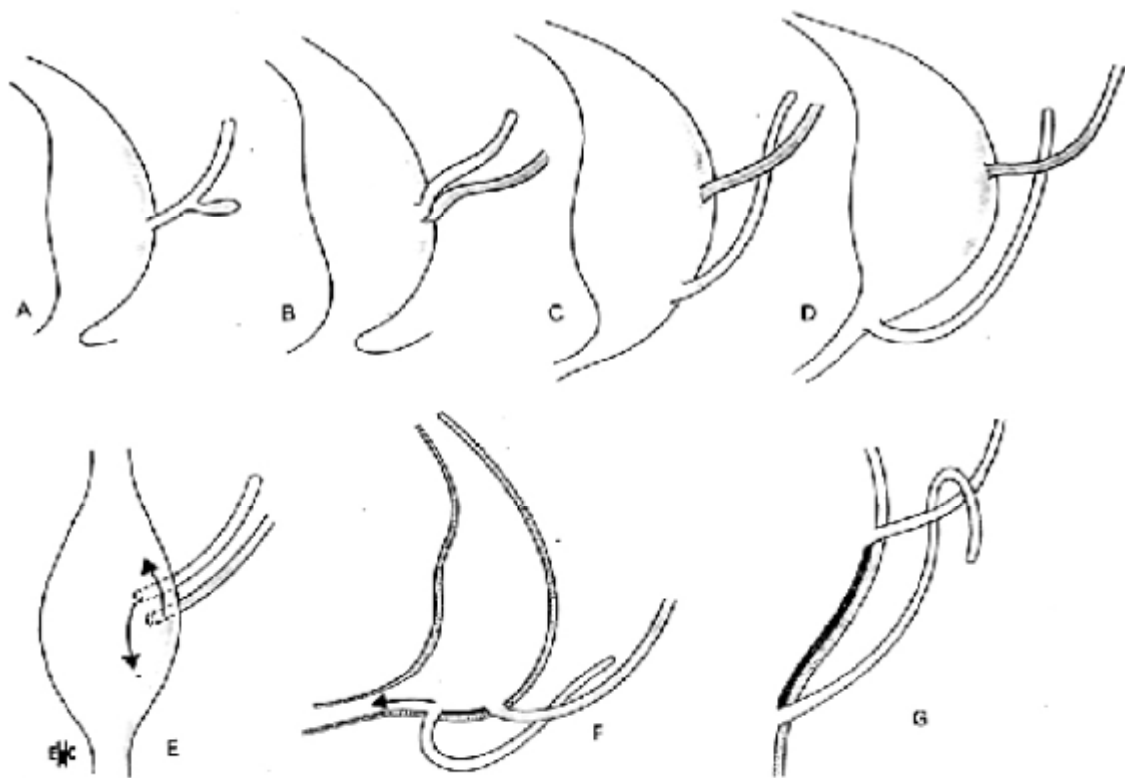


Figure 10 [17] : Evolution du canal de Wolff, du bourgeon urétéral et de l'uretère.

B. Explications embryologiques de la genèse du méga-uretère [10] :

Différentes théories ont tenté d'expliquer le méga-uretère primaire ; comme il existe de nombreux méga-uretères secondaires à des étiologies variées et que l'on y a assimilé le méga-uretère primaire, toutes les hypothèses étaient possibles.

Gerard [74] (1908) pense que le manque d'inhibition de la croissance urétérale explique les grands uretères, pure hypothèse sans fondement scientifique.

L'insuffisance de la musculature urétérale proposée par Eisenstaedt [36] (1926) est secondaire à l'obstacle fonctionnel et non primaire.

La théorie de Vermooten [149] (1939), basée sur la disparition tardive de la membrane épithéliale qui sépare la lumière du bourgeon urétéral de celle du canal de Wolff, est certes fort ingénieuse mais elle est impossible à vérifier. La persistance de cette membrane existe, il est vrai, mais elle donne lieu à une autre malformation excessivement rare mais bien connue et décrite depuis plus d'un siècle : l'imperforation urétérale.

Gregoir [124] (1951, 1953) a démontré par des études kymographiques que le méga-uretère était doué d'une contractilité parfois vigoureuse en dépit de l'obstacle fonctionnel terminal. De plus les méga-uretères primaires présentent régulièrement une paroi musculaire hypertrophique en amont de l'obstacle.

L'hypertonie acquise de l'uretère intra mural, sans obstacle sous-jacent invoquée par Gayet [83] (1937) relève uniquement de l'hypothèse, cet auteur conclut d'ailleurs que seule une étude histologique systématique de l'uretère intra mural, pourrait résoudre le problème.

C.Le rôle du système rénine-angiotensine (SRA) dans la genèse du méga-uretère:

Le SRA désigne un système hormonal localisé dans le rein, connu pour son rôle important dans la régulation de la tension artérielle, mais il est aussi important pour le développement embryologique normal des reins et des voies urinaires.

L'activation du système rénine angiotensine est également responsable d'une production amplifiée de cytokines pro-inflammatoire (TGF- β TNF- α), avec comme conséquence un afflux de macrophages et une fibrose interstitielle, facteurs de lésions chroniques tubulo-interstitielle [19].

La prédominance du sexe masculin chez les malades atteints du méga uretère peut être expliquée par la localisation du gène du récepteur de l'angiotensine 2 au niveau du chromosome X ; et donc l'existence d'une mutation de ce gène sur un seul allèle entraîne l'apparition de cette maladie chez l'homme. Au contraire de la femme qui nécessite une mutation au niveau des deux allèles pour que le méga uretère apparaisse [19].

V. ANATOMIE :

A. Mensurations [21,22] :

La longueur de l'uretère à l'âge adulte est entre 25 à 25 cm (3cm pour la portion intra-murale vésicale, 12cm pour la portion pelvienne, 3cm pour la portion iliaque et 10cm pour la portion lombaire). La longueur de l'uretère varie en fonction de l'âge : 4mm à 6ans, 12mm à 2ans, 9mm à 1an et 6mm à la naissance

Le diamètre de l'uretère varie entre 15mm et 1cm.

B. Anatomie descriptive de l'uretère [21, 22,23] (figure 11) :

L'uretère est un conduit musculo-membraneux bilatéral qui s'étend du bassinet rénal en regard du processus transverse de L2 jusqu'à la vessie. On décrit pour chaque uretère quatre portions successives :

- Lombaire : uretère lombaire
- Iliaque : uretère iliaque
- Pelvienne sous péritonéale : uretère pelvien
- Intra-vésicale : uretère intra-vésicale

On décrit trois zones de rétrécissement physiologiques :

- A son origine (collet ou isthme),
- En regard du croisement des vaisseaux iliaques et
- A sa partie terminale intra-vésicale.

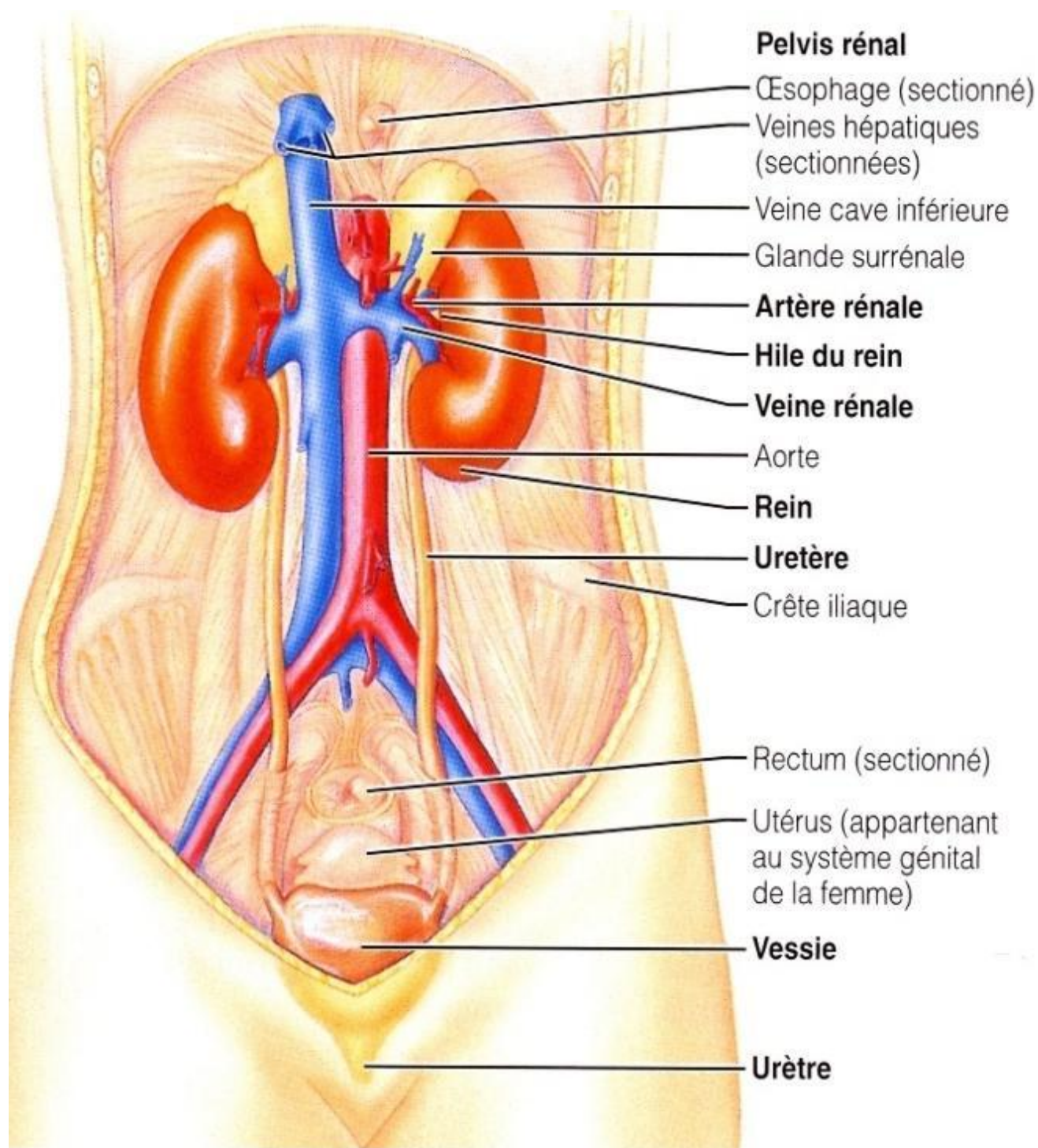


Figure 11 [15] : Schéma de l'appareil urinaire.

C. Anatomie topographique [21,24] :

1. Rapports du segment lombaire :

Ø En dorsal :

Le fascia iliaca et le corps du psoas.

Ø En latéral :

Le bord médial sous-hilaire du rein, puis au bord latéral du psoas longé par le nerf cutané latéral de la cuisse (ou nerf fémoro-cutané) et les vaisseaux génitaux.

Ø En médial :

- A droite : la veine cave inférieure, les nœuds lymphatiques latéro-aortiques et la chaîne sympathique lombaire droite.
- A gauche : l'aorte, un peu à distance, les nœuds lymphatiques latéro-aortiques gauches et la chaîne sympathique lombaire gauche.

Ø En ventral :

- A droite : en haut, le 2^e duodénum, en bas, une partie du colon droit et les anses intestinales iléales.
- A gauche : une partie du colon gauche et les anses intestinales jéjunales.

2. Rapports du segment iliaque:

Ø En dorsal : les vaisseaux iliaques : l'uretère gauche croise l'artère iliaque commune, et l'uretère droit croise l'artère iliaque externe.

Ø En latéral : le psoas dont il croise le médial et les vaisseaux génitaux.

Ø En médial : il reste en dedans de l'articulation sacro-iliaque, en regard de l'articulation de l'aileron sacré.

Ø En ventral :

- A droite : la dernière anse iléale et l'extrémité de l'appendice. L'angle iléo-caecal et le cæcum sont plus en dehors à l'état normal.
- A gauche : le colon sigmoïde et son méso.

3. Rapports du segment pelvien:

Il comprend :

Ø Un segment viscéral :

Chez l'homme :

- En haut: le péritoine et le canal déférent
- En bas le diaphragme pelvien.
- En avant la base de la vessie.
- En arrière: les vésicules séminales, le cul-de-sac-de Douglas et le rectum.

Chez la femme :

L'uretère se dirige obliquement en bas, en avant et en dedans, Il est en rapport avec :

- L'artère utérine ; passe en avant de lui à 1,5 cm du col utérin.
- L'artère vaginale: passe en arrière de lui au même niveau que l'utérine.

Ø Un segment pariétal dont les rapports son différents selon le sexe :

- Chez l'homme :

Après avoir croisé l'artère iliaque commune ou externe, il descend en suivant le tronc ventral de l'artère iliaque interne, puis il suit plus préférentiellement le trajet de l'artère rectale moyenne.

- Chez la femme :

Il suit aussi le tronc ventral de l'artère iliaque interne, puis il descend entre l'artère vaginale et l'artère utérine qui va bientôt le croiser (rapport essentiel de la chirurgie gynécologique).

D. Vascularisation et innervation de l'uretère :

1. La vascularisation de l'uretère [5] (figure12) :

La vascularisation du pyélon dépend de l'artère rénale. L'uretère a des vascularisations étagées :

- Une 1ère vascularisation qui peut naître du pédicule génital (spermatique ou ovarien).
- Une 2ème vascularisation qui peut partir des artères à proximité (l'aorte dans un 1er temps, l'artère iliaque primitive dans un 2nd temps, puis les branches de l'artère iliaque externe, puis interne...).

Il existe une vascularisation segmentaire étagée de l'uretère. Il existe 2 types de vascularisation longitudinale :

- Type 1 : 1 à 3 artères vont longer l'uretère. Intérêt en transplantation : Ces types possèdent un intérêt en transplantation en effet, on ne réimplante pas les vascularisations étagées après avoir prélevé un rein. La vascularisation de l'uretère sera donc une vascularisation terminale.
- Type 2 : l'absence d'artère longitudinale

On a un réseau plexiforme (en "bas résille" (sexy cet uretère!)) péri-urétérales.

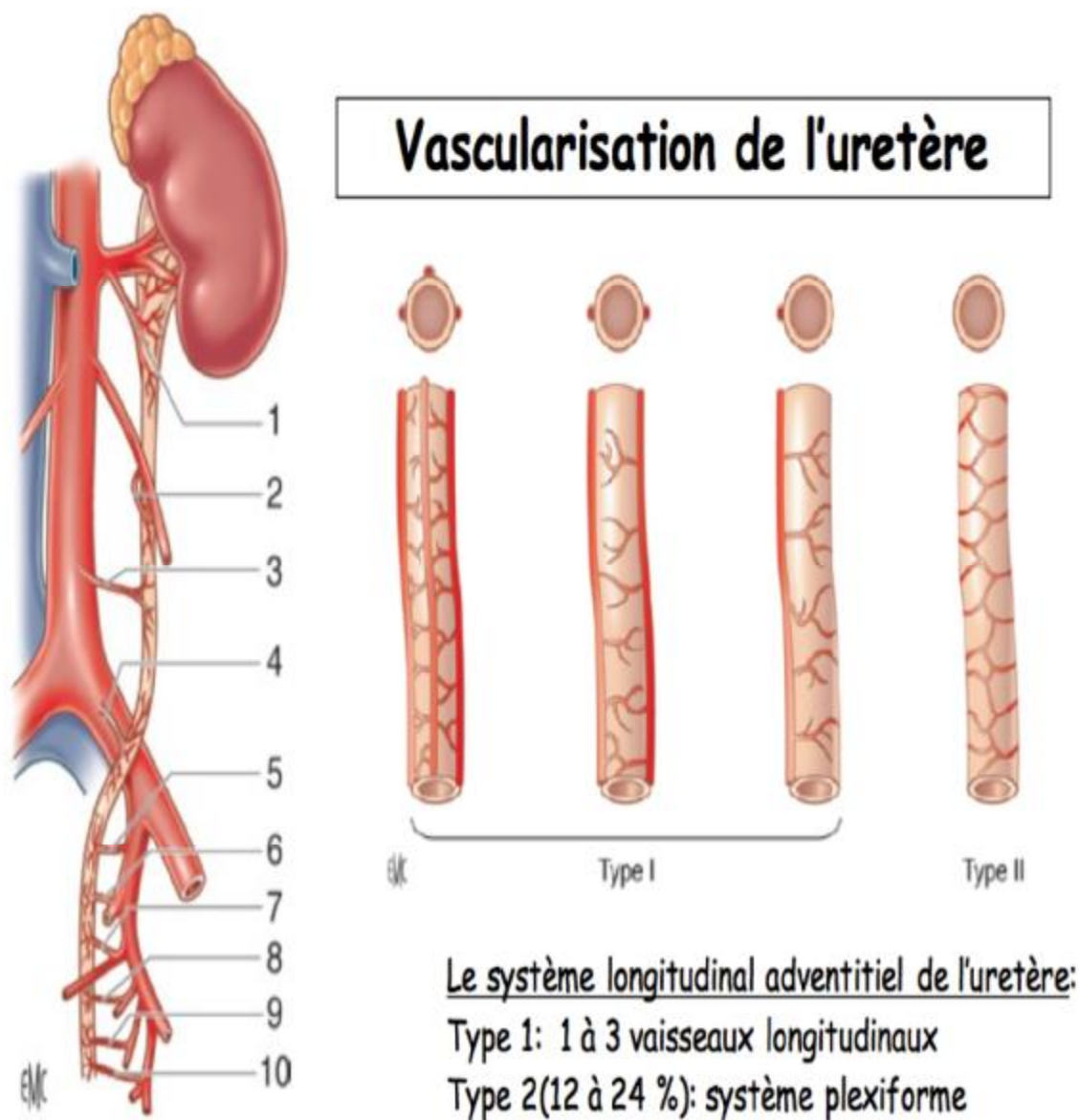


Figure 12 [20] : Vascularisation de l'uretère

Les veines sont satellites des artères, et constituent un plexus latéro-urétéral développé en sous muqueux. Les lymphatiques forment un réseau muqueux et un autre intramusculaire (figure13).

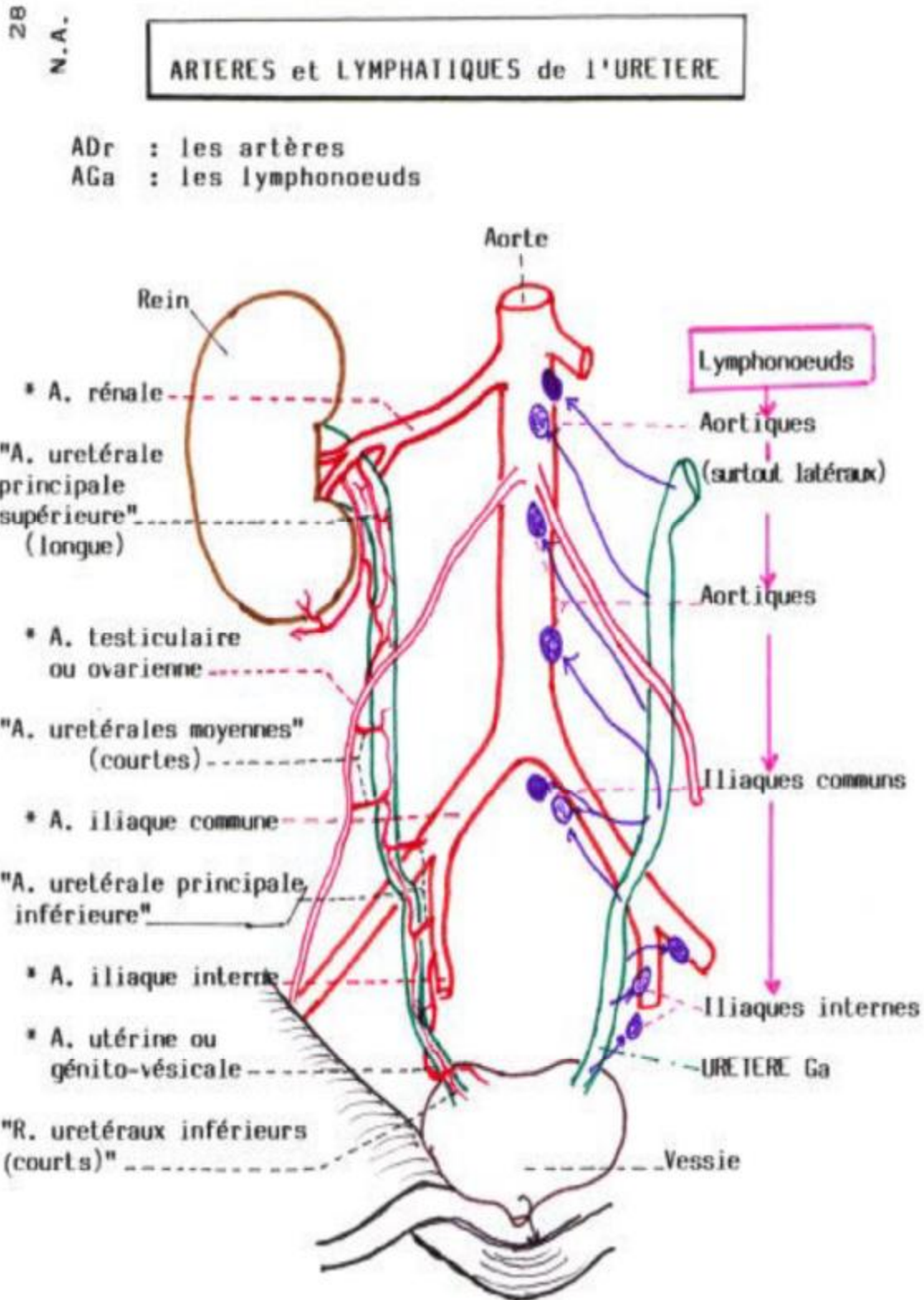


Figure 13 [5] : Artères et nœuds lymphatiques de l'uretère.

2. L'innervation de l'uretère [25] :

L'innervation dépend du système neurovégétatif (autonome, motricité involontaire). L'innervation sympathique se fait via la chaîne sympathique para-vertébrale. L'innervation parasympathique se fait via le nerf vague ou hypogastrique.

E. Anatomie du sphincter pré-vésical [15] :

• Sphincter urétéral pré-vésical chez le nouveau-né :

La figure A montrée l'uretère au moment où il va pénétrer dans la vessie. Observez que ses fibres musculaires sont groupées en formant des cercles presque complets (1); il manque seulement une petite portion conjointe au détroisor, et c'est à ce niveau que commence le changement de direction des fibres circulaires en longitudinales.

La figure B montre l'uretère à l'endroit précis de la traversée de la paroi vésicale. Dans celle-ci on peut voir que les fibres circulaires sont très fines et deviennent des fibres longitudinales (1). En dehors de ces fibres propres de l'uretère, on observe une gaine péri-urétérale extra-vésicale (2) et une gaine intra-vésicale (3) qui forment une espèce de tunnel par lequel circulent les fibres propres de l'uretère.

• Sphincter urétéral pré-vésical chez l'enfant

La figure C'est une coupe vertico-transversale qui intéresse toute la vessie au point de pénétration de l'uretère du côté gauche (1). La figure D est la même que la figure A mais montre l'uretère au point précis où il va pénétrer dans la paroi vésicale. On peut y voir la gaine péri-urétérale (1) et l'espace de Waldeyer (2). Les fibres musculaires intrinsèques de l'uretère sont disposées circulairement en formant un sphincter (3). Mais il faut noter que sur la zone interne en contact immédiat avec le détroisor, les cercles musculaires tendent à se rompre pour se continuer en fibres à direction longitudinale.

La figure E, delà même série mais d'une autre coupe, montre la pénétration de l'uretère dans la paroi vésicale. Ici les fibres circulaires (1) se convertissent en fibres longitudinales (T) qui suivent un trajet rectiligne (2).

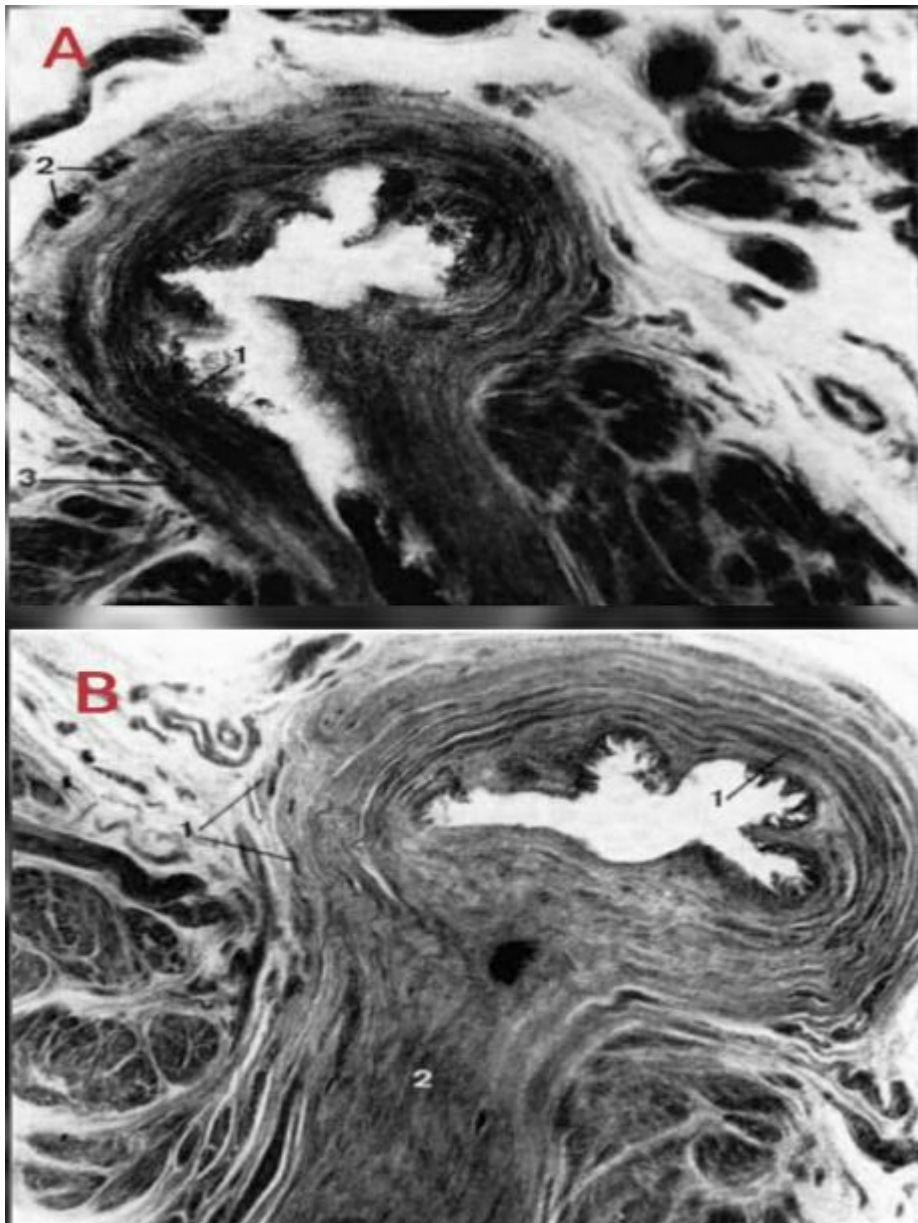


Figure 14 [25] : Anatomie de la jonction urétéro-vésicale normale chez le nouveau-né.

Fig. A. Sphincter urétéral pré-vésical chez le nouveau-né. 1 = Fibres circulaires du sphincter; V = fibres de la gaine urétérale extra-vésicale; 2 = fibres longitudinales de l'uretère pariétal.

Fig. B. L'uretère à l'endroit où il pénètre dans la vessie. 1 = Fibres sphinctériennes se transformant en fibres longitudinales; 2 = fibres de la gaine péri-urétérale extra-vésicale; 3 = fibres de la gaine péri-urétérale intra-vésicale.

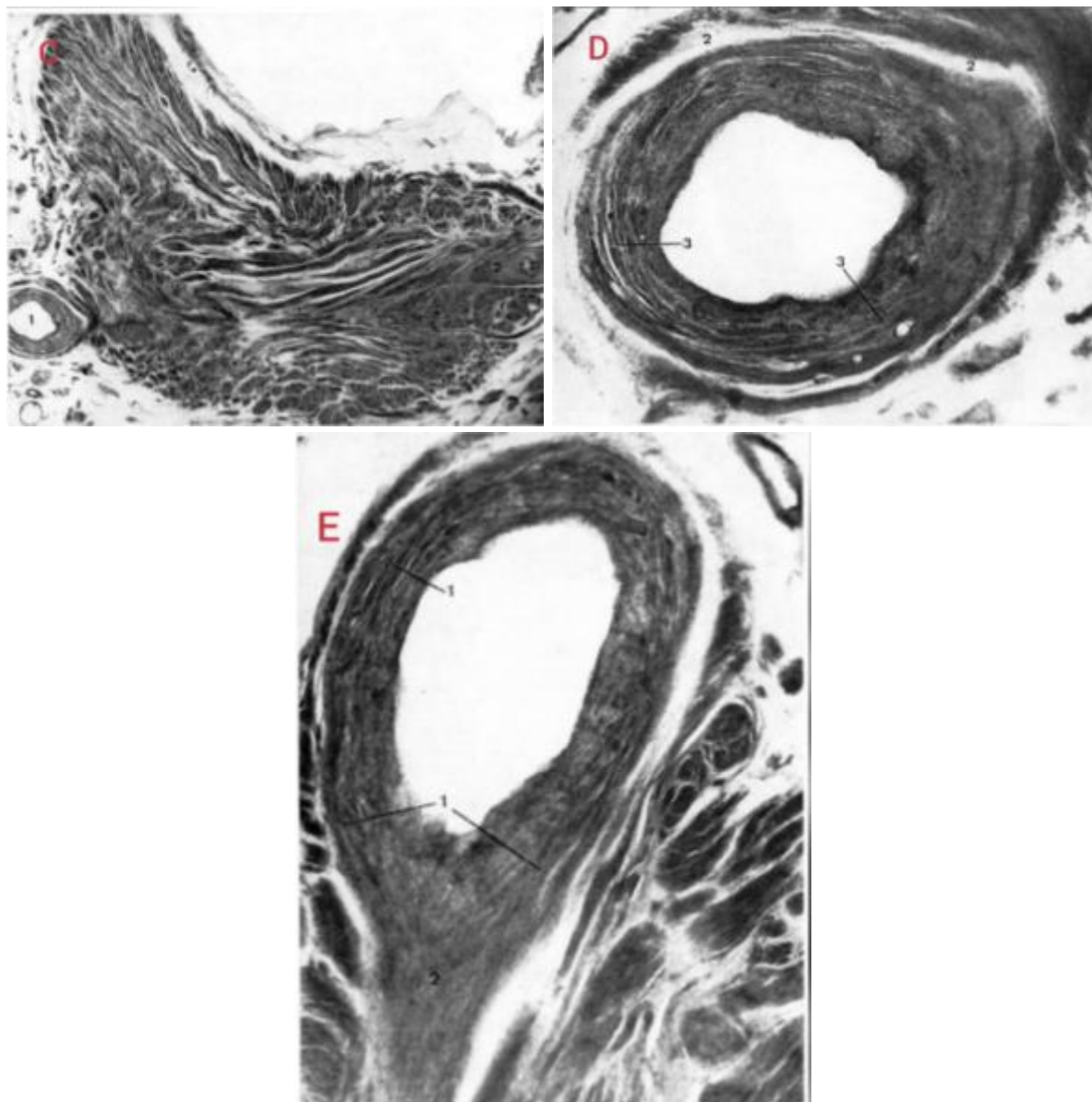


Figure15 [25] : Sphincter urétéral pré-vésical chez l'enfant.

Fig. C. Uretère juxta-vésical (1); uretère pariétal (2).

Fig. D. Uretère juxta-vésicale. 1 = Gaine péri-urétérale extra-vésicale; 2 = espace de Waldeyer; 3 = sphincter pré-vésical.

Fig. E. Sphincter urétéral (1 et 1'); fibres de l'uretère pariétal (2).

VI. Histologie [20,27] :

Il est constitué de 3 couches différentes de la profondeur à la superficie :

- Muqueuse.
- Musculeuse.
- Adventice.

A. La muqueuse :

Elle est globalement identique dans ses localisations et comporte un épithélium pseudo-stratifié polymorphe (ou dit de transition) reposant sur un chorion.

1. L'épithélium :

Est un urothélium à deux capacités fonctionnelles majeures qui autorise des changements de forme et qui constitue une barrière à la réabsorption de l'urine

On distingue 3 couches de cellules superposées toutes en contact avec la lame basale :

- Ø Une couche basale de cellules prismatiques,
- Ø Une zone intermédiaire faite d'un nombre variable de couches de cellules en fonction du degré de remplissage de la lumière,
- Ø Une couche superficielle ou luminale faite de cellules en ombrelle, caractérisées par la présence de zonula occludens ainsi que par l'existence de plaques spécialisées de membrane asymétrique.

L'urothélium élabore en effet un produit de différenciation très particulier, représenté par la membrane plasmique asymétrique qui constitue le pôle apical de ses cellules les plus superficielles ainsi que celle des vésicules fusiformes.

Cette membrane asymétrique doit son nom au fait que l'épaisseur de son feuillet externe est proche du double de celle de son feuillet interne.

Son feuillet externe est composé de particules protéiques de 12 nm de diamètre.

Les principales protéines de ce feuillet externe sont les uroplakines I (Ia et Ib), II et III. La topologie probable de ces uroplakines montre qu'elles ont de 1 à 4 domaines transmembranaires et que leur domaine extra-cellulaire est beaucoup plus important que leur domaine cytoplasmique qui est très réduit.

Des études morphologiques et physiologiques suggèrent que cette membrane asymétrique soit impliquée dans l'étirement et la stabilisation de la surface cellulaire, probablement grâce à des interactions avec le cytosquelette sous-jacent.

Ce dispositif permet ainsi d'éviter la rupture de la membrane pendant la phase de remplissage de la vessie.

2. Le chorion :

Est fait de tissu conjonctif riche en fibres élastiques et en fibres nerveuses amyéliniques ainsi qu'en vaisseaux sanguins et lymphatiques. Il est en revanche dépourvu de glandes.

Au niveau des uretères, il forme des replis longitudinaux offrant un aspect festonné de la lumière en coupe transversale.

B. La musculuse :

Est formée par des faisceaux de cellules musculaires lisses séparées par des travées conjonctives.

- Ø Ces faisceaux ont une disposition variable selon le niveau anatomique :
- Ø Au niveau des calices, du bassinnet et des 2/3 supérieurs de l'uretère, la musculuse comporte 2 couches : longitudinale interne et circulaire externe.
- Ø Au niveau du 1/3 inférieur de l'uretère, la musculuse comporte 3 couches, longitudinales interne et externe et circulaire moyenne

C.L'adventice :

Est composée d'un tissu conjonctif contenant des vaisseaux, des nerfs et du tissu adipeux.

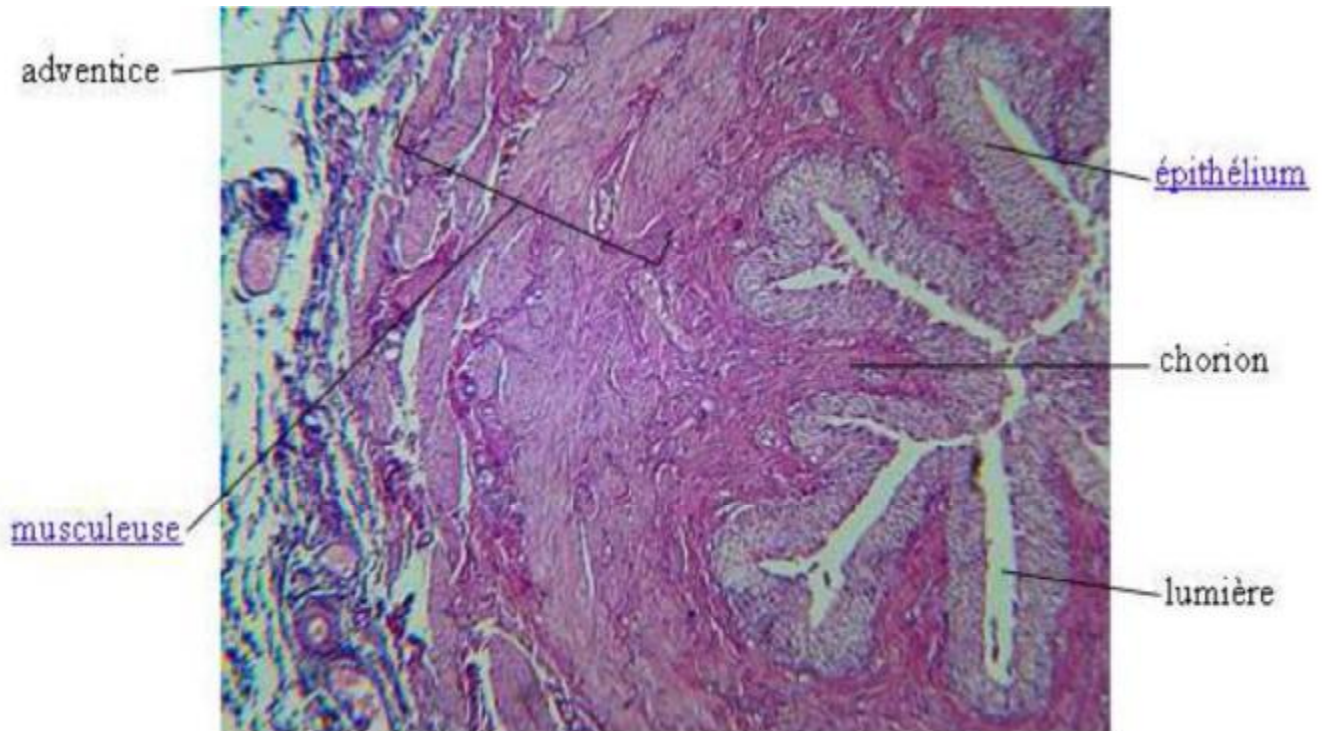


Figure 16 [27] : Une coupe transversale montrant l'histologie normale de l'uretère.

VII. PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE :

A. Physiologie normale :

La fonction de la VES se résume à transporter activement l'urine des calices dans la vessie, en maintenant une pression pyélo-calicielle constamment basse, même en hyperdiurèse. C'est ainsi que le rein est drainé confortablement et sans danger.

Ce transport des urines n'est pas régi par la pesanteur [28], il est actif sous forme de bolus créés par le péristaltisme urétéral.

Il est le résultat d'un rapport entre des forces de propulsion (c'est-à-dire la pression endo-luminale) et des forces de résistance de la paroi urétérale en relation directe avec les propriétés viscoélastiques de l'uretère. Ces forces varient avec la diurèse.

1. Le mécanisme de l'activité péristaltique urétérale:

Les observations physiologiques, électromyographiques et microscopiques ont permis d'identifier des cellules ayant une activité de type « pacemaker » ; ce sont des cellules interstitielles myoblastiques comparables aux cellules de Cajal que l'on retrouve dans l'intestin [28]. 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 propagation de l'onde contractile est assurée par un potentiel d'action se propageant d'une cellule musculaire à l'autre à une vitesse de 2 à 5 cm/s.

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 [29]. 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.

2. La pression urétérale :

La pression urétérale générée par l'onde contractile est le véritable moteur qui propulse le bolus.

La qualité propulsive d'un uretère est caractérisée par deux valeurs : sa puissance contractile et la vitesse de déplacement du bolus :

- Ø La puissance contractile doit permettre le collapsus des parois, c'est à dire vaincre la résistance à la progression du bolus. C'est la pression de contraction, dont la valeur croit de haut en bas, passant de 10 ou 15 cm d'eau au tiers supérieur à 25 ou 30 cm d'eau au tiers inférieur.
- Ø La vitesse de déplacement de l'onde contractile est relativement stable, de l'ordre de 30 cm/s. Un bolus de 0,5ml met donc 10 secondes pour parcourir les 30 cm d'uretère. Une seule rame urétérale par minute suffit donc à drainer un rein en diurèse normale. La fréquence des ondes contractiles parcourant l'uretère est, effectivement, de 1 à 2 par minute.

La force de résistance augmente de haut en bas ; c'est la signification qu'il faut attribuer à l'augmentation, dans le même sens, de la pression de contraction.

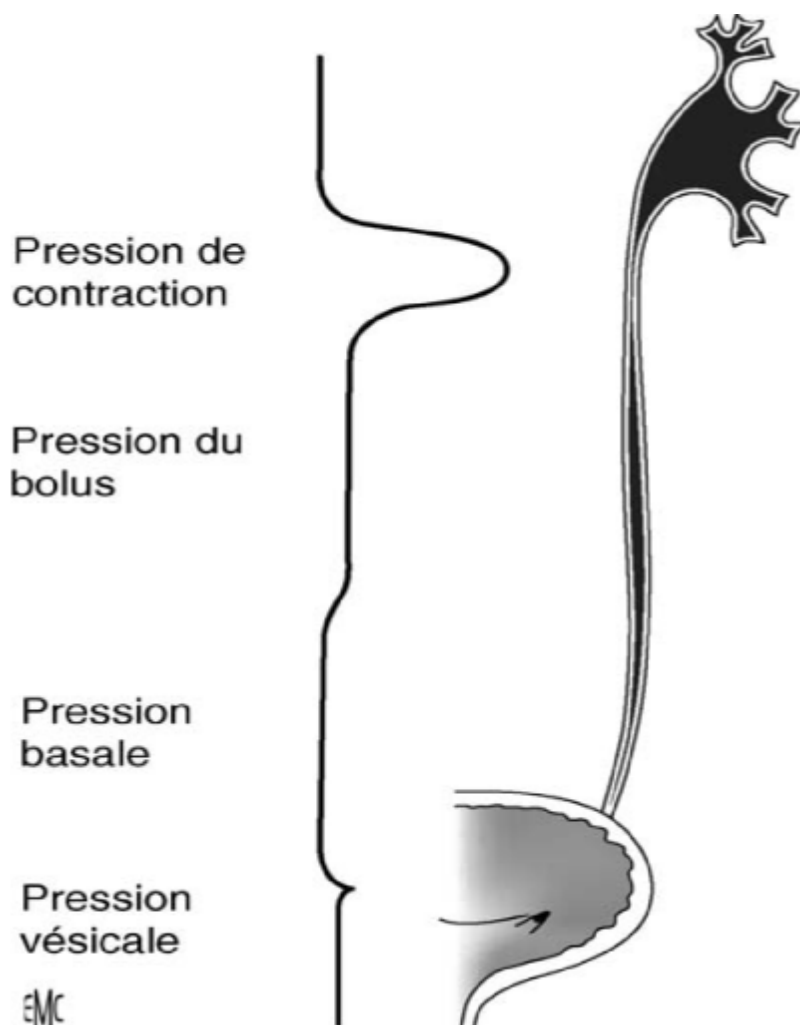


Figure 17 [28] : Schéma représentant un bolus unique dans un uretère, se déplaçant depuis le bassin vers la vessie, et la distribution correspondante des pressions dans la voie excrétrice supérieure (VES) d'après Griffiths et Notschael [33].

3. L'adaptation de la VES aux variations physiologiques [29] :

Comprise entre le rein qui sécrète et la vessie qui se remplit, la VES doit s'adapter aux variations physiologiques de ces deux viscères.

Ø Adaptation à 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. Cette augmentation correspond toujours à un multiple de la fréquence basale [30,31]. 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 [32] puisqu'il peut être multiplié par 100. Les bolus plus longs et plus larges prennent l'aspect d'un cystoïde mais l'uretère reste encore segmenté, prouvant que le transport reste actif. Pour une diurèse importante située entre 5 et 10 ml min⁻¹, les bolus fusionnent de telle sorte que la propulsion active de l'urine n'est plus assurée. L'écoulement n'est plus assuré que par la pression hydrostatique qui peut dépasser 40 cm d'eau.

Ø Adaptation au remplissage vésical :

Les propriétés viscoélastiques de la vessie assurent le maintien d'une pression basse, inférieure à 15 cm d'eau pendant toute la durée de son remplissage (compliance). La fréquence des contractions urétérales augmente dès que la pression vésicale dépasse 11 cm d'eau ; au-delà de 40 cm d'eau, l'uretère n'est plus capable de propulser l'urine dans la vessie.

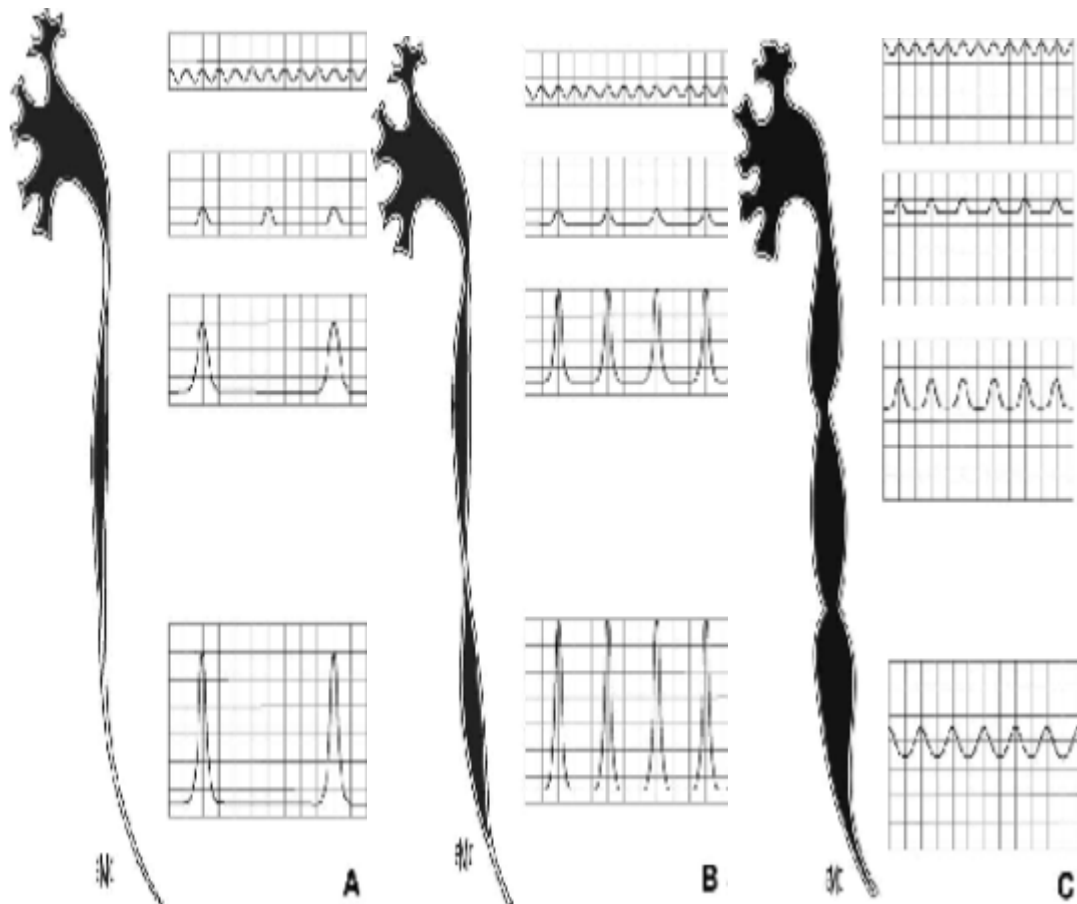


Figure 18 [29] : Schéma de fonctionnement de la voie excrétrice supérieure.

- a) Dans les conditions de diurèse normale, la fréquence des contractions diminue des calices vers l'uretère pour se situer, à ce niveau, à 1 ou 2/min. L'amplitude des contractions augmente le long de l'uretère.
- b) En hyperdiurèse, la fréquence des contractions dans l'uretère augmente ainsi que le volume des bolus et à moindre degré, l'amplitude des contractions. Le transport est encore actif par le péristaltisme urétéral.
- c) Pour une diurèse supérieure, les bolus fusionnent, la pression basale s'élève et s'égalise sur toute la hauteur de la voie excrétrice supérieure, tandis que la pression de contraction est amortie. Le transport de l'urine ne dépend plus que de la pression hydrostatique.

4. La physiologie de la jonction urétéro-vésicale [29] :

Les résistances à l'écoulement dépendent de facteurs urétéraux et vésicaux.

Ø Facteurs urétéraux :

Ils sont essentiellement représentés par la faible distensibilité de l'uretère terminal, riche en fibres de collagènes et enveloppé de gaines inextensibles.

Cette disposition a une finalité fonctionnelle : elle permet au bolus de s'allonger, d'augmenter sa vitesse locale et d'être éjecté avec une puissance accrue dans la vessie, selon les principes de la lance d'arrosage.

Cependant, en contrepartie, elle limite les possibilités d'adaptation à l'hyperdiurèse.

Cette résistance accrue de l'uretère terminal explique l'augmentation de la pression du bolus à ce niveau.

A contrario, l'uretère terminal participe activement à diminuer cette résistance en réduisant sa longueur pendant l'éjaculation, comme on peut le constater en endoscopie : avant l'éjaculation, la contraction des fibres longitudinales entraîne sa rétraction télescopique, diminuant ainsi la longueur du trajet intra-mural ; après l'éjaculation, il s'allonge à nouveau.

Ø Facteurs vésicaux :

Normalement, la pression vésicale reste basse pendant toute la phase de remplissage, grâce aux propriétés viscoélastiques de la vessie. La pression du bolus au niveau de l'uretère terminal, de l'ordre de 40 cm d'eau, permet de vaincre aisément les 10 à 15 cm d'eau de la vessie. Pendant la miction, la contraction vésicale génère des pressions souvent situées au-dessus de 40 cm d'eau qui peuvent gêner la progression du bolus.

Cependant, la brièveté de cette contraction est sans conséquence pour le rein.

B. Physiopathologie :

1. méga-uretère primitif :

a. Physiopathologie :

Ø Obstruction fonctionnelle [32] :

C'est la dilatation congénitale de l'uretère en amont d'un segment terminal intra-mural (radicèle), d'apparence macroscopique normale, avec un abouchement normale, dans une vessie normale, sans obstacle cervico-urétral, la radicelle peut être facilement cathétérisée par une sonde urétral dont le calibre est adapté à l'âge de l'enfant.

L'élément obstructif siège sur la partie terminale de l'uretère. Sa longueur est en moyenne de 1.5cm.

Dans de rares cas, une sténose anatomique peut être retenue (2 % selon Mollard), lorsque la radicelle ne peut être cathétérisée par une sonde urétérale.

b. Histopathologie de l'obstruction :

Le méga-uretère dans sa forme habituelle présente des anomalies structurales. Plusieurs études publiées dans la littérature ont montré qu'il existait non pas un seul type d'anomalie histologique mais plusieurs, dont certaines associées entre elles, intéressant l'uretère intra et juxta-vésical.

TANAGHO et ses associés en 1970 [35] décrivaient une hypertrophie des fibres musculaires circulaires aux dépens des fibres longitudinales de l'uretère distal. Le degré de l'obstruction étant en corrélation directe avec le pourcentage des fibres circulaires. La maturation des fibres circulaires se fait plus tôt (douzième semaine de gestation) que celle des fibres à orientation longitudinale au niveau de l'uretère distal [36]. Si un arrêt de développement survient entre ces deux périodes, il en résulte une obstruction par les fibres circulaires qui accusent une hypertrophie tandis que les fibres longitudinales sont réduites.

Ce phénomène, reproduit expérimentalement par eux, pourrait être la conséquence d'un conflit entre l'uretère et le canal de Wolff ou l'artère ombilicale [33, 34, 35,36].

Gregoir et Debled [37] trouva trois type de MPO avec :

- Une dense infiltration en collagène de l'uretère terminal,
- Une hypertrophie musculaire circulaire distale +infiltration dense en collagène
- Une degré variable de dysplasie musculaire distale + infiltration dense en collagène.

NOTLEY [38] après une étude au microscope électronique de segments distaux de méga uretères avait confirmé qu'il existait une quantité excessive de fibres de collagène entre les cellules musculaires lisses responsable d'une distensibilité moindre de l'uretère distal.

MAC LAUGHLIN [39] en 1973, avait démontré qu'il n'existait pas une mais plusieurs causes histologiques pouvant induire une obstruction fonctionnelle et qui résultaient d'une anomalie du développement normal de l'uretère in utéro. L'anomalie de répartition entre les fibres de collagène et les fibres musculaires lisses, l'orientation anormale des fibres musculaires lisses ou un déficit quantitatif ou qualitatif de l'extrémité distale de l'uretère en cellules musculaires, étaient les principales anomalies histologiques décrites par l'auteur.

TOKUNAKA [40] avait confirmé également ces données histologiques pour la majorité des uretères étudiés tout en soulignant l'existence d'un groupe de patients particuliers.

Ces patients présentaient un méga uretère associé à un rein dysplasique peu ou pas fonctionnel ; l'étude au microscope électronique de l'uretère dilaté et non dilaté montra l'existence de lésions de dysplasie musculaire n'intéressant que la portion dilatée.

MERLINI [1] avait relevé des anomalies qui existaient au niveau du segment adynamique de l'uretère. Il avait démontré qu'il existait une atrophie du muscle longitudinal qui conduit l'onde péristaltique et aussi une hypertrophie de la couche circulaire externe ce qui entraîne l'obstruction.

DIXON [41] en 1998 avait trouvé une autre explication, dans le cadre d'un méga uretère primitif ectopique. Il avait démontré que l'uretère distal a été encerclé par une couche dense de muscle lisse séparé de la couche normale par du tissu conjonctif lâche. Cette couche possède une innervation noradrénergique, cela pourrait entraîner une contraction urétérale inappropriée qui empêche l'écoulement des urines et mène au développement du méga uretère.

c. Méga-uretère refluant :

On parle du méga-uretère refluant lorsque l'UIV montre un méga uretère et la cystographie objective un reflux sans obstacle sous-vésical.

Il comporte de façon commune aux autres types de méga uretères, un segment distal adynamique auquel s'ajoute de façon spécifique une incompetence du système anti-reflux permettant aux urines de refluer dans l'uretère [8].

LEE [42] avait démontré en 1998 qu'il existait des spécificités histologiques du méga uretère refluant par rapport à celui non refluant.

En effet s'il existe un ratio important de collagène par rapport aux fibres musculaires pour les deux types de méga uretères par rapport à l'uretère normal .On retrouve de façon spécifique pour les méga uretères reflnants une prédominance du collagène de type III associée à un déficit en cellules musculaires [42].

Ce collagène de type III est une fibre très peu extensible dont la synthèse excessive serait induite par le passage rétrograde répété des urines dans l'uretère. Il joue un rôle important dans la diminution du taux de réussite de la réimplantation des méga-uretères reflnants.

L'étiopathogénie du méga-uretère isolé non refluant et non obstructif n'est pas élucidée. L'obstruction pourrait être présente pendant le développement, ce qui provoque une dilatation persistante alors que l'obstruction elle-même a disparu.

Ø Conséquences sur l'uretère et sur le rein [29] :

• Uretère :

Conséquences anatomiques :

La réponse de l'uretère foetal à l'obstruction est bien différente de celle de l'uretère mature. En général, le méga-uretère n'est pas seulement gros ; il est long et tortueux, peut-être en raison des différences dans le développement et l'orientation des fibres élastiques et collagènes pendant la maturation de l'uretère foetal ; à l'ouverture, la lumière est formée d'une série de jabots séparés par des goulots d'étranglement pseudo-valvulaires. La paroi peut être très épaisse ou pellucide, avec tous les intermédiaires entre ces extrêmes. L'épaississement porte sur les fibres musculaires (plus hyperplasiées qu'hypertrophiées), les fibres collagènes et élastiques, et la vascularisation. Des lésions de « dysplasie urétérale », souvent associées à des lésions de dysplasie rénale, ont été signalées par certains auteurs : les cellules musculaires lisses ne sont pas organisées en faisceaux, mais dispersées au sein d'un tissu conjonctif abondant.

Valeur contractile de l'uretère :

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

• Rein :

Conséquences anatomiques :

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.

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. À l'opposé, des lésions interstitielles importantes peuvent coïncider avec une dilatation modérée.

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

Hypoplasie (réduction du nombre de néphrons) :

Elle est associée à une uropathie obstructive dans moins de 10 % des cas. Elle est souvent à l'origine d'une hypertension artérielle. Elle est la conséquence d'une diminution de la glomérulogenèse qui est d'autant plus importante que l'obstruction est précoce [43,44] et d'un retard de la maturation des glomérules [44].

Dysplasie :

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

- ü Amincissement de la corticale avec de rares glomérules scléreux.
- ü Tubes primitifs, dédifférenciés : larges tubes bordés par un épithélium en colonne relativement grand, souvent cilié et entouré d'un manchon fibromusculaire.
- ü Présence dans le stroma conjonctif lâche de petits kystes corticaux et d'îlots cartilagineux résultant d'une métaplasie (déviation de la différenciation) ou d'une hétérotopie (inclusion dans le parenchyme de cellules extrarénales).

La dysplasie rénale est toujours le résultat d'une anomalie précoce du bourgeon urétéral. Elle est plus souvent associée au reflux et à l'ectopie qu'à l'obstruction urétérale, expliquant ainsi que sa fréquence est proportionnelle au degré de latéralité de l'orifice urétéral [45].

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 fœtal à partir du 4-5e mois, [46] et de l'étirement des artères arquées par les cavités dilatées [47]. Expérimentalement, l'obstruction partielle de l'uretère provoque à long terme une légère réduction du débit sanguin rénal avec peu de modification de la filtration mais un défaut de réabsorption tubulaire de l'eau plus marqué ainsi qu'une diminution de l'excrétion de potassium, ces anomalies étant parfaitement compensées et non progressives dans le temps [48].

2. Méga-uretère secondaire [29] :

Toutes les affections tumorales, lithiasiques, inflammatoires, traumatiques peuvent réaliser une obstruction, aiguë ou progressive, intrinsèque ou extrinsèque, de la VES.

L'obstruction urétérale peut être également d'origine vésicale, lorsque la pression dans la vessie devient supérieure aux possibilités de propulsion de l'urine par l'uretère. Cette situation se rencontre dans les obstructions sous-vésicales (hypertrophie prostatique, maladie du col vésical, sténose de l'urètre, dyssynergie vésicosphinctérienne...) et les défauts de compliance vésicale (neurovessies, infection et obstruction chronique...).

L'obstruction peut être complète ou incomplète, aiguë ou chronique, uni- ou bilatérale avec des conséquences variables sur la fonction rénale.

3. Conséquences de l'obstruction et du reflux vésico-urétéral sur l'uretère et le rein [29] :

- Uretère :

Conséquences anatomiques :

Les modifications morphologiques de l'uretère 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 comme cela a pu être démontré expérimentalement chez l'animal [49] : Une dilatation, même importante, peut être totalement réversible après suppression de l'obstacle.

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 du 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 [50]. Il est difficile de fixer le délai de réversibilité, d'autant que le processus peut être accéléré par une infection surajoutée. Chez l'animal, après une obstruction complète, il peut aller de 24 heures [51] à une ou plusieurs semaines [52,53].

Conséquences fonctionnelles :

Les modifications morphologiques et histologiques altèrent les propriétés viscoélastiques et contractiles de l'uretère.

- Rein :

Conséquences anatomiques :

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 [54].

Lésions histologiques :

Elles touchent préférentiellement, sinon exclusivement, l'interstitium, justifiant le terme de (néphrite interstitielle) [53,55].

- les glomérules sont longtemps épargnés, les premières altérations n'apparaissant qu'à la quatrième semaine d'une obstruction complète : épaissement de la capsule de Bowman, sans altération du flocculus ;
- 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. Classiquement, les tubules distaux

(Branche ascendante de Henlé, tube contourné distal, tube collecteur) participent à la dilatation du système collecteur, alors que les tubes proximaux (tube contourné proximal, branche descendante de Henlé) restent collabés en raison de la diminution de la filtration glomérulaire.

Les lésions lorsqu'elles sont limitées, sont encore réversibles mais d'une manière hétérogène et progressent dans le temps avec une évolution vers la fibrose. Des dépôts protéiques formés par les cellules de la branche ascendante de Henlé (Tamm-Horsfall) et retrouvés dans les tubes proximaux, les glomérules et l'interstitium participent au développement de la néphropathie interstitielle.

PATIENTS ET METHODES

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 62 enfants âgés de 0 à 12 ans sur une période de 08 ans entre Janvier 2009 et Décembre 2016, suivis dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès pour méga-uretère.

II. Population cible :

Ø Critères d'inclusion :

Ils sont inclus dans notre étude, tout enfant hospitalisé présentant un méga-uretère primitif et secondaire, pris en charge au service de chirurgie pédiatrique durant la période comprise entre Janvier 2009 et Décembre 2016.

On a exclu de cette étude :

Ø Critères d'exclusion :

- Ceux dont le dossier était inexploitable.

Ø Variables étudiées :

- Renseignements cliniques.
- Données de l'imagerie.
- Données thérapeutiques.
- Evolution, complication et pronostic.

III. Collecte de données :

Une fiche d'exploitation (Annexe I) réalisée à cet effet a permis le recueil des différentes données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives à partir des dossiers des malades, des données de suivi en consultation et en convoquant les patients afin d'avoir un recul assez significatif.

IV. Analyse statistique :

L'analyse statistique des données a été réalisée à l'aide du Microsoft Office Excel. Les variables qualitatives ont été exprimées en pourcentages et les variables quantitatives ont été exprimées par les moyennes et les limites.

Afin de comparer nos résultats avec ceux de la littérature, Nous avons procédé à une recherche bibliographique, l'analyse de thèses et l'étude des ouvrages d'urologie pédiatrique en matière de MU.

V. Fiche d'exploitation :

1. Identité:

- nom et prénom:
- Sexe:
- Âge de première consultation : en mois
- consanguinité: oui non
- Index patient (IP) :
- Téléphone :

2. ATCD:

- Grossesse: suivie non suivie
- Cas similaires dans la famille: oui non

3. Diagnostic :

a. Diagnostic anténatal :

- Échographie anténatale : oui non
- Âge gestationnel :
- Résultats :

b. Motif de consultation :

- Premier épisode d'infection urinaire: oui non
- Infections urinaires à répétition: oui non
- RAU: oui non
- Distension abdominale: oui non
- IRC suivie: oui non

c. Clinique :

- Fièvre : oui non
- Vomissements : oui non
- Lombalgie : oui non
- Contact lombaire : oui non
- Trouble du jet urinaire : oui non
- Oligurie : oui non
- Déshydratation : oui non
- Brûlures mictionnelles : oui non
- Pyurie : oui non
- Diarrhée : oui non
- Douleurs abdominales : oui non
- Distension abdominale : oui non
- Globe vésical : oui non
- Incontinence urinaire : oui non
- Retard statural : oui non
- Dénutrition : oui non

d. Biologie :

- urée : g/l
- créatinine : mg/l
- kaliémie: mEq/l
- natrémie : mEq/l
- taux d'hémoglobine: g/dl
- leucocytes : éléments/ml
- CRP : mg/l
- ECBU :
- Examen direct :
- Culture :
- Antibiogramme.
-

e. Radiologie :

- Echographie abdominale : fait non fait
 - UHN : unilatérale bilatérale
 - Mensurations :
 - Pyonéphrose : oui non
 - Index parenchymateux:
 - Conservé (D/G)
 - Réduit (D/G)
 - Laminé (D/G)
 - État de la vessie : normale épaissie
 - Autres :
- Urétrocystographie rétrograde (UCGR) : faite non faite
 - RVU :
 - Présent
 - Absent
 - Grade :
 - VUP : oui non
 - État de la vessie : diverticulaire non
 - Autres :
- Urographie intraveineuse (UIV) : faite non faite
 - Résultats :
- Uro-scanner : fait non fait
 - Résultats :
- Uro-IRM : faite non faite
 - Résultats :
- Scintigraphie rénale : faite non faite
 - Technique : au DTPA au MAG3
 - Résultats :

4. Prise en charge thérapeutique :

a. Médicale :

- Antibiothérapie : oui non molécules :
- Antibio-prophylaxie : oui non molécules :
- Surveillance clinique ;
 - Fièvre isolée : oui non si oui nombre d'épisodes :
 - Infection urinaire franche : oui non si oui nombre d'épisode :
- Surveillance biologique fonction rénale :
- Surveillance radiologique :
 - Échographie : oui non
 - UIV : oui non
 - Scintigraphie : oui non
 - Cystographie rétrograde : oui non
- Résultats du TTT médical :
 - Dilatation des voies excrétrice : Régression Stabilisation Aggravation
 - Reflux vésico-urétéral : Persistance Disparition Aggravation
 - Guérison / échec du TTT médical : si échec : prise en charge :

b. Chirurgicale :

- Dérivation provisoire :
 - Néphrostomie : oui non type :
 - Urétérotomie : unilat bilat type :
- TTT chirurgicale :
 - Néphrécomie : oui non
 - Urétéronéphrectomie : oui non
- Technique chirurgicale :
 - Résection : oui non
 - Remodelage : oui non
 - Réimplantation anti-reflux : oui non

5. Evolution :

- Clinique, biologique, et échographique à moyen et a long terme sera appréciée lors du suivi du patient en consultation: Favorable Stationnaire Aggravation de l'atteinte rénale
- CAT après :
 - TTT médicale : oui non
 - Traitement chirurgical : oui non
- Evolution à court terme favorable : stationnaire ou complication
Si complication : Fistule urinaire : oui non Si oui prise en charge :
- Evolution a moyen terme favorable : stationnaire ou complication.
- Evolution à long terme : favorable : stationnaire ou complication.

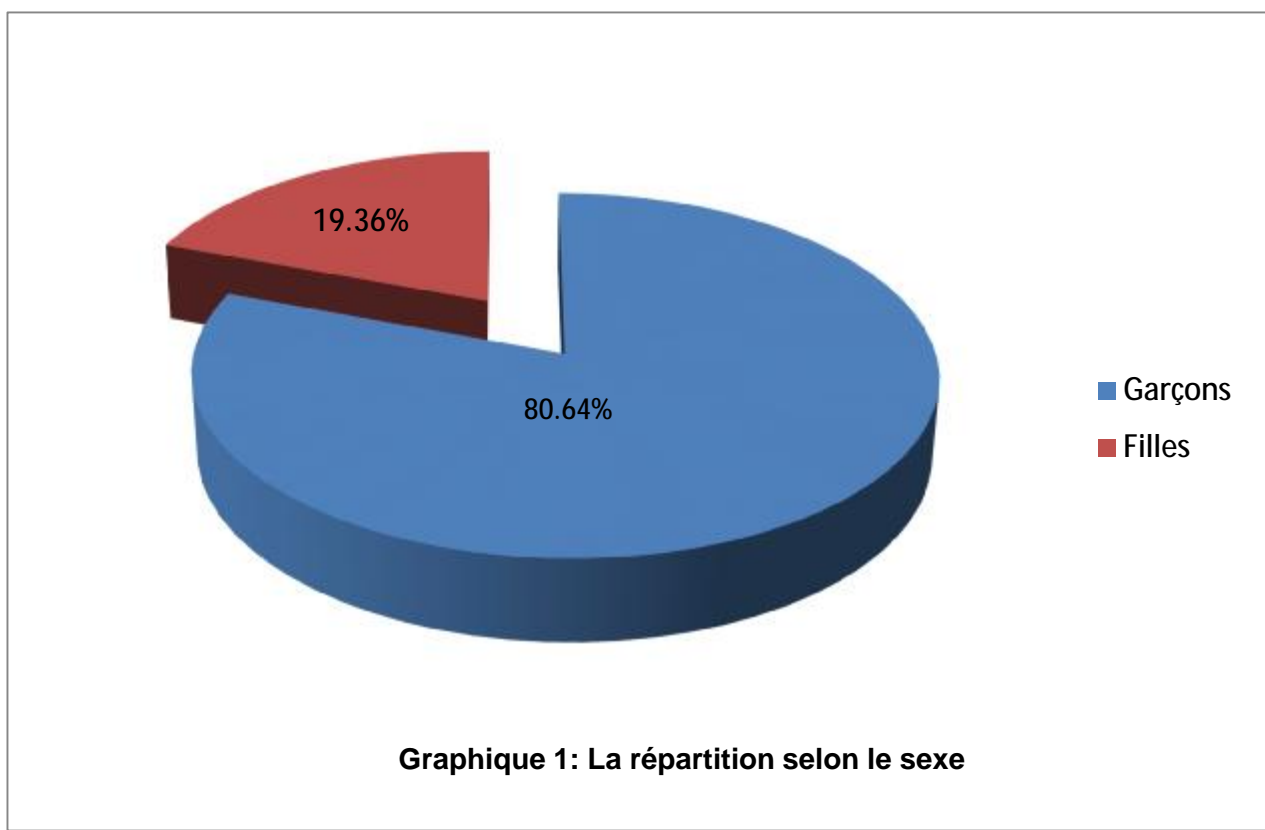
RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

Notre échantillon est composé de 62 enfants porteurs de 87 Méga-uretères.

A. Répartition selon le sexe (graphique 1):

Dans notre série, une prédominance masculine était observée avec 50 garçons et 12 filles ce qui correspondait respectivement à 80.64% et à 19.36% de la population étudiée.



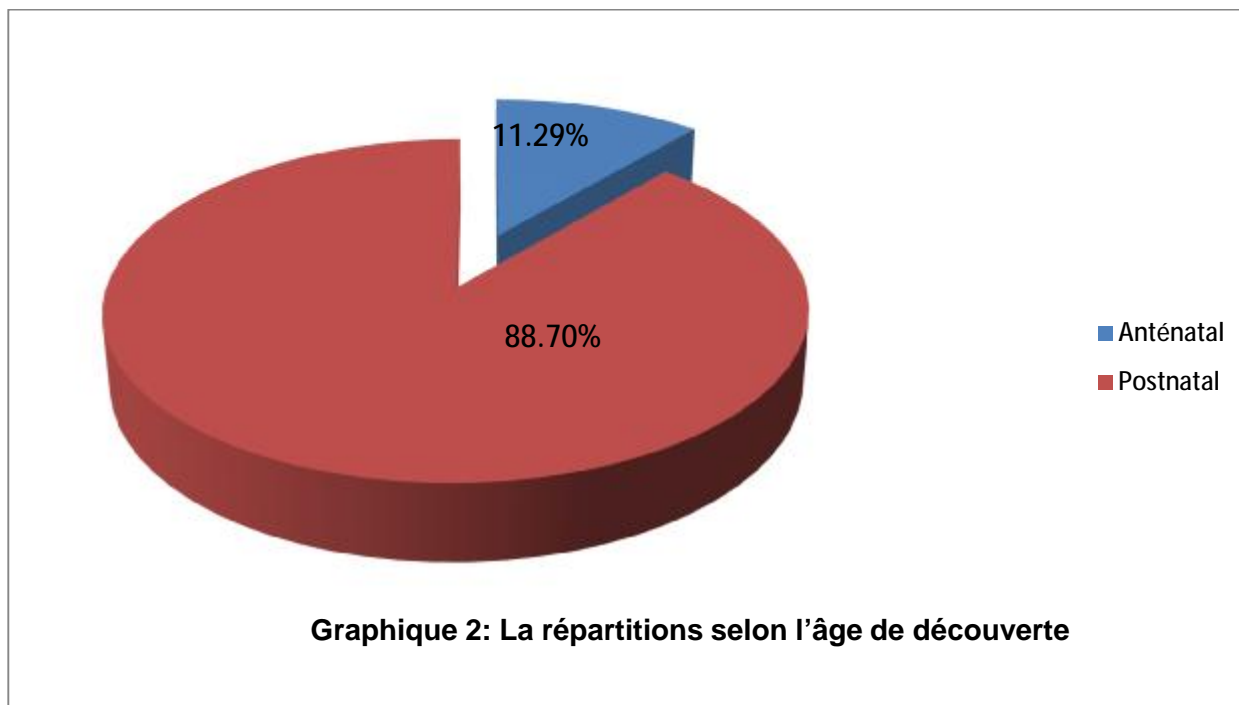
B. Répartitions selon l'âge de découverte : (Graphique 2)

L'âge de découverte variait entre la période anténatale et 12 ans.

La moyenne d'âge est de 57,87mois, soit 4,82 ans.

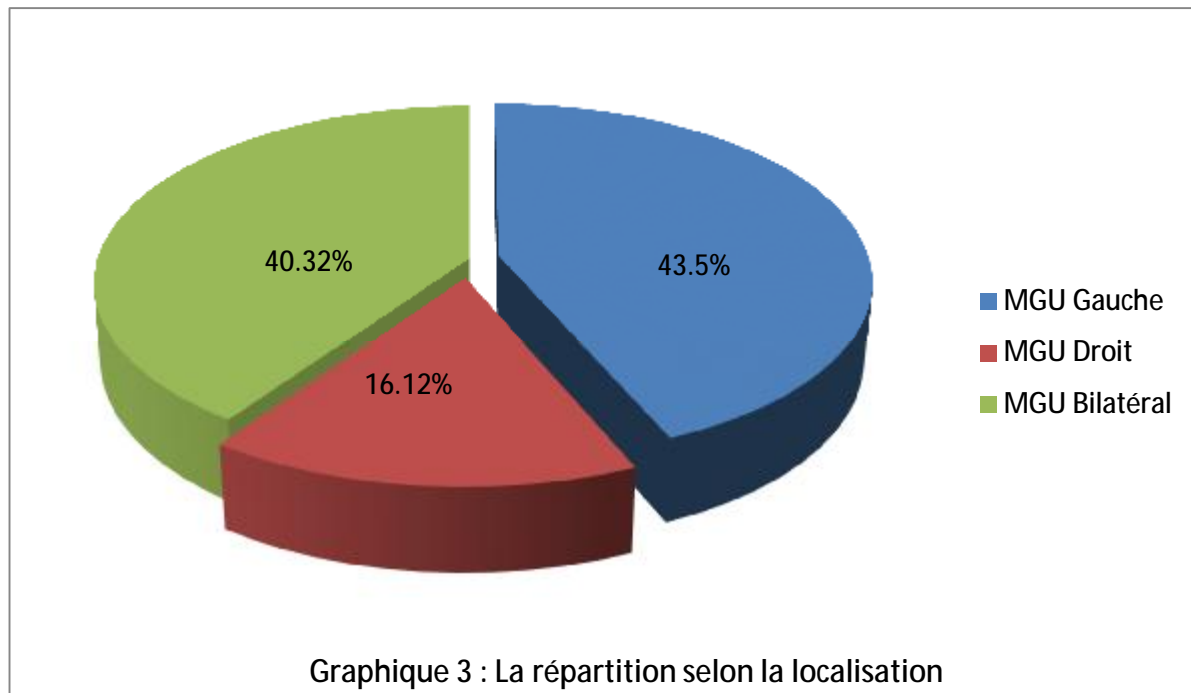
Dans 7 cas, soit 11.29%, le diagnostic a été posé durant la période anténatale.

Dans 55 cas, soit 88.70%, le diagnostic a été posé en postnatale.



C. Répartition selon la localisation : (Graphique 3)

Dans notre série, sur les 62 cas recrutés, 10 étaient droits (16.12%), 27 étaient gauches (43.5%). 25 patients (40.32%) étaient porteurs de MGU bilatéral.



D. Association avec autres pathologies :

Le méga-uretère était associé à un syndrome de jonction pyélo-urétérale dans un cas, soit 1.61% et à un rein muet dans un autre cas, soit 1.61%.

II. CLINIQUE :

A. Mode de découverte : (graphique 19)

1. Le diagnostic anténatal :

Dans notre série on note seulement 7 cas, soit 11.29% dont le diagnostic est anténatal.

2. L'infection urinaire :

46 enfants soit 74.19% ont consulté pour des IU fébriles dont, 6 enfants soit 13.04% comme premier épisode et 40 enfants soit 86.95% après plusieurs épisodes.

3. L'insuffisance rénale :

C'est une complication grave du méga uretère, car elle aggrave le pronostic de cette anomalie urétérale. Elle est en rapport avec un méga uretère bilatéral.

Dans notre étude, on a trouvé 9 cas d'insuffisance rénale, soit 14.51%.

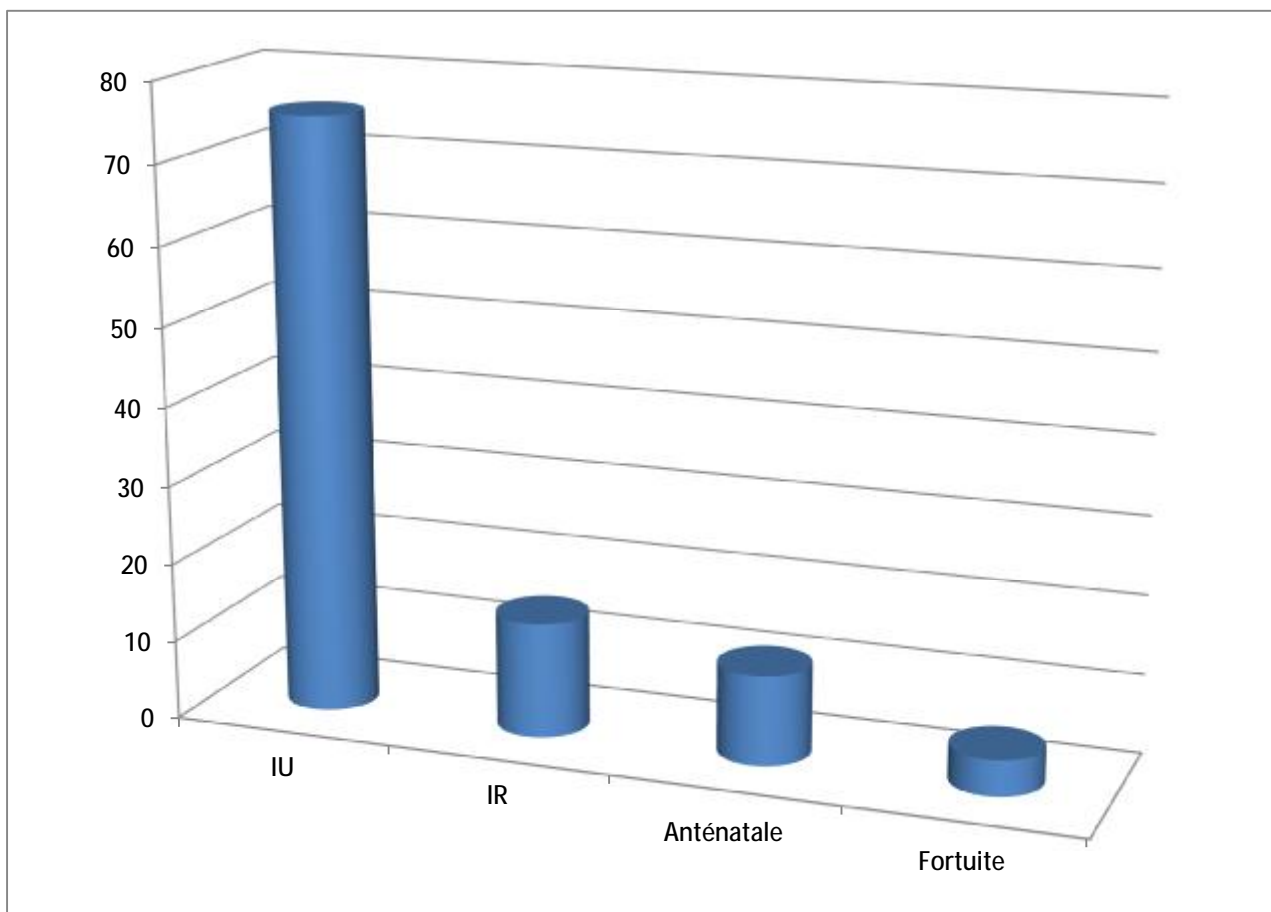
4. Autres signes :

Dans notre série l'hématurie est présente dans un cas soit 1.61%. La douleur abdominale dans un autre cas soit 1.61%.

5. Découverte fortuite :

Le diagnostic de MU a été posé d'une manière fortuite dans 4 cas, soit 6.45% ou par une échographie abdominale demandée lors d'un bilan d'une autre pathologie :

- Retard staturo-pondéral dans 1 cas, soit 1.61%.
- Enurésie primaire dans 1 cas, soit 1.61%.
- Syndrome poly-malformatif dans 1 cas, soit 1.61%.
- Valve de l'urètre postérieur dans 1 cas, soit 1.61%



Graphique 4: La répartition selon le mode de découverte.

B. examen physique :

Dans notre série on a trouvé :

- Une fièvre chez 40 enfants soit 64.51%.
- Une Hypertension artérielle chez 5 enfants soit 8.06%.
- Un Syndrome œdémateux chez 4 enfants soit 6.45%.
- Une hématurie à la bandelette urinaire dans un cas soit 1.62%.
- Aspect trouble des urines chez deux enfants et clair chez 60.

III. PARACLINIQUE :

A. Biologie :

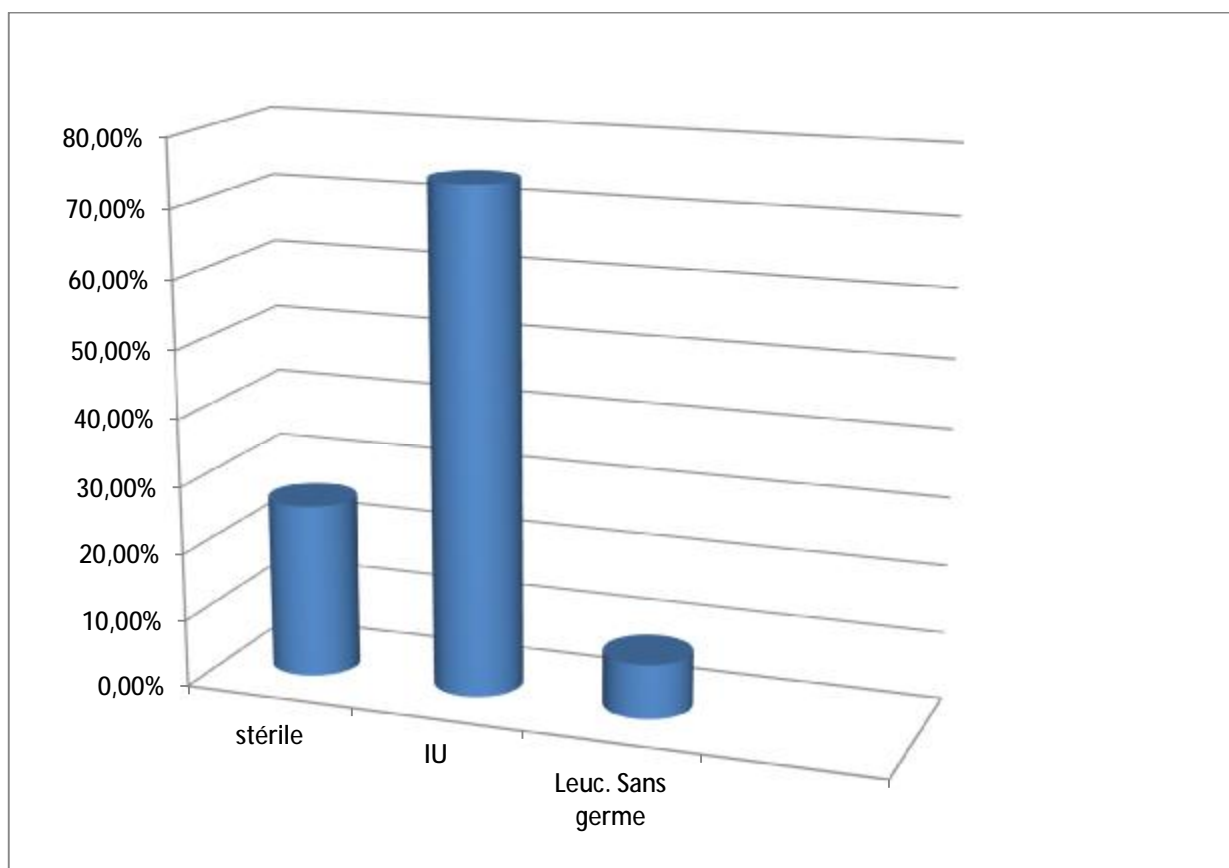
1. Fonction rénale :

L'exploration de la FR chez tous les enfants de notre série a objectivé 15 cas d'insuffisance rénale, soit 24.19%.

2. ECBU :

Dans notre série tous les malades avaient leur ECBU, dont 16 étaient stériles soit 25.80%, et 46 soit 74.19% étaient positifs dont 41 soit 66.12% ont permis d'isoler le germe.

Le germe le plus fréquent a été l'E.Coli dans 22 cas soit 53.65%. Une leucocyturie sans germe a été retrouvée chez 5 patients soit 8.06%.



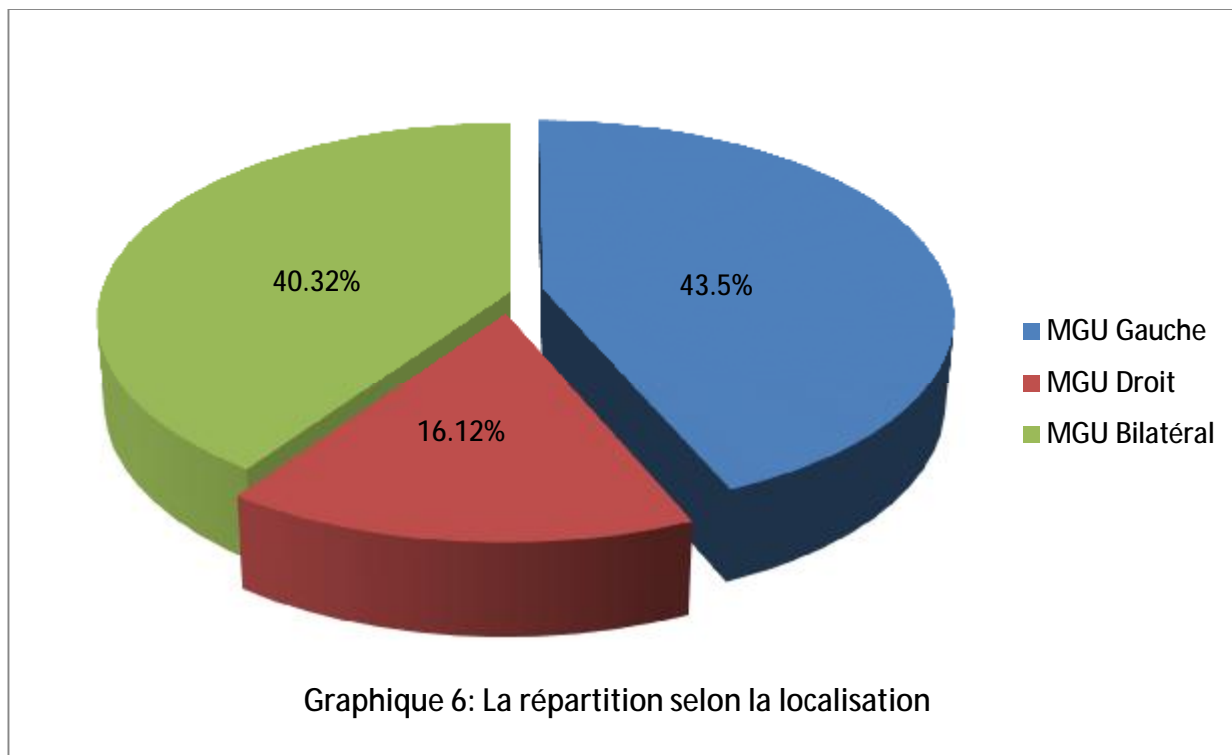
Graphique 5: Résultats de l'ECBU.

B. Radiologie :

1. Echographie abdomino-pelvienne:

Il est systématiquement demandé pour confirmer le diagnostic, mesurer le diamètre de la dilatation urétérale, préciser sa latéralité, et la qualité du parenchyme ainsi que l'index cortical et la mise en évidence d'éventuelles malformations associées.

A l'issue de cet examen, on a trouvé 87 coté atteints. Le côté gauche était plus atteint que le côté droit et on a noté également une fréquence élevée de bilatéralité comme le décrit le diagramme suivant :



Les aspects échographiques de méga-uretère retrouvés dans notre série sont :

- ü Aspect d'UHN dans tous les cas dont, Un cas soit 1.61% d'UHN gauche a été noté sur rein muet.
- ü L'index cortical était réduit dans 3 cas, soit 4.83%.
- ü Le diamètre de l'uretère variait entre 0,6 cm et 1,95 cm.
- ü 1 aspect de petit rein soit 1.61%.



Image 1 : Echographie montrant une dilatation urétérale en amont de la jonction urétéro-vésicale chez un patient de notre série suivi au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II Fès.

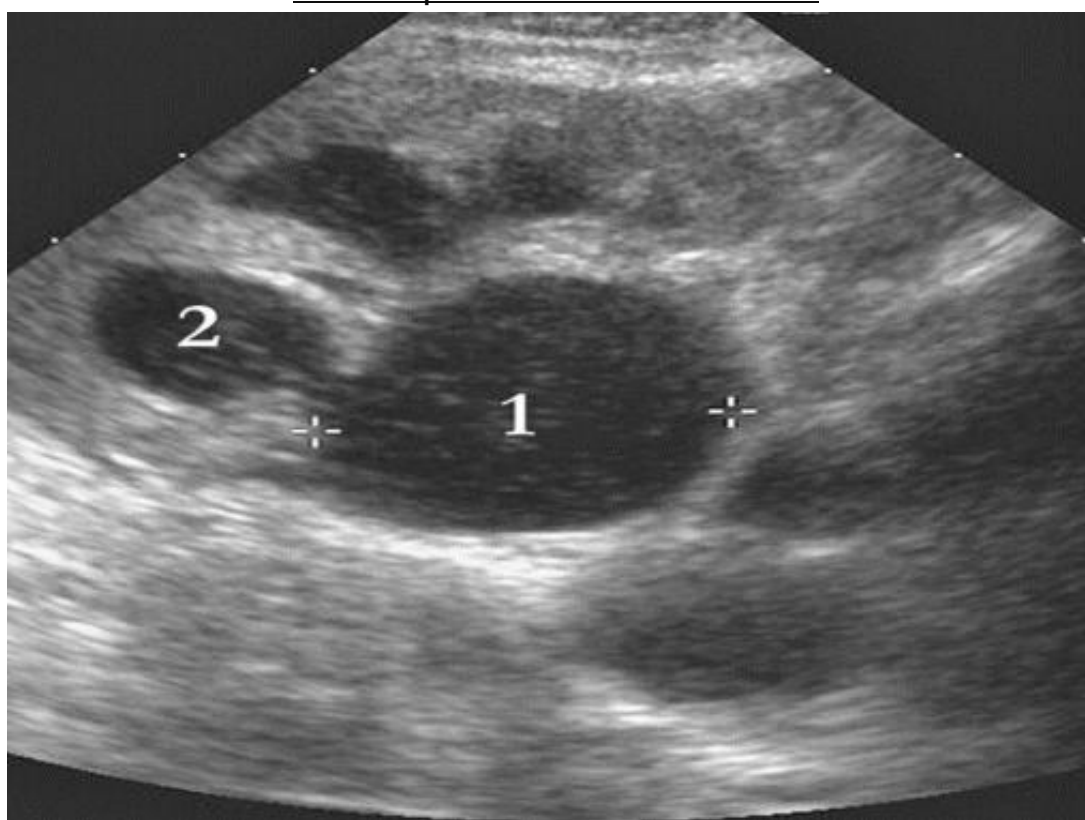


Image 2 : Echographie montrant une dilatation du bassin(1) associée à une dilatation des calices(2) chez un patient de notre série suivi au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II Fès.

2. Cystographie :

Au niveau de l'uretère, elle recherche un rétrécissement du conduit urétéral ou une irrégularité de son calibre et précise le caractère refluant ou non refluant du MGU (tableau2).

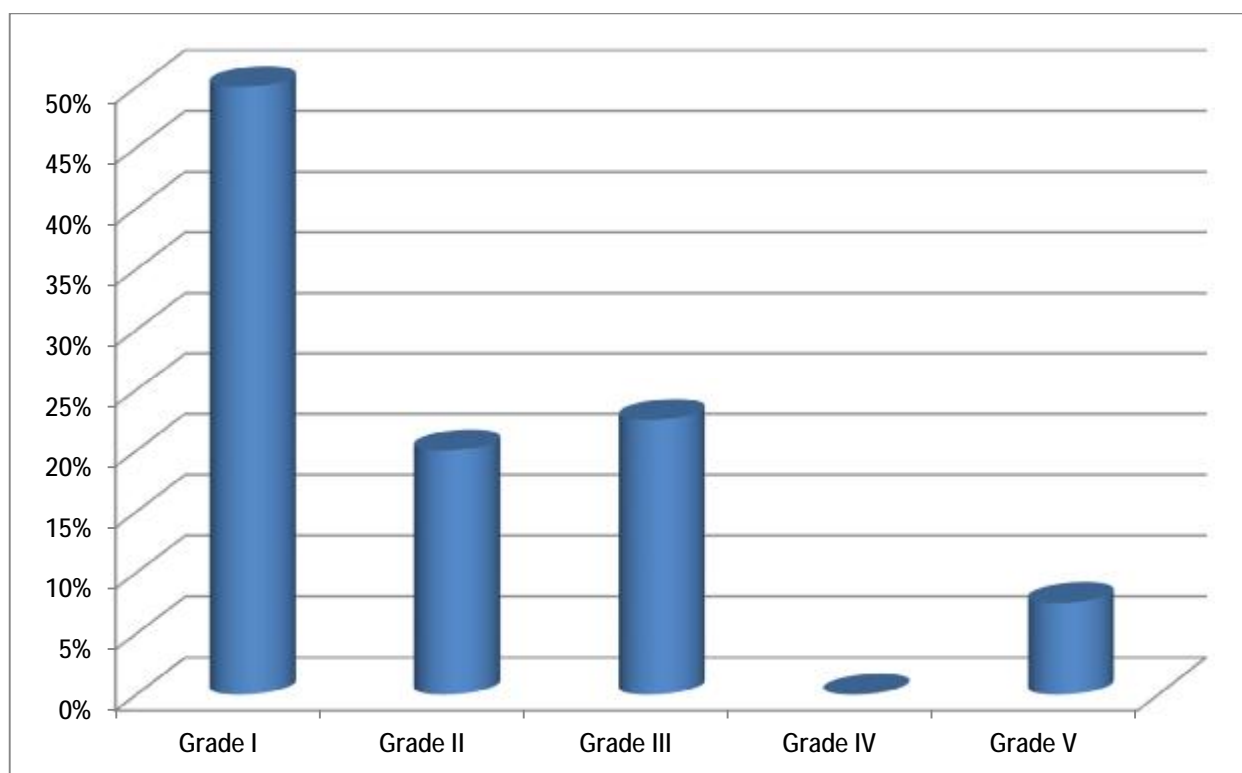
Dans notre série ses résultats étaient comme suit :

Tableau 2 : Caractère refluant du MGU selon le coté.

	MGU refluant		MGU non refluant	
	primitif	secondaire	primitif	secondaire
Droit	16	1	18	0
Gauche	23	0	29	0
Total	40		47	

La cystographie a permis de mettre en évidence l'image directe de la valvule à type de sténose localisée au niveau de l'urètre postérieur chez un enfant porteur d'un MGU refluant droit.

La gradation du reflux des 40 MGU refluants de notre série est déterminée comme le décrit le diagramme suivant (Graphique 7) :



Graphique 7 : La gradation du reflux urétéral.



Image 3 : Cystographie chez un nourrisson de notre série montrant un RVU grade 3 avec dilatation urétérale gauche suivi au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II Fès.

3. Urographie intraveineuse (UIV) :

- Au terme de notre série, 20 enfants (32.25% des cas) ont été adressés au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II Fès avec une UIV :
- Cet examen a montré un uretère dilaté chez tous les cas de MGU.
- Un aspect de radicelle dans 2 cas, soit 3.22%.
- Un retard de sécrétion dans 5 cas, soit 8.06% et une absence de sécrétion objectivée dans un cas, soit 1.61%.



Image 4 : Cliché d'UIV montrant un méga-uretère unilatéral gauche énorme chez un enfant de notre série suivi au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II Fès.

4. Scintigraphie rénale :

La scintigraphie rénale au MAG 3 ou au DTPA, a été réalisée chez 42 patients, soit 67.74% dont 24 avaient une atteinte bilatérale.

On a noté 62 cas d'altération de drainage dont 33 à droite et 29 à gauche et seulement 4 cas n'avaient pas d'altération de drainage.

La fonction rénale relative était diminuée chez 50% des cas. Parmi ces patients, un cas de fonction rénale nulle a été noté.

Tableau 3 : Altération de la FR en fonction du stade du reflux.

Stades du reflux	Effectif (reflux/FR altérée)	FR altérée/reflux (%)
Stade I	20/8	40
Stade II	8/6	75
Stade III	9/6	66.66
Stade IV	-	-
Stade V	3/1	33.33

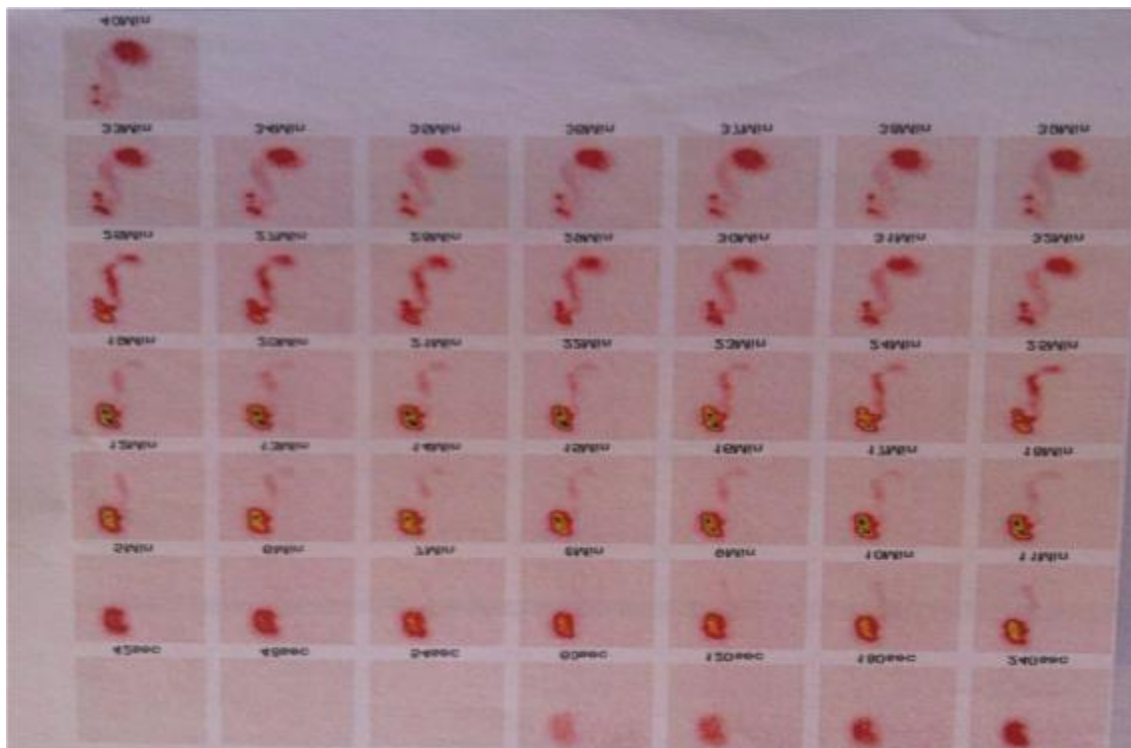
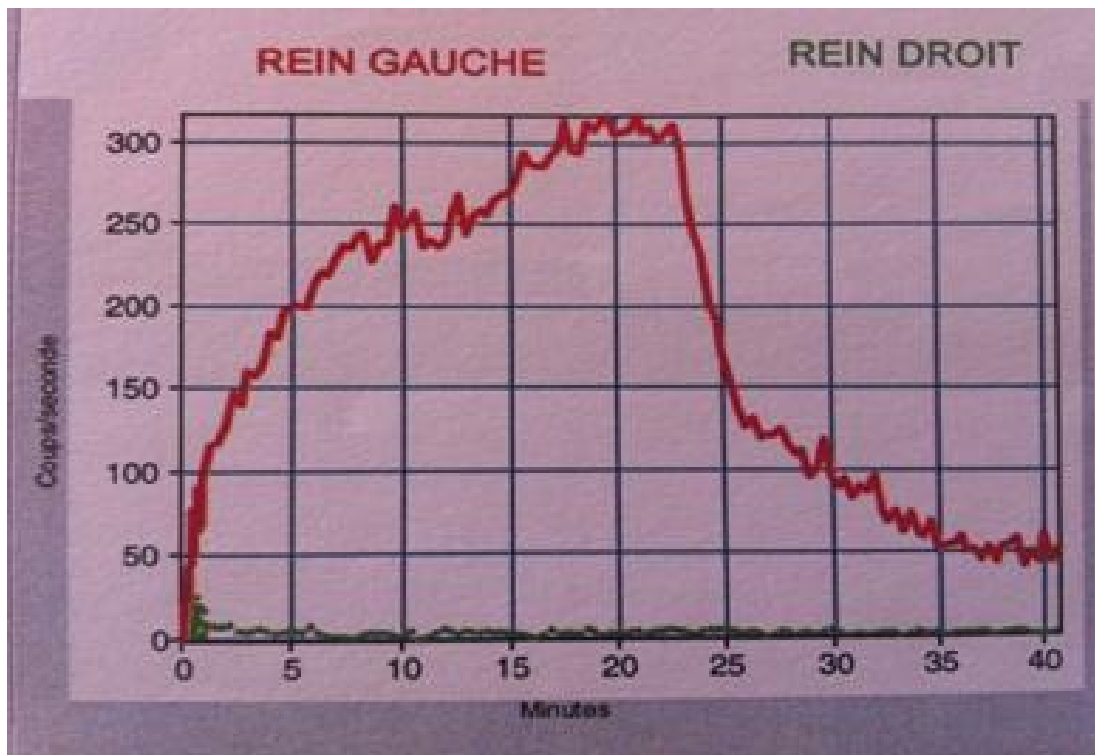


Image 5 : Scintigraphie au MAG3 objectivant un rein droit muet avec stase pyélo-urétérale gauche chez un patient de notre série suivi au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II Fès.

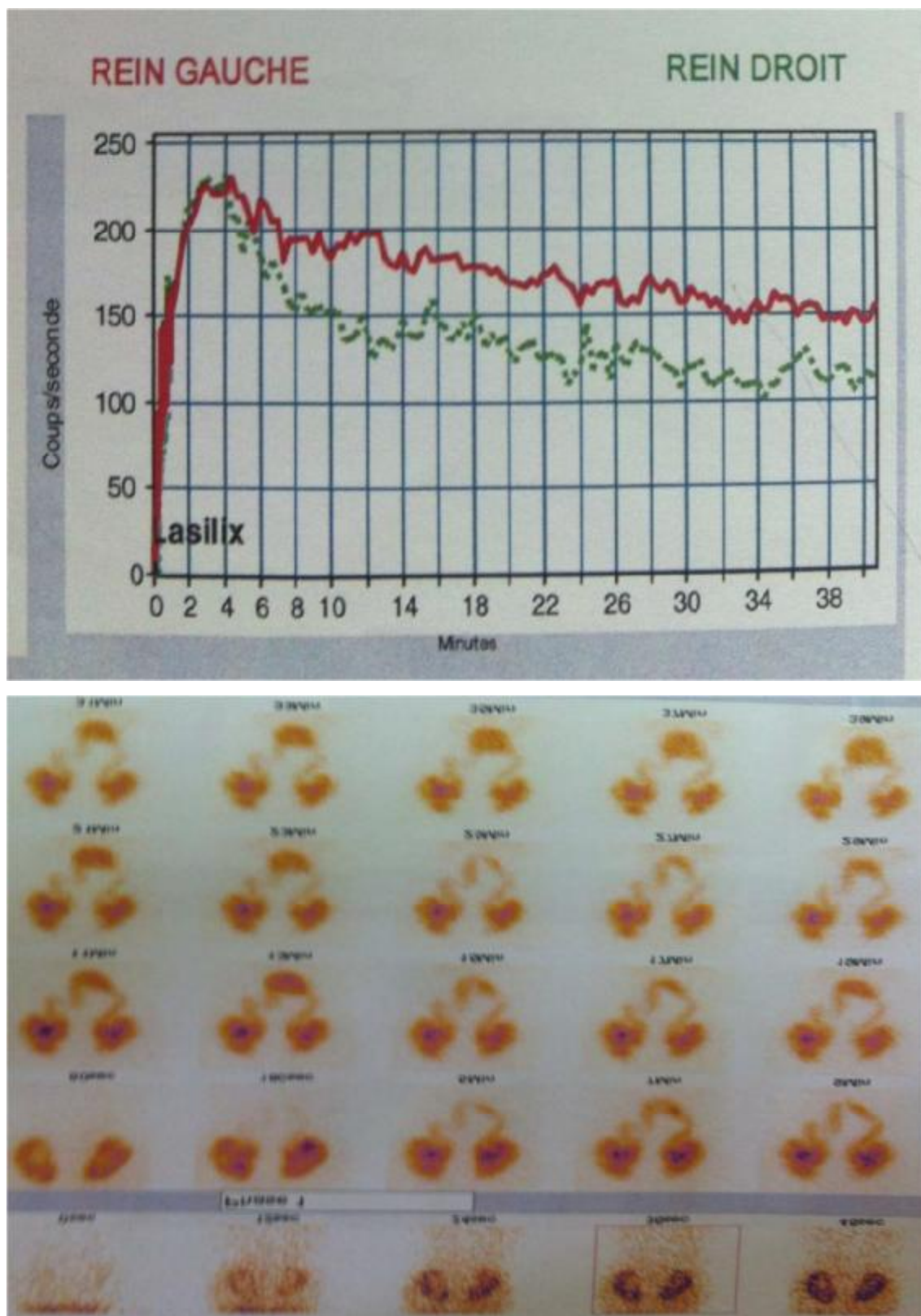


Image 6 : Scintigraphie au MAG 3 montrant une altération de drainage de la jonction vésico-urétérale bilatérale chez un patient de notre série suivi au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II Fès.

IV. DIAGNOSTIC DEFINITIF ET CLASSIFICATION :

Selon la classification de King. Ils se répartissent comme suit :

- Groupe 1 : Méga-uretère obstructif et refluant : 15 cas, soit 17.24%.
- Groupe 2 : Méga-uretère obstructif et non refluant : 26 cas, soit 29.88%.
- Groupe 3 : Méga-uretère non obstructif et refluant : 46 cas, soit 52.87%.

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

A. Traitement médical :

Dans notre série le traitement médical a consisté à un traitement des épisodes d'IU par une ATB comportant une céphalosporine de 3eme génération chez 21 enfants (porteurs de 36 MGU) soit 33.87% de nos patients, et une antibioprophylaxie au long cours par un antiseptique urinaire instauré chez tous les cas dès la naissance en cas de MGU anténatal (7 enfants soit 11.29%) et dès le diagnostic de MGU pour le reste.

5 enfants ont bénéficié d'une circoncision pour réduire le risque de survenue d'IU.

B. Traitement chirurgical :

Une intervention chirurgicale était justifiée chez 19 patients porteurs de 31 MGU (soit 30.64% de nos patients) dont 10 pour méga-uretère non obstructif refluant compliqué d'infections urinaires récidivantes, 15 pour méga-uretère obstructif avec altération sévère de la fonction rénale et 3 pour méga-uretère refluant bilatéral grade V.

L'âge de l'intervention chirurgicale varie entre 3 mois et 12ans. La moyenne d'âge est de 73.5mois soit 6.12ans.

1. Préparation préopératoire :

Tous les malades candidats à la chirurgie ont été préparés pour l'intervention chirurgicale en bénéficiant de :

- Ø Un avis pré-anesthésique : comportant un bilan sanguin standard (NFS, ionogramme, CRP et bilan de crase) avec groupage et demande de sang. Une anémie a été objectivée chez 5 patients soit 8.06%.
- Ø Une voie veineuse avec réhydratation et une antibio-prophylaxie.
- Ø Et un ECBU qui était stérile avant la chirurgie.

2. Le traitement chirurgical :

Il consistait à une réimplantation anti-reflux selon 2 techniques :

- Ø 25 cas, soit 40.32% ont bénéficié d'une réimplantation selon la technique de COHEN.
- Ø 6 cas, soit 8.06% ont bénéficié d'une réimplantation selon la technique de LICH-GREGOIR.

3. Urétéro-néphrectomie :

Dans notre série, une urétéro-néphrectomie a été réalisée chez un enfant qui avait un MGU refluant gauche vu la persistance du reflux et l'évolution vers un rein muet.

4. Traitement endoscopique:

Dans notre série, 3 malades soit 4.83% ont bénéficié d'un traitement endoscopique :

- Ø Le premier avec un MGU refluant bilatéral grade V a bénéficié d'une cure endoscopique des VUP.
- Ø Les deux autres ont nécessité d'une néphrostomie suivie d'une réimplantation selon LICH-GREGOIR, vu l'échec de la réimplantation selon Cohen.

Les sondes urétérales ont été gardées chez nos patients pour 5 à 10 jours, et le drainage vésical pour 5 à 12 jours.

Tous les patients ont été mis sous traitement antibiotique en postopératoire et durant toute la durée où les sondes de drainage sont en place, puis relais par un antiseptique urinaire.

VI. EVOLUTION :

La surveillance de l'évolution des malades consistait à un examen clinique en consultations régulières, avec des ECBU réguliers, fonction rénale [urée créatinine], échographie de l'appareil urinaire et parfois des scintigraphies rénales pour décrire l'état général des enfants, et signaler les éventuels épisodes infectieux urinaires fébriles ou non, les troubles mictionnels, les pathologies développées comme l'insuffisance rénale, la lithiase et l'HTA...

Les résultats de notre série étaient comme suit :

L'évolution immédiate était bonne dans la majorité des cas notamment :

- Ø L'absence de surinfection de la plaie.
- Ø Le syndrome de levée d'obstacle immédiatement symptomatique (douleur et fièvre) a été relevé chez un seul enfant soit (1,61%).

1. Répartition des dossiers :

Tableau 3 : Répartition des dossiers sur 08ans de suivi.

Année	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016
Nombre des dossiers	9	3	8	8	9	8	11	6

2. Evolution sur le plan clinique :

a. L'âge actuel :

Au moment de notre étude l'âge des 62 enfants a varié entre 3ans et 12 ans. L'âge moyen est de 7 ans, avec une médiane de 4 ans et 5mois (tableau 3).

Tableau 4 : Répartition des malades en fonction de tranche d'âge au moment de notre étude.

Tranche d'âge /an	Garçons	Filles	Total
3—5	17	2	19
5—7	20	7	27
7—9	10	3	13
9—12	3	0	3

b. L'état général et le comportement de l'enfant :

L'état général est évalué sur une échelle de 1 (altéré) à 5 (excellent) sur les critères suivants : alimentation, poids, taille, activités et sommeil

A l'admission, les résultats d'évaluation de l'état général chez tous les patients étaient comme suit :

Tableau 5 : Evaluation de l'état général des enfants à l'admission.

Paramètres	Altéré	Mauvais	Moyen	Bon	Excellent
Alimentation	-	58	-	-	4
Sommeil	-	58	-	-	4
Activités	-	58	-	-	4

Après le traitement médical, l'évaluation de l'état général a mis en évidence un état général excellent chez 5 enfants soit 8.06%, bon chez 32 enfants soit 51.61%, et mauvais chez 25 soit 40.32% (tableau 6).

Tableau 6 : Evaluation de l'état général des enfants après le traitement conservateur.

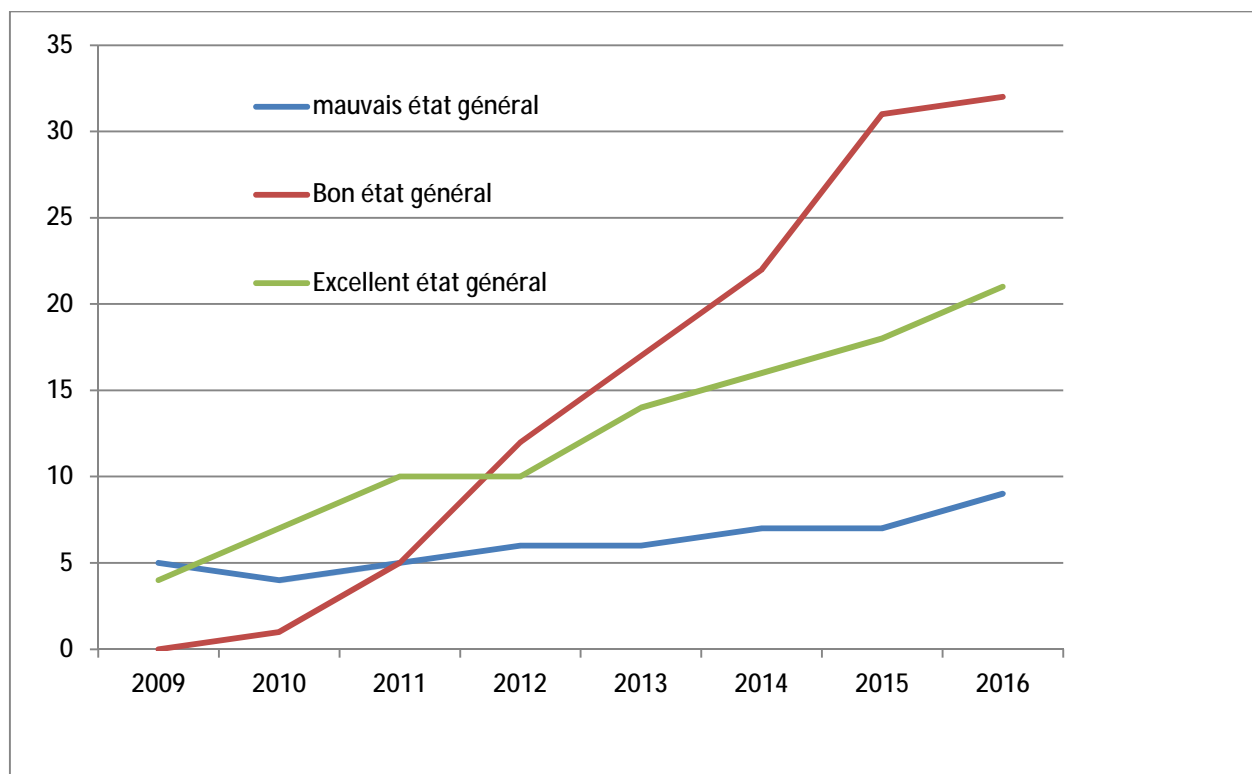
Paramètres	Altéré	Mauvais	Moyen	Bon	Excellent
Alimentation	-	25	-	32	5
Sommeil	-	25	-	32	5
Activités	-	25	-	32	5

Une intervention chirurgicale était justifiée chez 19 patients. Après le TTT chirurgical, l'évaluation de l'état général a mis en évidence un état général excellent chez 16 enfants soit 84.21%, et mauvais chez 3 enfants soit 15.78%. (Tableau 7).

Tableau 7: Evaluation de l'état général des enfants après le traitement chirurgical.

Paramètres	Altéré	Mauvais	Moyen	Bon	Excellent
Alimentation	-	3	-	-	16
Sommeil	-	3	-	-	16
Activités	-	3	-	-	16

L'évolution de l'état général des patients durant les 8 ans de suivi a mis en évidence un état général excellent chez 21 enfants soit 33.87%, bon chez 32 enfants soit 51.61% et mauvais chez 9 enfants soit 14.51%, comme suit :

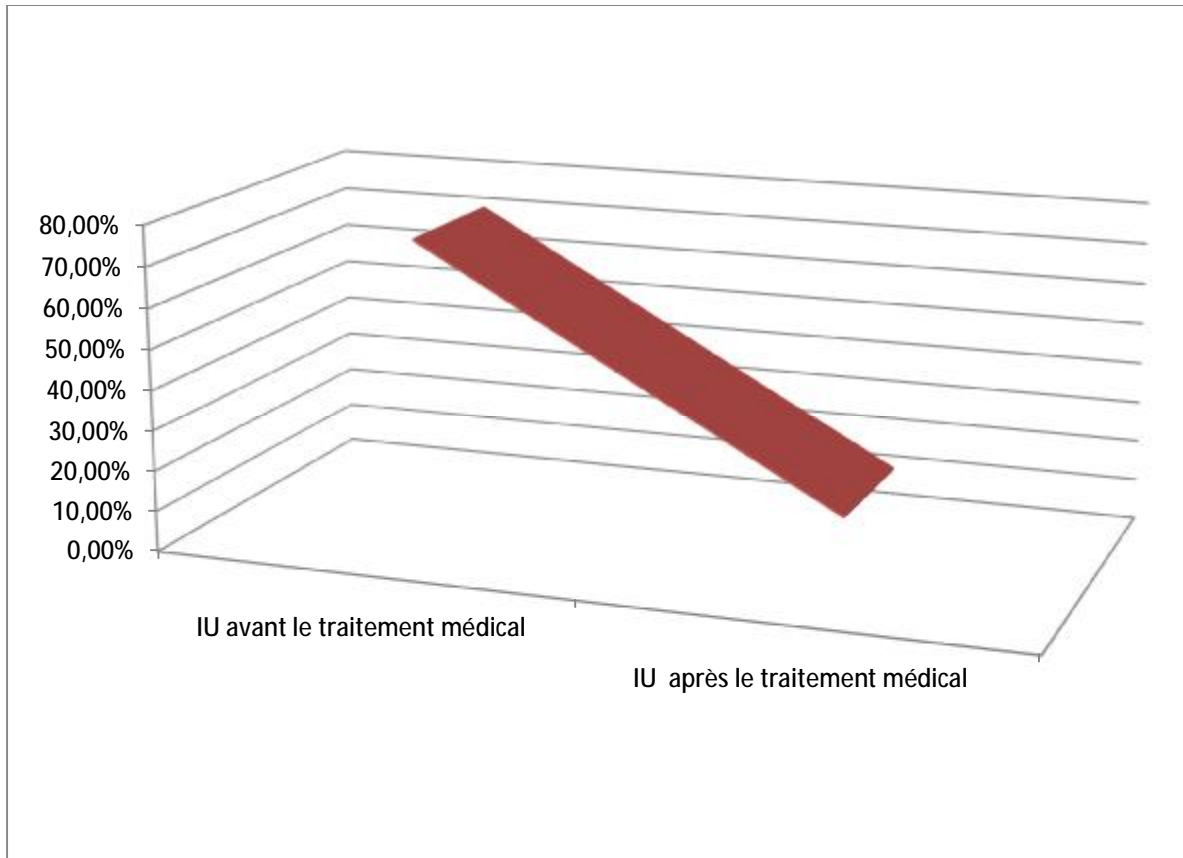


Graphique 8 : Evolution de l'état général des patients de notre série en fonction du temps.

c. Signes cliniques :

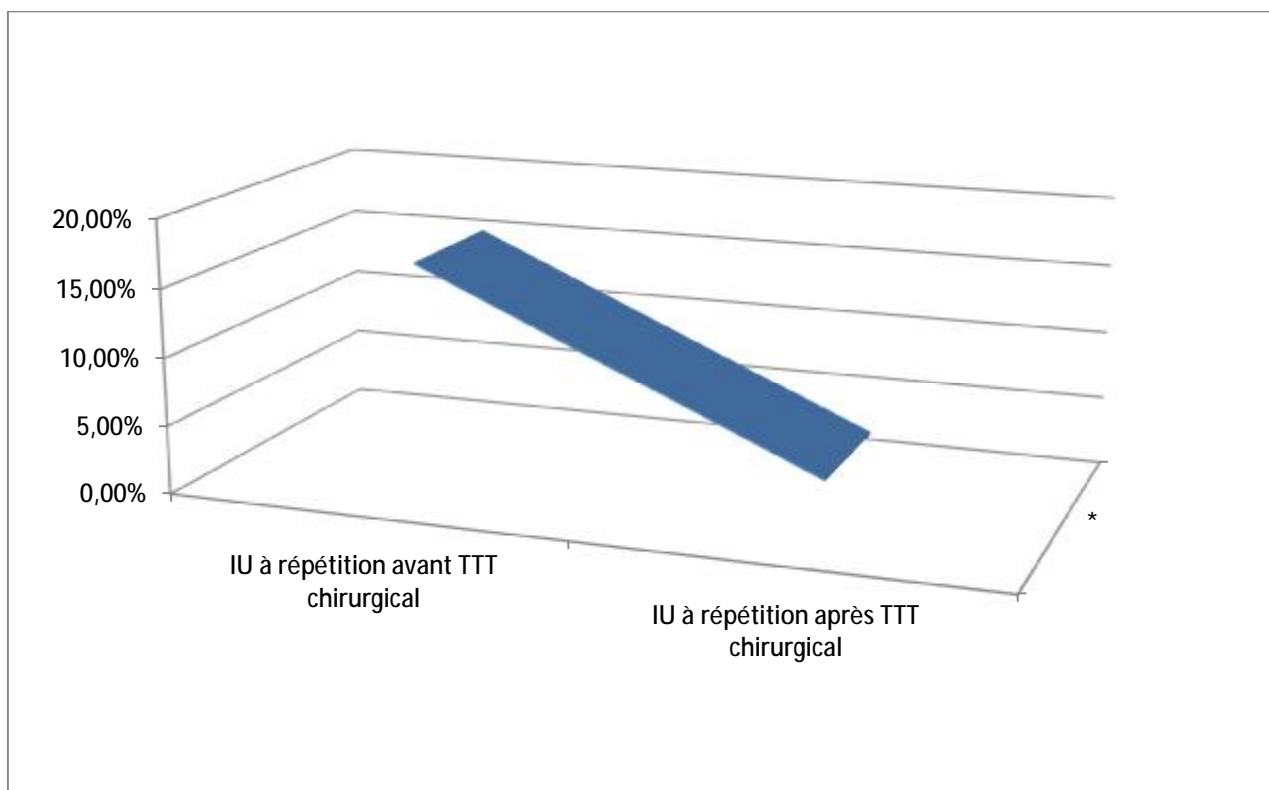
Avant le traitement médical, 46 enfants soit 74.19% ont consulté pour des IU fébriles dont, 6 enfants soit 13.04% comme premier épisode et 40 enfants soit 86.95% après plusieurs épisodes

Après le traitement médical, on a noté la survenue d'IU a répétition (>3 épisodes) chez 10 patients, soit 16.12% (graphique 9).



Graphique 9 : Taux d'IU avant et après le traitement médical.

Après l'intervention, l'évolution a été marquée par la persistance d'IU fébriles chez seulement 2 patients soit 3.22%.



Graphique 10 : Taux d'infection urinaire fébrile avant et après le traitement chirurgical.

On a noté également l'apparition d'un prurit vulvaire chez une patiente soit 1.61%, des troubles mictionnels à type d'impériosité mictionnelle chez 7 enfants, soit 11.29%. Ces troubles étaient responsables d'épisodes d'incontinence urinaire chez un malade soit 1.61%, une hypertension artérielle en cours d'évolution chez 1 fille soit 3.22% n'ayant pas fait de nouvel épisode d'IU (tableau 8).

Tableau 8 : Émergence des signes cliniques à partir de 3 ans de vie dans notre série en fonction du temps (nombre de cas/nombre de cas opéré).

	IU à répétition	Troubles mictionnelles	Incontinence urinaire	HTA évolutive	Prurit vulvaire
A 1 an	2/2	2	-	-	-
A 2 ans	1/1	-	-	-	-
A 3 ans	1/1	1	1	-	1
A 4 ans	2/2	3	-	1	-
A 5 ans	-	-	-	-	-
A 6 ans	2/2	1	-	-	-
A 7 ans	-	-	-	-	-
A 8 ans	2/2	-	-	-	-

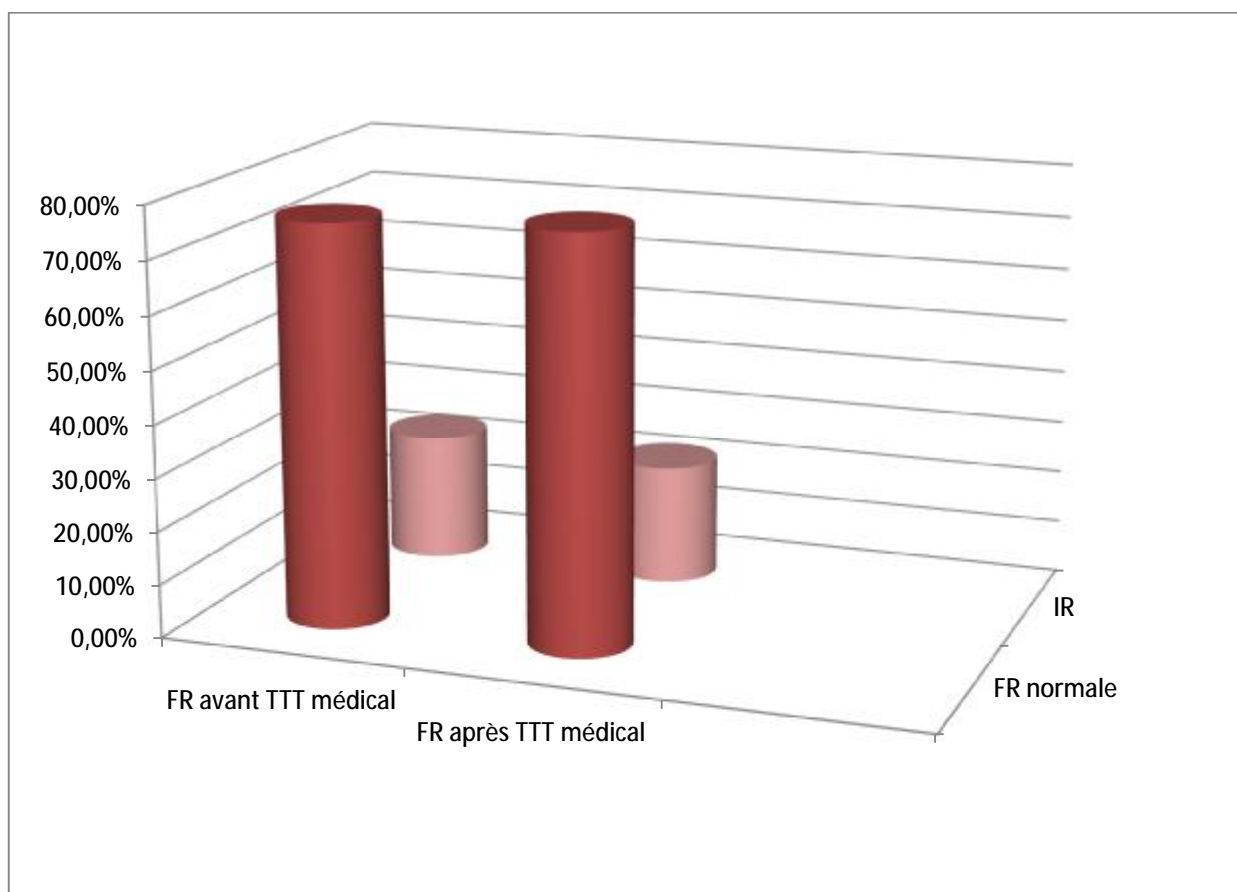
3. Evolution sur le plan biologique :

a. Evolution de la fonction rénale :

Avant le traitement médical, 47 patients (75.80%) avaient des taux d'urémie et de créatininémie normaux et ils les ont gardés comme tels pendant toute leur évolution.

A l'opposé, 15 patients, soit 24.20% se présentaient avec des taux élevés à l'admission.

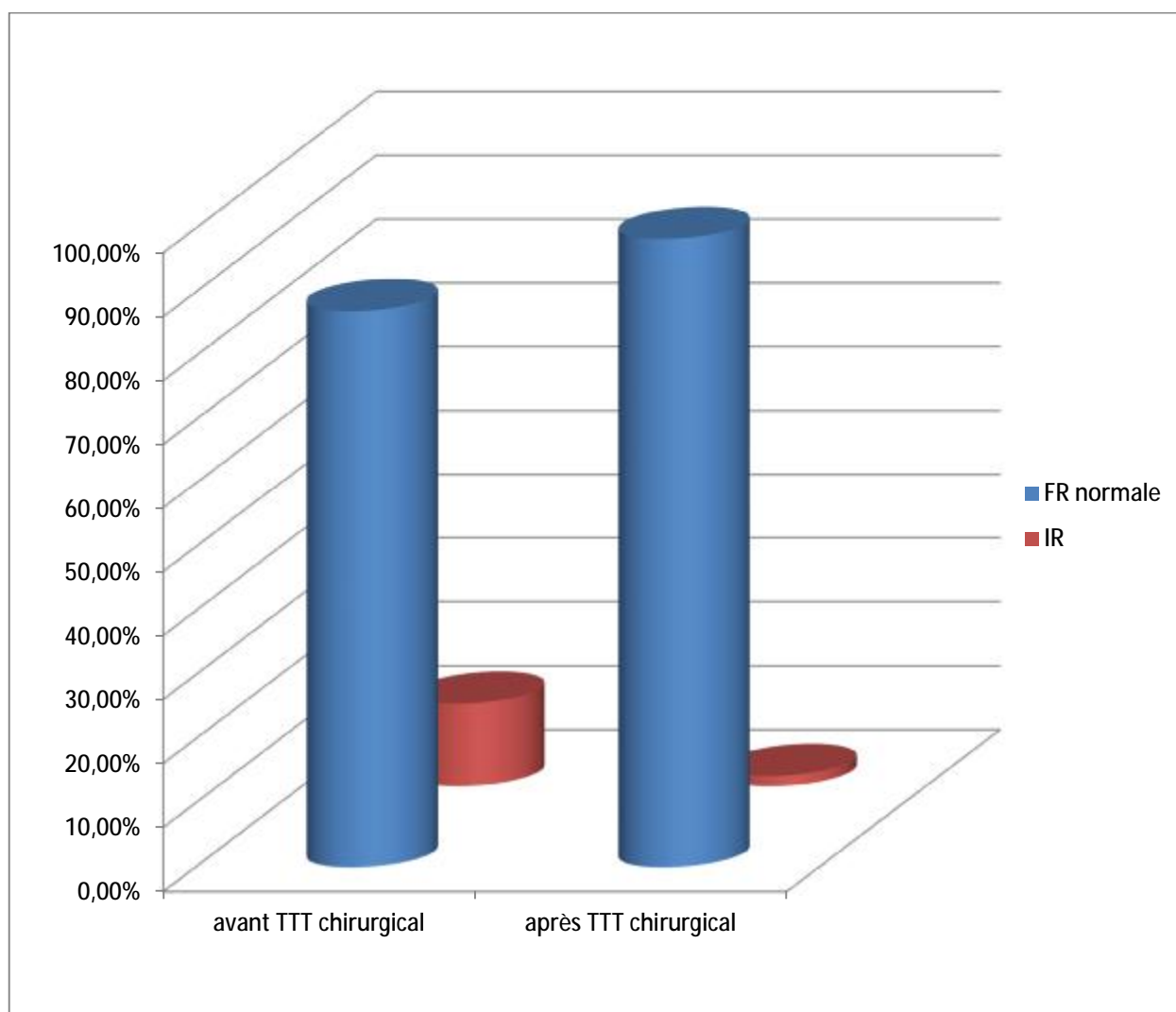
L'évolution chez ces patients après le traitement médical : 14 patients soit 22.58 % ont gardé des taux élevés d'urémie et de créatininémie, et une amélioration de la FR dans un cas soit 1.61%.



Graphique 11 : Evolution de la FR après le traitement médical.

Tous les enfants opérés avaient leur fonction rénale de contrôle. Pour les enfants qui avaient une insuffisance rénale sévère, on note une nette amélioration de la fonction rénale après la chirurgie, comme suit :

- 13 patients soit 20.96% ont marqué une régression du taux de créatininémie. Ils ont gardé des résultats satisfaisants pendant toute leur évolution.
- 1 seul cas soit 1.61% a gardé un fond chronique d'insuffisance rénale et vu la persistance du reflux, de l'UHN et l'évolution vers un rein muet une urétéro-néphrectomie a été réalisée. (Graphique 12).



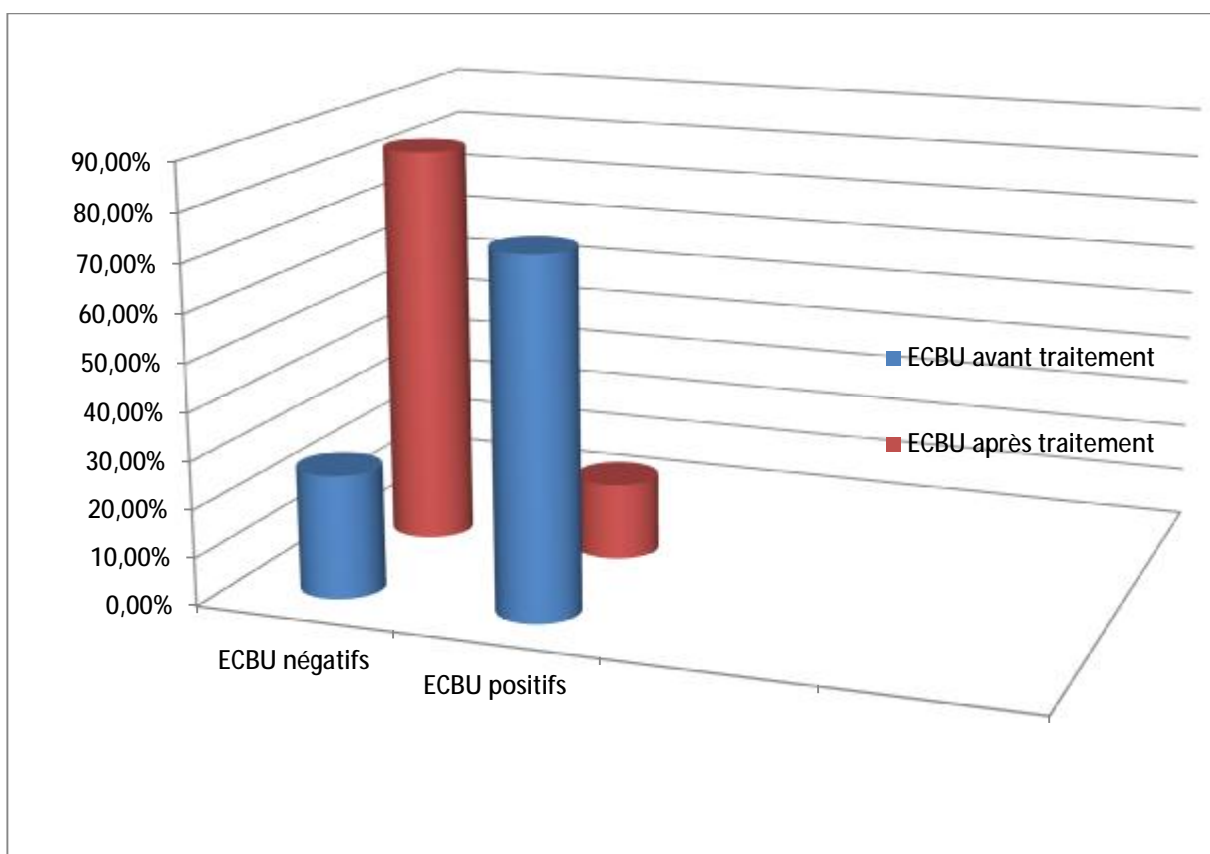
Graphique12 : Evolution de la fonction rénale après traitement chirurgical.

b. Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) :

A l'admission tous nos malades avaient leur ECBU, dont :

- 16 étaient stériles soit 25.80% (ils ont gardé leurs ECBU stériles pendant la toute durée de suivi).
- 46 soit 74.19% étaient positifs dont, 41 soit 66.12% ont permis d'isoler le germe et 5 patients soit 8.06% avaient une leucocyturie sans germe.

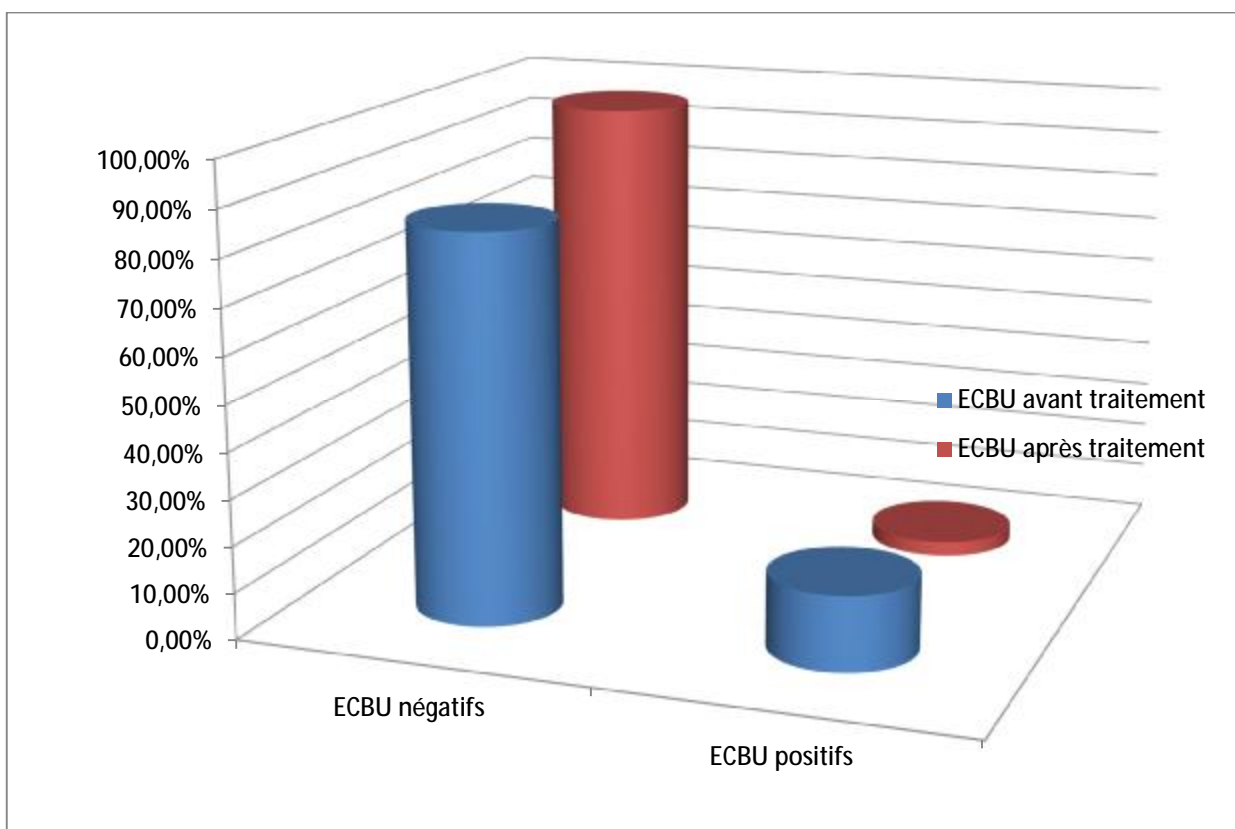
Après TTT médical l'évolution des 46 ECBU positifs a été marquée par : la survenue d'IU à répétition (plus de 3 épisodes infectieux) chez 10 patients, soit 16.12% et 36 cas étaient négatifs, soit 58.06%.



Graphique 13 : Comparaison des ECBU avant et après traitement médical.

Tous les 19 enfants traités chirurgicalement avaient leur ECBU de contrôle. L'évolution a été marquée par la persistance d'IU à répétition (E. Coli) dans 2 cas soit 10.56%, alors que 17 enfants soit 89.74% avaient des ECBU stériles et ils les ont gardés comme tels pendant toute la durée de suivi.

Pour les 2 enfants qui ont présenté des IU à répétition. Ils étaient porteurs d'un MGU refluant. Ils ont bénéficié d'une réimplantation selon la technique de Cohen, mais vue l'échec de cette intervention, une urétérostomie s'est révélée nécessaire un mois plus tard, puis une réimplantation type Lich-Gregoir a été réalisée dont, les résultats étaient satisfaisants dans les deux cas pendant toute leur évolution.



Graphique 14 : Comparaison des ECBU avant et après traitement chirurgical.

4. Evolution sur le plan radiologique :

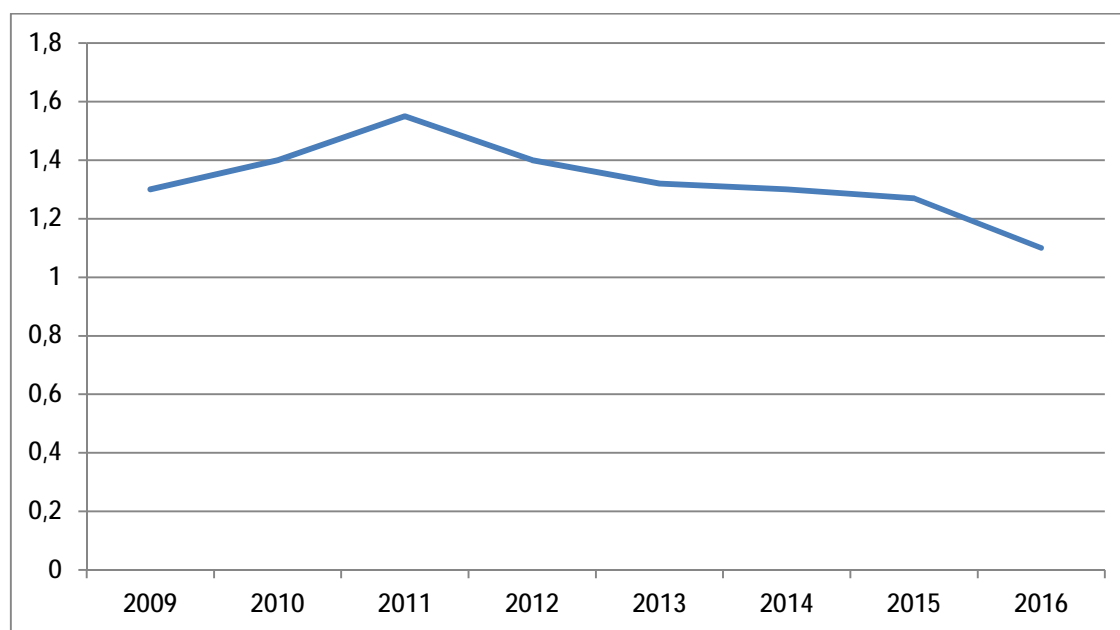
a. l'échographie rénale et vésicale :

À l'admission les aspects échographiques des méga-uretères dans notre série étaient comme suit :

- ü Aspect d'UHN dans tous les cas dont, Un cas soit 1.61% d'UHN gauche a été noté sur rein muet.
- ü Le diamètre de l'uretère variait entre 0,6 cm et 1,95 cm, avec un diamètre médian de 1.275 cm.
- ü L'index cortical était réduit dans 3 cas, soit 24.19%.
- ü 1 aspect de petit rein soit 1.61%.

L'évolution sur 08 ans était comme suit :

- Ø Le diamètre médian des MGU : il n'y avait pas une différence significative du diamètre médian des MGU au cours du suivi (graphique 15).



Graphique 15 : Evolution du diamètre médian des MGU sur 08 ans.

- Ø 56 MGU restent stables pendant toute la durée du suivi soit 64.36%.
- Ø Une intervention chirurgicale était justifiée chez 19 patients porteurs de 31 MG (soit 35.63%) :

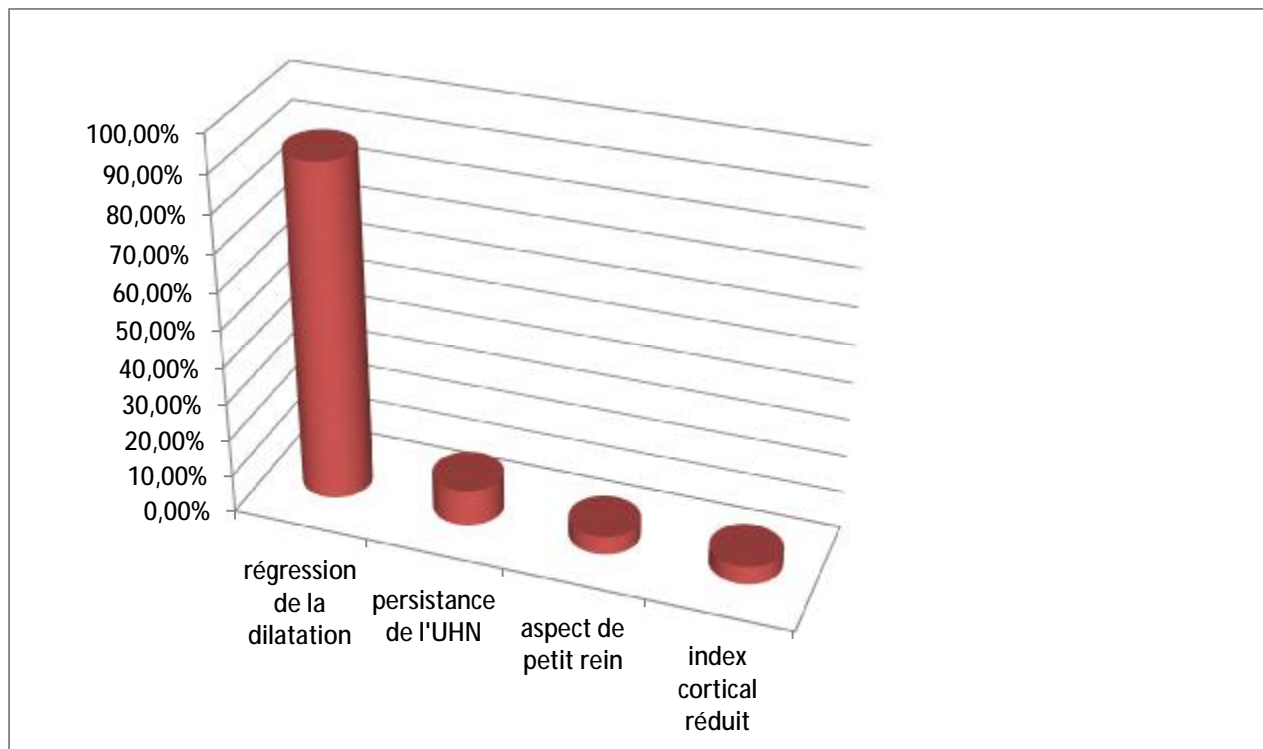
Avant le traitement chirurgical un contrôle échographique a été réalisée afin d'étudier la morphologie des reins et des voies urinaires excrétrices. L'échographie de moyen terme a objectivé :

- Persistance de la dilatation dans 30 cas, soit 48.38%.
- Un seul cas de régression pyélo-urétérale, soit 1.61%.
- Un aspect de petit rein soit 1.61%.

Après l'intervention, tous les 19 enfants porteurs de 31 MGU opérés de notre série ont bénéficié d'un contrôle échographique dont les résultats étaient :

L'échographie de long terme a objectivé:

- 28 cas, soit 90.32% de régression pyélo-urétérale..
- Persistance de la dilatation dans 3 cas, soit 9.67%.
- Un index cortical réduit dans 3 cas, soit 4.83%.
- Un petit rein dans 3 cas, soit 4.83%.



Graphique 16 : Taux des aspects échographiques en postopératoire.

Evolution à long terme : des aspects échographiques en postopératoire durant les 8 ans de suivi a été marquée par la persistance de l'UHN dans 3 cas et la régression de l'UHN dans 28 cas qui ont gardé cette régression comme telle pendant toute leur évolution, comme suit :

ü A un an : on a noté :

- Régression de la dilatation UPC dans 2 cas après la réimplantation.
- Persistance de la dilatation dans l'autre cas; ce dernier avait un MGU refluant à gauche, il a bénéficié d'une réimplantation selon la technique de LICH-GREGOIR, mais vu l'échec de cette intervention; la persistance de l'UHN, du reflux et l'évolution vers un rein muet une urétéro-néphrectomie était réalisée.

ü A 2 ans :

- Régression de la dilatation UPC dans 3 cas après la réimplantation.

ü A 3 ans :

- Régression de la dilatation UPC dans 4 cas après la réimplantation.

ü A 4 ans :

- Régression de la dilatation UPC dans 3 cas après la réimplantation.
- Aspect de petit rein dans 2 cas

ü A 5 ans :

- Régression de la dilatation UPC dans 4 cas après la réimplantation.
- Index cortical réduit dans un cas.

ü A 6 ans :

- Régression de la dilatation UPC dans 4 cas, après la réimplantation.
- dilatation UPC dans 1 cas qui avait un MGU refluant bilatéral grade V associé à des VUP. Il a bénéficié d'une cure endoscopique 6 mois après une vésicostomie. Une fois que l'obstacle a été levé on a noté la disparition progressive de la dilatation UPC.
- Aspect de petit rein dans 2 cas.

ü A 7 ans :

- Régression de la dilatation UPC dans 1 cas après TTT médical.
- Régression de la dilatation UPC dans 3 cas après la réimplantation.

ü A 8 ans :

- Régression de la dilatation UPC dans 4 cas après la réimplantation.
- Persistance de la dilatation UPC dans 2 cas ; qui étaient porteurs d'un MGU refluant ils ont bénéficié d'une réimplantation selon la technique de Cohen, mais vue l'échec de cette intervention, une urétérostomie s'est révélée nécessaire un mois plus tard, puis une réimplantation type Lich-Gregoir a été réalisée ce qui a permis une nette régression de la dilatation UPC.
- Index cortical réduit dans 2 cas.
- Aspect de petit rein dans 1 cas.

Tableau 9 : Emergence des anomalies échographiques a partir de 3 ans de vie en fonction du temps (nombre de cas/nombre de cas opéré).

	Régression de la dilatation	Persistance de la dilatation	Majoration de la dilatation	Index cortical réduit	Petit rein
A un an	2/2	1/1	-	-	-
A 2 ans	3/3	-	-	-	-
A 3 ans	4/4	-	-	-	-
A 4 ans	3/3	-	-	-	2/1
A 5 ans	4/4	-	-	1/1	-
A 6 ans	5/4	-	-	-	2/2
A 7 ans	3/3	-	-	-	-
A 8 ans	4/4	2/2	-	2/2	1/1

b. UCG :

Cet examen a été réalisé chez tous nos malades à l'admission, montrant 40 MGU reflnants, dont 1 MGU reflnant bilatéral grade V secondaire à des VUP.

L'évolution sur 08 ans a été marquée par :

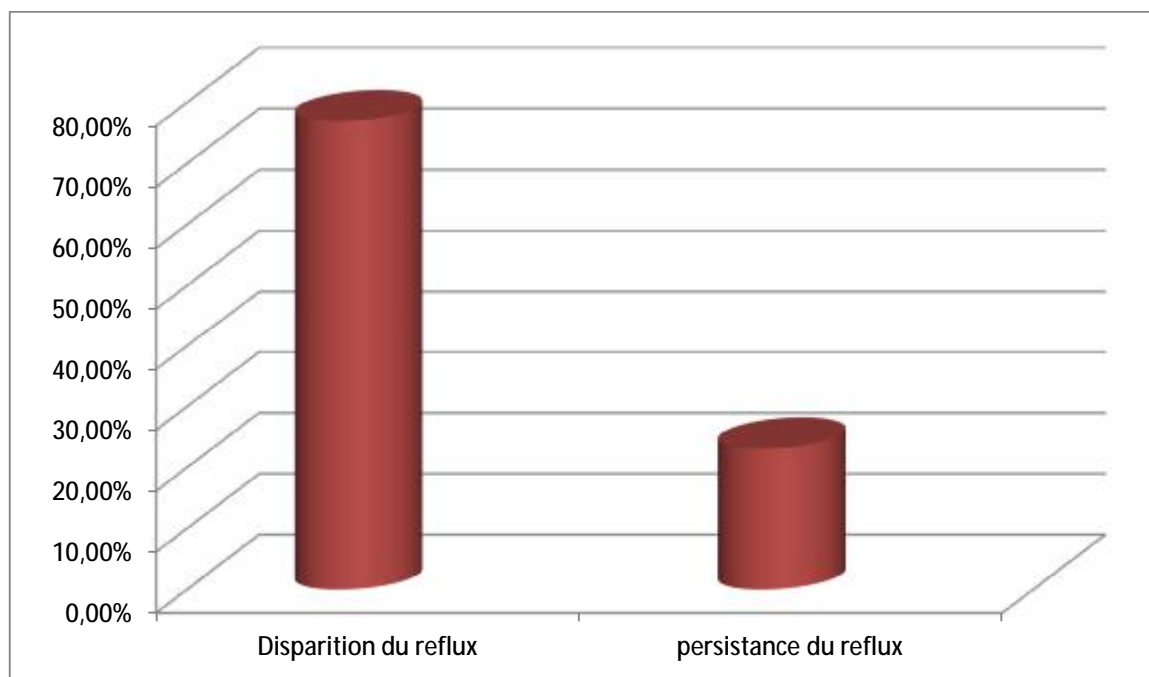
- La disparition du reflux dans 19 cas soit 47.5% dont, 3 cas de reflux bilatéral grade V et 7 cas de reflux bas grade (I, II, III) après la réimplantation.
- La majoration d'un reflux bas grade (I, II, III) dans 3 cas soit 7.5%.
- La persistance d'un reflux bas grade (I, II, III) dans 18 cas soit 45% dont, 3 cas après la réimplantation.

Tableau 10 : Evolution des MGU reflnants à partir de 3 ans de vie en fonction du temps (nombre de cas/nombre de cas opéré).

	A l'admission	Disparition	Persistance	majoration	Apparition
A un an	6	2/2	4/1	-	-
A 2 ans	2	2/2	-	-	-
A 3 ans	5	3/2	2	-	-
A 4 ans	5	2/2	3	2	-
A 5 ans	5	3/2	2	-	-
A 6 ans	6	3/3	3	-	-
A 7 ans	6	2	4	1	-
A 8 ans	5	1	2/2	-	-

Une intervention chirurgicale était justifiée chez 13 enfants porteurs de 16 MGU reflnants soit 40% dont, 10 MGU unilatéraux reflnants compliqués d'infections urinaires récidivantes et 3 MGU reflnants bilatéraux grade V.

Après la chirurgie, une UCG de contrôle était demandée pour tous les enfants. Cet examen a montré la persistance du reflux dans 3 cas soit 18.75%, et la disparition du reflux chez 13 cas soit 81.25%. Aucun reflux controlatéral au coté opéré..



Graphique 17 : Evolution des MG refluxants en postopératoire.

Ø Evolution des MGU refluxants en post-opératoire durant les 08 ans de suivi a été marquée par la persistance du reflux dans 3 cas et la disparition du reflux chez 10 enfants qui ont gardé cette disparition comme telle pendant toute leur évolution, comme suit :

ü A un an :

Après la réimplantation on a noté la disparition du reflux dans 2 cas et Persistance de la dilatation dans l'autre cas; ce dernier avait un MGU refluxant à gauche, il a bénéficié d'une réimplantation selon la technique de LICH-GREGOIR, mais vu l'échec de cette intervention; la persistance de l'UHN, du reflux et l'évolution vers un rein muet une urétéro-néphrectomie était réalisée.

ü A 2 ans :

Après la réimplantation on a noté la disparition du reflux dans 1 cas.

ü A 3 ans :

Après la réimplantation on a noté la disparition du reflux dans 2 cas.

ü A 4 ans :

Après la réimplantation on a noté la disparition du reflux dans 2 cas.

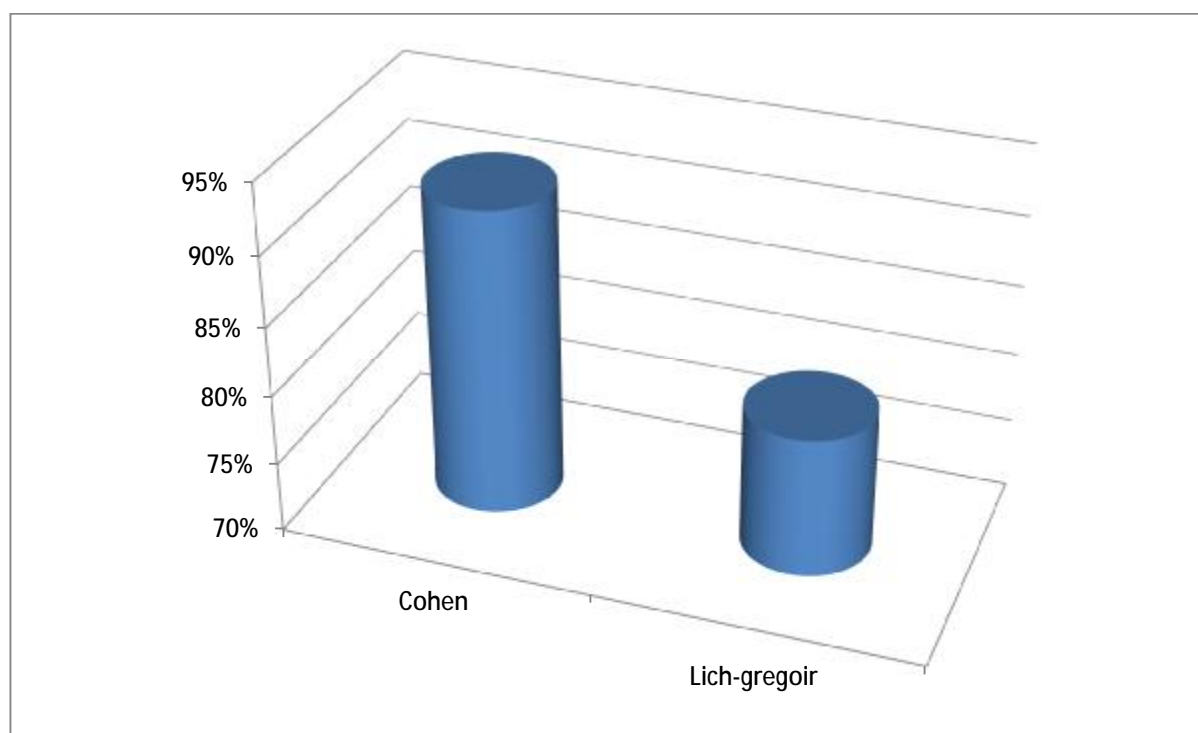
ü A 6 ans :

Après la réimplantation on a noté la disparition du reflux dans 2 cas et la disparition du reflux dans l'autre cas après TTT endoscopique, ce dernier avait un MGU refluant bilatéral grade V associé à des VUP. Il a bénéficié d'une cure endoscopique 6 mois après une vésicostomie. Une fois que l'obstacle a été levé on a noté la disparition progressive du reflux et de la dilatation.

ü A 8 ans :

Deux malades étaient porteurs d'un MGU refluant ayant subi une réimplantation selon la technique de Cohen, mais vue l'échec de cette intervention ; la persistance de l'UHN et du reflux, une urétérostomie s'est révélée nécessaire un mois plus tard, puis une réimplantation type Lich-Gregoir a été réalisée dont, ce qui a permis la disparition progressive du reflux et de l'UHN.

On a noté pour la technique de Cohen une efficacité de 92% de disparition du reflux et une efficacité de 80% pour la technique de LICH-GREGOIR.



Graphique 18 : Taux d'efficacité des techniques chirurgicales utilisées dans la disparition du reflux.

c. La scintigraphie :

Avant le traitement médical la scintigraphie rénale a été réalisée chez 42 patients, soit 67.74% dont 24 avaient une atteinte bilatérale. On a noté :

ü Un cas de rein muet unilatéral gauche soit 1.61%.

ü 62 cas d'altération de drainage, soit 71.26

ü L'examen est revenu normal chez seulement 4 cas qui n'avaient pas d'altération de drainage, soit 4.5%.

Après le traitement médical, la surveillance a été réalisée comme examen de surveillance chez 3 malades. On a noté :

ü Un cas d'amélioration de la fonction rénale relative, soit 1.62%

ü Dégradation de la fonction rénale relative chez 2 autres malades, soit 3.22%.

d. UIV :

Cet examen a été pratiqué chez 5 enfants en postopératoire et a objectivé une persistance de la dilatation urétéropyélocalicielle chez un enfant et une régression de la dilatation chez 4 enfants.

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

A. Fréquence :

Le méga-uretère est une pathologie urinaire peu fréquente dans la population générale (incidence : 1/10 000, 5 % des uropathies malformatives). Brown et coll. [55] ont montré qu'avant l'avènement du diagnostic anténatal le méga-uretère représentait 10% des dilatations urinaires juste après la pathologie de la jonction pyélo-urétérale (22%), les valves de l'urètre postérieur (19%) et l'urétérocèle (14%). Le progrès de l'échographie anténatale a placé le méga-uretère à la deuxième place des uropathies obstructives (23%) après la pathologie de la jonction pyélo-urétérale (24%) [1].

Dans notre étude étalée sur une période de 08 ans au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, le MGU vient en deuxième place (62cas), après le RVU (80cas).

Tableau 11 : fréquence du méga uretère chez l'enfant dans la littérature.

Auteur	Fréquence en (%)
Woodwar [56]	4
Etude rétrospective récente [57]	4.5
Brown [55]	8
Kahloul [59]	12
Chahed [60]	23.5
SHOKIER et al. [58]	23

B. Age :

Dans la littérature le méga-uretère est de diagnostic anténatal, les pourcentages de découverte anténatale varient de 17% à 100%. Dans notre étude seulement 7 cas soit 11.29% ont été diagnostiqués en anténatal, ce qui ne concorde pas avec les séries de la littérature (tableau 14).

Ce retard de diagnostic est expliqué par l'insuffisance de la couverture sanitaire et l'éducation des femmes enceintes sur l'importance du suivi de la grossesse dans notre contexte.

Tableau 12: répartition des MGU selon l'âge de découverte.

Série	Effectif	Anténatal (%)	Postnatal (%)
Ghanmi [61]	12	30	70
Boudina [64]	25	19,3	80.70
Ben Fredj [65]	31	44	56
Di Renzo [62]	75	56	44
Hosquétis [63]	41	48.7	51.3
Merlini [1]	45	40	60
Liu [67]	53	100	0
Khemakhem [66]	34	17	83
Notre série	62	11.29	88.71

C.Le sexe :

Dans notre série, une prédominance masculine était observée, avec 50 garçons et 12 filles ce qui correspondait respectivement à 80.64% et à 19.36% de la population étudiée, comme dans les séries de Mollard [8], Shokeir and Nijman [58], et Ben Fredj [65] (tableau 13).

Tableau 13 : Répartition des MGU selon le sexe dans la littérature.

Série	Effectif	Garçons (%)	Filles (%)
Hoquéti [63]	41	73.17	26.82
Ghanmi [61]	12	75	25
Mollard [8]	48	81.25	18.75
Ben Fredj [65]	25	80	20
Jaby [68]	23	83	26.38
Shokeir and Nijman [58]	43	80	20
Notre série	62	80.64	19.36

La prédominance masculine peut être expliquée par la théorie de conflit lors de la vie intra- utérine entre l'uretère et le canal de WOLF chez le garçon de TANAGHO [35].

D. Coté atteint :

Dans la littérature, la forme unilatérale gauche est prédominante par rapport à la forme unilatérale droite [1, 15, 61, 63, 65, 69] ce qui concorde avec notre série (tableau 14).

Dans notre série on a noté, 10 MGU droits (16.12%), 27 MGU gauches (43.5%). 25 MGU bilatéraux (40.32%).

Tableau 14: Répartition du MGU selon le coté atteint dans la littérature.

Série	Effectif	Côté droit (%)	Côté gauche (%)	Bilatéral (%)
Hoquéti [63]	41	25	70	5
Ben Fredj [65]	25	12.75	46.95	40.3
Merlini [1]	45	30	60	10
Etude rétrospective [69]	41	25	70	5
Diakité [15]	30	30	60	10
Ghanmi [61]	12	16.66	41.6	41.6
Notre série	62	16.12	43.5	40.32

La prédominance du coté gauche peut être expliquée par la théorie de TANAGHO [35] qui suppose un conflit lors de la vie intra-utérine entre l'uretère et le canal de WOLF chez le garçon plus accentué à gauche, coté où l'uretère subit la plus grande ascension et donc la plus grande compression.

E. Anomalies associées :

La même étude de SHOKEIR and NIJMAN, chez les patients porteurs d'une atteinte unilatérale, le rein controlatéral était dysplasique ou absent dans 10% à 15% des cas [58].

Une étude rétrospective qui a concerné 12 patients nés entre 1998 et 2009 a trouvé une fille qui avait un syndrome de Jackobsen associant une dysmorphie faciale, une communication interventriculaire et une syndactylie bilatérale des quatrièmes et cinquièmes orteils, confirmé par le caryotype postnatal qui a mis en évidence une délétion au niveau du bras long du chromosome 11 [2]. Dans notre étude on a noté un cas de mutité rénale et un cas de syndrome de JPU.

II. ETUDE CLINIQUE :

A. Circonstance de découverte :

1. Diagnostic anténatal :

Actuellement, le diagnostic des MGU est posé en anténatal grâce à l'échographie obstétricale de routine ; le taux international du dépistage anténatal de cette anomalie est de l'ordre de 17 à 100 % [1,61, 62, 63, 64, 65, 66, 67]. Ce taux est encore faible dans les pays en voie de développement (11.29 % dans notre travail), ce qui est expliqué par le mauvais où le manque du suivi de la grossesse, le manque d'éducation de la population sur la nécessité de consultation prénatale, l'insuffisance de structures équipées pour le bon suivi de femme enceinte et le niveau socio-économique défavorable des parents.

Tableau 15 : Découverte anténatale et postnatale des MGU dans la littérature.

Série	Effectif	Anténatal (%)	Postnatal (%)
Ghanmi [61]	12	30	70
Boudina [64]	25	19,3	80.70
Ben Fredj [65]	31	44	56
Di Renzo [62]	75	56	44
Hosquétis [63]	41	48.7	51.3
Lui [67]	53	100	0
Merlini [1]	45	40	60
Jaby [68]	23	73	27
Khemakhem [66]	34	17	83
Notre série	62	11.29	88.71

2. Diagnostic postnatal :

Les symptômes cliniques sont fréquents et le plus souvent révélateurs lorsque le diagnostic du MGU est postnatal. Ce dernier peut aussi être asymptomatique, il est de découverte fortuite.

En l'absence de diagnostic anténatal, l'évolution est longtemps silencieuse. Le diagnostic est souvent porté durant l'enfance ou même à l'âge adulte devant des symptômes associés ou non à des complications [70].

L'âge moyen de diagnostic post-natal est variable selon les séries comme l'objective le tableau suivant :

Tableau 16 : L'âge de diagnostic de MUP en post-natal dans la littérature.

Auteurs	Age moyen de diagnostic (en mois)
Di Renzo [62]	4
Hosquétis [53]	29.4
Yunli [71]	40.16
Diakité [15]	42
Notre série	45.16

a. La découverte fortuite :

La découverte peut être fortuite, suite à un examen systématique ou à une échographie abdominale ou à une urographique faite pour une autre pathologie, cette découverte reste rare, le MGU est rencontré seulement dans 4% des cas [72].

Selon l'étude de DORAIRAJAN [73] portant sur 37 patients, un cas de méga uretère découvert à l'occasion du bilan étiologique d'un ictère rétentionnel sans aucun symptôme urinaire. Cet ictère était dû à la compression de la voie biliaire par l'hydronéphrose droite.

Dans notre série le diagnostic de MGU a été posé d'une manière fortuite dans 4 cas, soit 6.45% par une échographie abdominale demandée lors d'un bilan d'une autre pathologie :

- Retard staturo-pondéral dans 1 cas, soit 1.61%.
- Enurésie primaire dans 1 cas, soit 1.61%.
- Syndrome poly-malformatif dans 1 cas, soit 1.61%.
- Valve de l'urètre postérieur dans 1 cas, soit 1.61%.

b. La découverte symptomatique :

L'IU est la circonstance de découverte la plus rencontrée dans la littérature [4,7, 9]. Elle est révélatrice dans 74.19 % des cas dans notre série, en dehors de la période néonatale.

Le diagnostic peut se faire aussi à l'occasion :

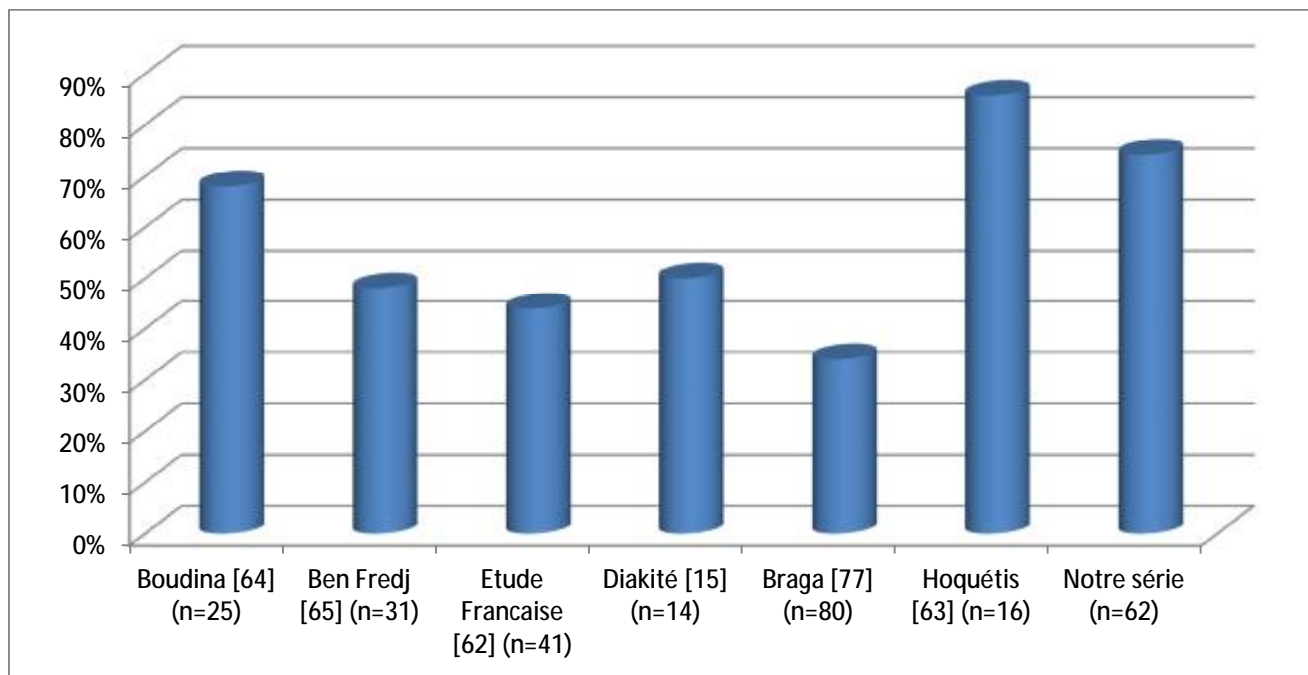
- D'une douleur lombaire en rapport avec l'hyperpression dans les cavités hautes ou des coliques néphrétiques secondaires à des calculs.
- D'une hématurie macroscopique ou d'une rétention urinaire.
- L'IR et l'HTA sont plutôt des complications redoutables des MGU et c'est exceptionnellement qu'elles constituent une cause révélatrice [10,11].
- Une AEG et des troubles digestifs du fait d'une dilatation massive et dégradation de la fonction rénale peuvent apparaître précocement dans les formes bilatérales sévères.

Ø L'infection urinaire :

Comme dans notre étude L'IU est présente chez 46 enfants soit 74.19%, elle représente le premier motif de consultation dans le diagnostic de MGU dans plusieurs études.

Une étude algérienne [74] faite sur 260 cas d'enfants hospitalisés pour infection urinaire a trouvé que l'un tiers des patients est porteurs de malformations urinaires.

Dans une étude menée à long terme [76], l'hospitalisation était nécessaire pour 35% des patients ayant présenté une IU sur MGUP.

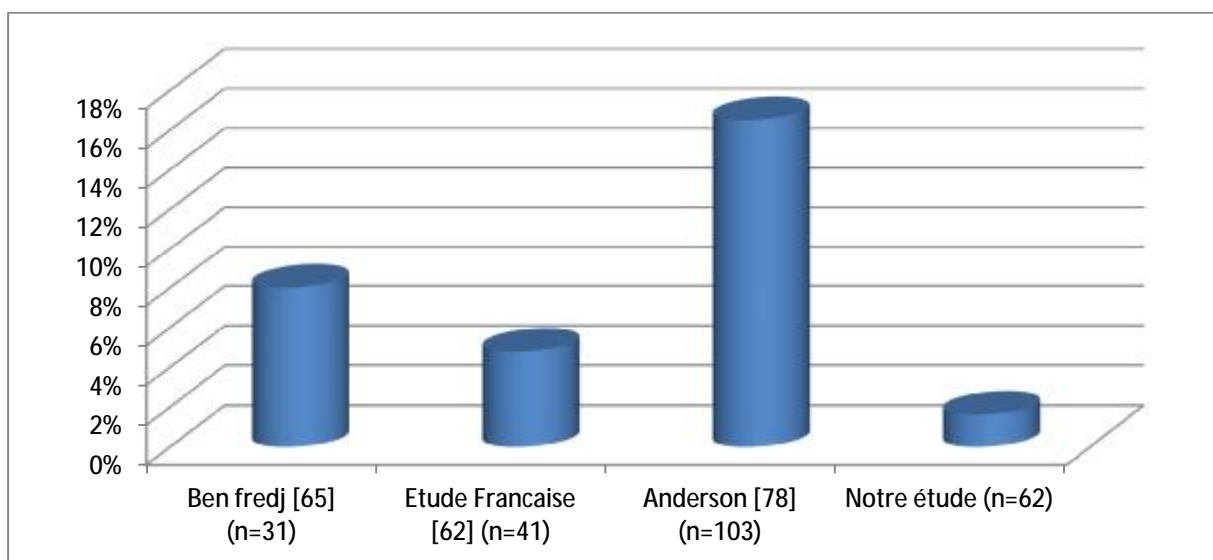


Graphique 19 : Fréquence d'IU comme CDD de MGU en post-natal.

Ø La douleur abdominale :

Il s'agit le plus souvent de lombalgies, qui surviennent surtout chez le grand enfant, à type de coliques néphrétiques en rapport avec l'hyperpression dans les cavités hautes ou des coliques néphrétiques secondaires à des calculs compliquant le MGU, ce type de douleurs constitue aussi un motif de consultation amenant au diagnostic de MGU.

Dans notre série la douleur abdominale dans un autre cas soit 1.61%.



Graphique 20 : Fréquence de la douleur abdominale comme CDD de MGU en post-natal.

Ø L'hématurie macroscopique :

L'hématurie est un mode de découverte assez rare, elle ne représente que 2% des cas [80].

Elle est généralement liée à une lithiase urinaire associée [65].

On a noté une hématurie chez un enfant dans notre série soit 1.61%.

Ø L'insuffisance rénale :

L'insuffisance rénale est plutôt une complication redoutable, et c'est exceptionnellement qu'elle constitue une cause révélatrice [80].

L'exploration de la FR chez tous les enfants de notre série a objectivé 15 cas d'insuffisance rénale, soit 24.19%.

Tableau 17 : Fréquence de l'insuffisance rénale comme CDD de MGU en post-natal.

Série	Effectif	Insuffisance rénale (%)
Boudina [64]	25	6.4
Ben Fredj [65]	31	4
C.Viville [81]	-	15
Notre série	62	24.19

Ø La masse abdominale :

La découverte des MUP sous forme des masses abdominales a été décrite par des auteurs dans le cadre de méga-uretère congénitale géant ce qui très rare.

Ø Autres signes :

Il existe autres circonstances amenant au diagnostic de MGU :

- Episodes de nausées et vomissements.
- Retard staturo-pondéral.
- Ascite.
- Lithiases urinaires.

B. Examen clinique :

L'examen physique est souvent normal en dehors des formes sévères du nouveau-né et du nourrisson où on peut noter une distension abdominale [79]. Chez le grand enfant, il peut s'agir de poussées de pyélonéphrite où l'on retrouve une fièvre, une pyurie et une douleur à la palpation de la fosse lombaire et de la fosse iliaque.

Une AEG, un retard staturo-pondéral et des troubles digestifs du fait d'une dilatation massive et dégradation de la fonction rénale peuvent apparaître précocement dans les formes bilatérales sévères. Il est parfois possible de palper chez le nourrisson une masse au niveau de la fosse iliaque ou du flanc [1, 82,83].

L'examen clinique de notre série était généralement pauvre, on a trouvé :

- Un enfant avec une douleur abdominale soit 1.62%
- Une fièvre chez 40 enfants soit 64.51%.
- Une Hypertension artérielle chez 5 enfants soit 8.06%.
- Un Syndrome œdémateux chez 4 enfants soit 6.45%.
- Une hématurie à la bandelette urinaire dans un cas soit 1.62%.
- Aspect trouble des urines chez deux enfants et clair chez 60.

III. PARACLINIQUE :

A. Radiologie :

L'imagerie a pour buts de diagnostiquer la dilatation urétérale, d'apprécier son intensité, son retentissement sur les cavités rénales et ses conséquences fonctionnelles, de rechercher des anomalies associées, de suivre l'évolution de la pathologie [84].

Elles permettent aussi de rechercher d'autres malformations uro-génitales associées au méga-uretère telles que :

- ü Agénésie rénale controlatérale (59% des cas) [72].
- ü Duplication pyélo-urétérale homo ou controlatérale [62].
- ü Syndrome de la jonction pyélo-urétérale [80].
- ü Reflux vésico-rénal controlatéral [12, 69,85].
- ü Valve postérieure de l'urètre (2% des cas) [80].
- ü Extrophie vésicale (2% des cas) [80].

L'association du méga uretère à d'autres malformations uro-génitales montre l'intérêt de les rechercher systématiquement afin d'hierarchiser leur prise en charge thérapeutique.

1. Abdomen sans préparation :

Il est généralement le premier cliché réalisé lors d'une cystographie ou une UIV ; il peut montrer des images de lithiase.

2. Echographie rénale et vésicale :

L'échographie est l'examen réalisé en première intention; elle permet une étude morphologique des reins, participe au diagnostic et au suivi des UM [86,87].

C'est un examen anodin réalisé sans préparation particulière, cependant Il est conseillé d'éviter cet examen en période d'hyperhydratation pour éviter les effets trompeurs (pseudo-dilatation) au niveau des voies urinaires.

L'appareillage utilisé est un échographe temps réel avec une fréquence sectoriel de 3.5 MHz, et linéaire de 7.5 à 10MHz permettant 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 [87]. Le doppler fait partie intégrante de l'examen, même s'il est souvent plus limité que chez l'adulte du fait de l'absence d'apnée.

Actuellement, le diagnostic des UM est posé en anténatal grâce à l'échographie obstétricale de routine; le taux international du dépistage anténatal de ces anomalies est de l'ordre de 60 à 70 % [89,90]. Ce taux est encore faible dans les pays en voie de développement (11.29% dans notre travail), où la pratique de l'échographie obstétricale demeure insuffisante et la plupart des grossesses sont peu ou pas suivies.

Il s'agit d'une dilatation urétérale isolée linéaire et sinueuse en particulier dans la portion pelvienne sans retentissement pyélo-caliciel ni méga-vessie [88]. Les MGUP représentent 23 % de toutes les dilatations pyélo-urétérales découvertes en prénatal [1,11].

Dans la littérature la découverte échographique anténatale des MGU varie entre 17% et 100% [1, 61, 62, 63, 64, 65, 66, 67].

Dans notre série, 7 cas soit 11.29% dont le diagnostic a été posé durant la période anténatale.

En postnatal les renseignements apportés par l'échographie sont multiples sur la morphologie du haut et du bas appareil urinaire [12,91]:

- La dilatation de l'uretère, très bien visible chez l'enfant en région pelvienne comme en région lombaire, que l'on mesure, dont on précise l'extrémité (existe-t-il une urétérocèle ?) et dont on étudie le péristaltisme.
- La dilatation du bassinet et des calices, qui peut être absente, modérée ou majeure.

- L'aspect du parenchyme rénal, son volume, son écho-structure, notamment la différenciation cortico-médullaire ;
- L'état de la vessie, à la recherche de critères de dysfonctionnement vésical ou d'obstruction organique sous-vésicale : paroi irrégulière, épaissie ; si la vessie est pleine, il est important de contrôler sa vidange après miction et la modification éventuelle de la dilatation urétérale
- La morphologie de l'uretère et du rein controlatéraux.

Dans la littérature, l'échographie était un examen systématique, elle a montré chez tous les patients une dilatation des cavités UPC. [106].

Dans notre série l'échographie a été réalisée chez tous les enfants, elle a objectivé une dilatation UPC avec un diamètre de l'uretère qui a varié entre 0,6 cm et 1,95 cm.

La détermination post natale du stade de l'hydronéphrose associée au MGU passe par l'échographie, la classification de la Society of Fetal Urology (SFU) basée sur 4 grades est la plus utilisée à l'heure actuelle [94] :

0 : Rein normal sans hydronéphrose.

1 : Dilatation pyélique légère sans dilatation calicielle.

2 : Dilatation pyélique modérée avec dilatation calicielle légère.

3 : Dilatation pyélique importante, calices dilatés et parenchyme rénal normal.

4 : Dilatation pyélique très importante, calices très dilatés et parenchyme rénal aminci.

Cette classification est importante pour la décision thérapeutique puisque elle entre dans les éléments prédictifs de résolution spontanée des uropathies obstructives.

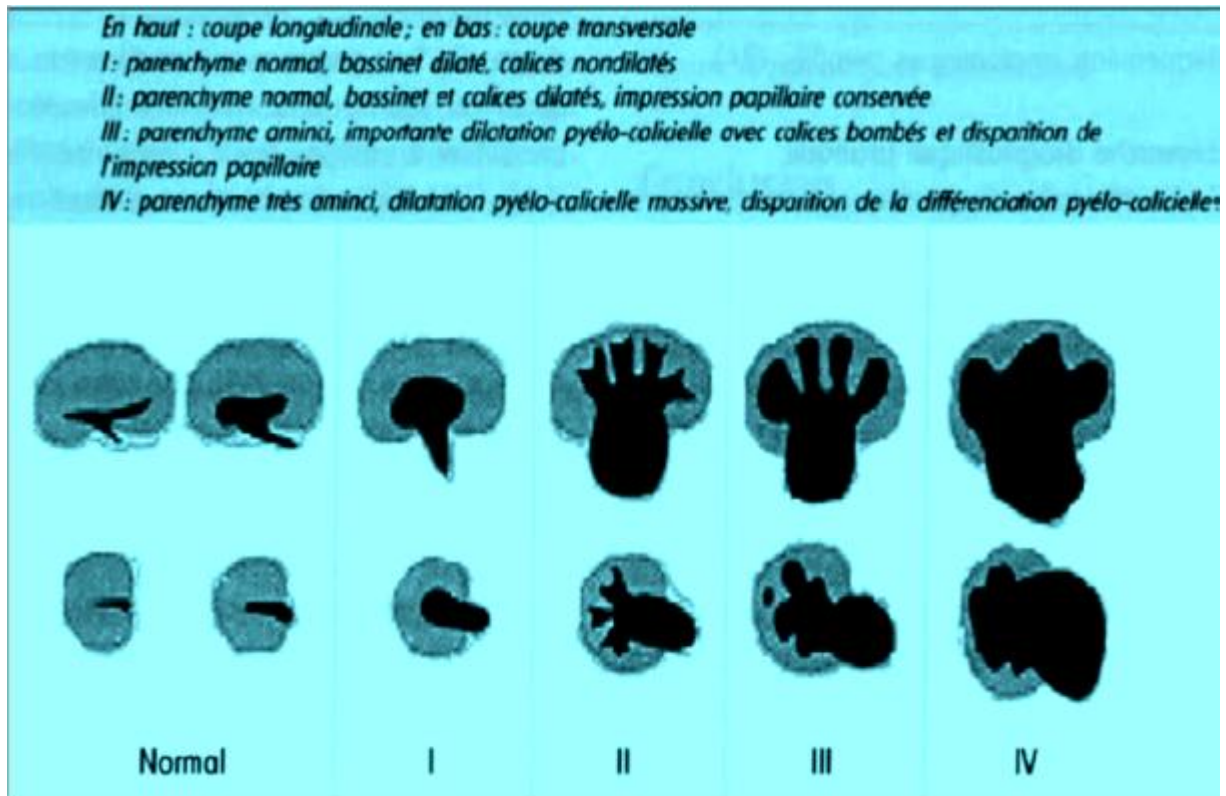


Figure 19 [95] : La classification de la Society of Fetal Urology (SFU).

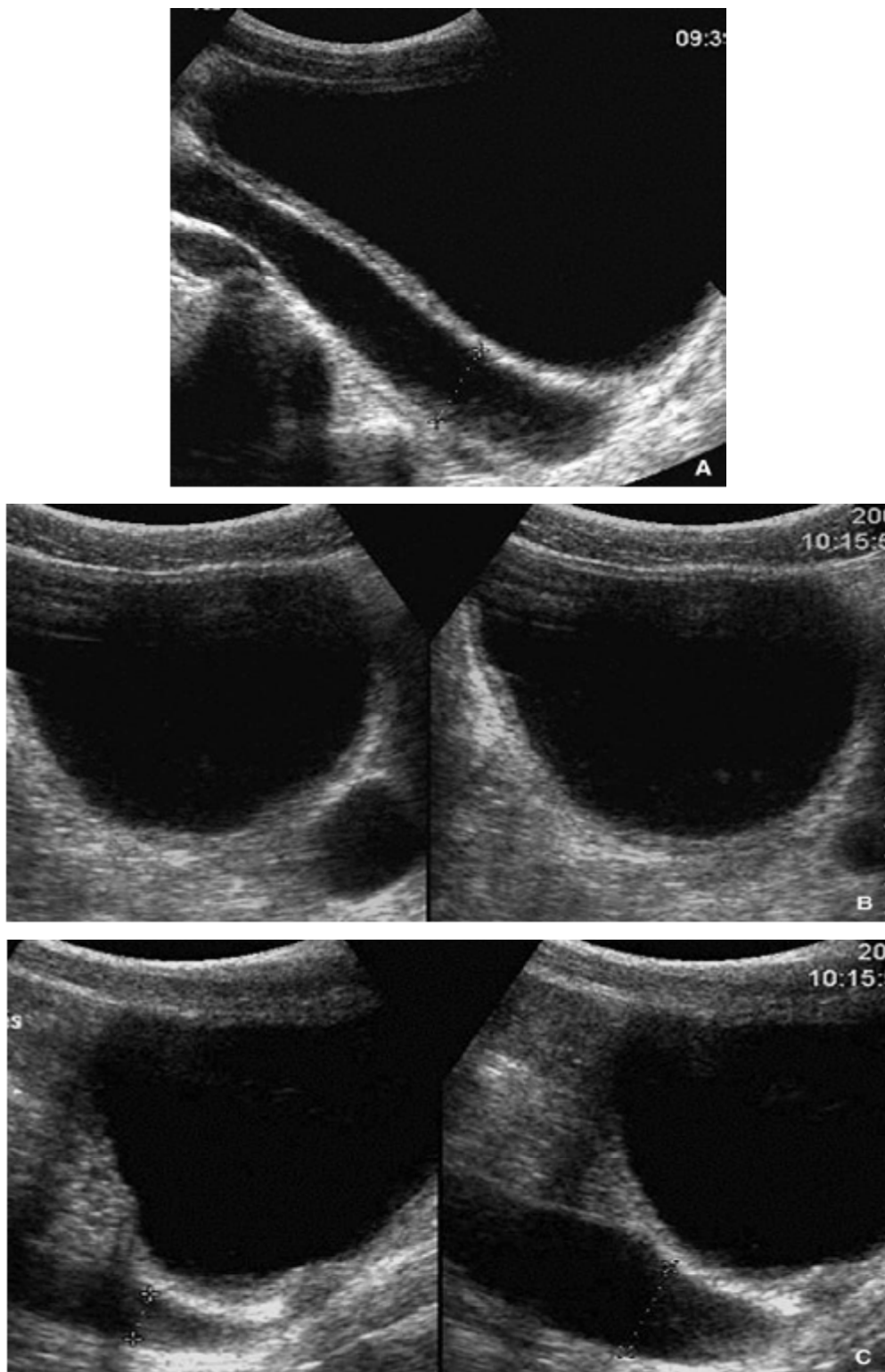


Image 7 [91] Méga-uretère, échographie.

A. Dilatation de l'uretère en coupe longitudinale oblique, toujours très facile à identifier chez l'enfant.

B. Coupe transversale, méga-uretère gauche contractile.

C. Coupe longitudinale sur cet uretère gauche dilaté, bonne analyse du péristaltisme urétéral au cours de l'examen.

3. Urographie intraveineuse :

Après la réalisation du cliché sans préparation, l'injection du produit de contraste est faite avec un débit de 10ml/s. Les clichés précoces sont pris après la 15ème à 30ème secondes, le cliché de sécrétion qui est impératif doit être réalisé à la 3ème minute, alors que les clichés morphologiques doivent être répétés entre la 5ème et la 15ème minute. Les clichés tardifs seront demandés en cas de retard d'excrétion [87]

La place de l'UIV dans l'évaluation des MGU est actuellement extrêmement réduite, sinon inexistante, du fait de la disponibilité de nouvelles techniques comme la scintigraphie rénale et l'uro-IRM [96, 97,98]; la plupart des équipes de chirurgie pédiatrique ne la demandent plus systématiquement en préopératoire. Elle est réservée aux cas où l'analyse morphologique du parenchyme rénal et des voies excrétrices ne sont pas satisfaisantes en échographie, elle montre, à vessie vide, la dilatation de l'uretère pelvien ou de la totalité de l'uretère, la terminaison juxta vésicale en « queue de radis », la dilatation éventuelle des cavités pyélocalicielles d'amont, la rapidité d'excrétion et la concentration du produit de contraste. Cette analyse morphologique est délicate lorsque l'atteinte fonctionnelle est importante et l'IRM est particulièrement intéressante dans cette situation.

Pour certains, l'UIV garde une place entière dans le bilan préopératoire car elle précise l'état du parenchyme, le type de méga uretère, l'anomalie de la jonction urétéro-vésicale et la normalité du bas uretère, le diagnostic et la localisation des lithiases urinaires [10, 99].

Il est intéressant de coupler l'UIV à une épreuve au furosémide [UIV sous hyper diurèse] pour affirmer ou infirmer l'existence d'une obstruction urétérale dans les cas douteux [99].

C'est un examen beaucoup plus irradiant et long dans sa réalisation (clichés tardifs) que la scintigraphie rénale et nécessite l'emploi d'un produit de contraste potentiellement allergisant.

L'interprétation des résultats peut être gênée par la présence des gaz intestinaux ou par un rein dilaté concentrant mal le produit de contraste, ou en cas d'altération importante de la valeur fonctionnelle du rein entraînant une insuffisance de contraste [80].



Image 8 [91] : Uretère rétrocave, urographie intraveineuse : dilatation pyélocalicielle et de l'uretère proximal droit, avec aspect en J renversé.

4. Cystographie :

Elle est réalisée le plus souvent par un sondage vésical ou plus rarement en cas d'impossibilité de sondage, par ponction sus-pubienne de la vessie en réplétion.

Le remplissage vésical s'effectue à basse pression avec un produit de contraste iodé hydrosoluble, dilué dans du sérum. Le risque septique exige la stérilisation des urines avant l'examen. Une surveillance en radioscopie télévisée est indispensable pour déceler un reflux passif au cours du remplissage.

Les clichés les plus importants sont réalisés pendant la miction, et doivent permettre de visualiser l'ensemble de l'appareil urinaire. Des clichés en début de miction, mais surtout en fin de miction, doivent être réalisés, le reflux se produisant fréquemment en fin de miction, au moment où la pression intra-vésicale est à son maximum. Un cliché post mictionnel est systématique et en cas de reflux, il est nécessaire d'évaluer les possibilités d'évacuation de l'urine refluant dans l'uretère et la contractilité urétérale [87, 91]

La cystographie radiologique permet la détection des malformations urétrales et vésicales. C'est l'examen de choix pour le diagnostic des RVU et des VUP. Sa pratique est systématique pour la majorité des auteurs au décours d'une IU chez l'enfant [7,19]. Toutefois, plusieurs équipes ont récemment constaté que son indication est abusive en l'absence d'anomalies objectivées à l'échographie; en effet, c'est un geste invasif qui comporte des risques non négligeables (irradiation, infection iatrogène, lésions de l'urètre) [15,20].

Chez l'enfant, cet examen est réalisé en pré- per- et post-mictionnel avec des clichés de face strict et de trois quarts. Elle doit être pratiquée sous sédation légère par des équipes de radio-pédiatres entraînées à ce geste [1].

Blickman et Lebowitz [100] ont décrit les critères cystographiques d'un méga-uretère refluant dans le but de le différencier d'un simple uretère dilaté par un reflux de moyen ou de haut grade. Ces critères sont :

- Une dilatation de l'uretère en amont d'un segment distal de calibre normal.
- Un retard net d'évacuation du produit de contraste ayant reflué dans l'uretère, le produit de contraste paraissent dilué.
- Une absence de drainage dans la vessie du produit de contraste après miction et vidange vésicale : l'urine semble piégée dans l'uretère.

La cystographie permet de classer le reflux s'il existe, la stadification radiologique de « the International Reflux study Committee Classification » [101,102] fait état de cinq grades de gravité croissante, à partir des données de la cystographie :

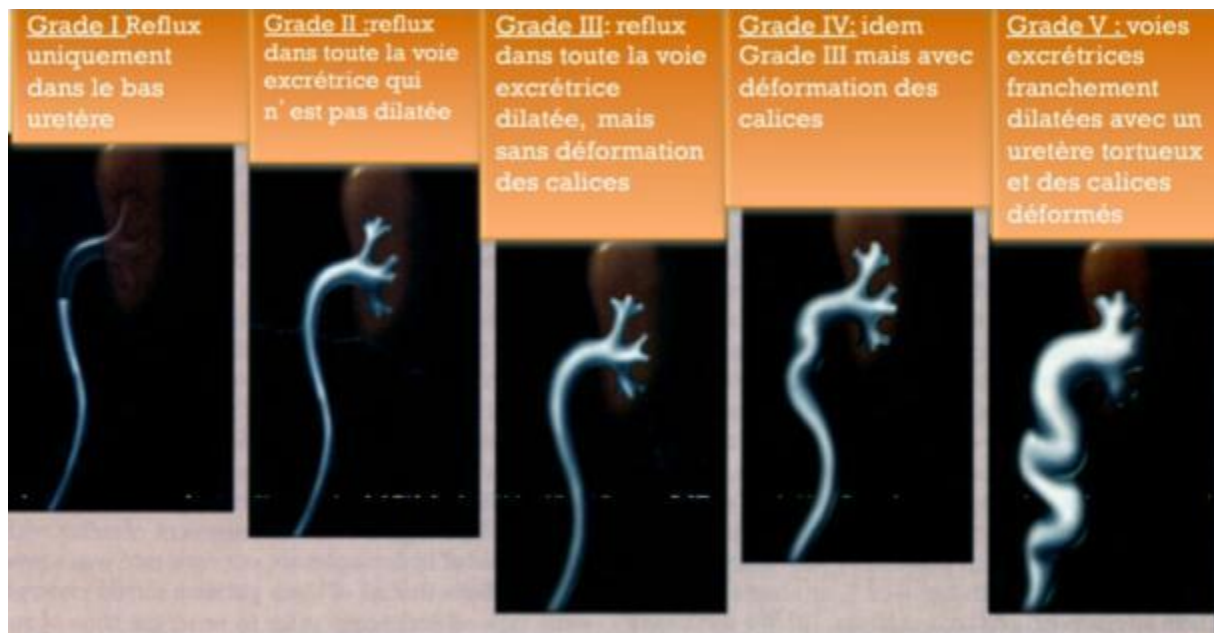


Figure 20 : classification internationale du RVU

Dans la littérature, le pourcentage de méga-uretères associés à un reflux varie d'une série à une autre (tableau 18).

Dans notre série Cet examen a été réalisé chez tous nos malades, montrant 61 MGU reflnants, soit 70.11% sur un ensemble de 87 MGU.

Tableau 18 : Les pourcentages des méga-uretères associés à un RVU selon les séries.

Série	Effectif	Pourcentage (%)
Diakité [15]	30	23.33
Ben Fredj [65]	25	27.27
Ghanmi [61]	12	29.41
Lebowitz [101]	75	12
Notre série	62	70.11

Concernant la gradation du reflux :

Pour Diakité [15], les patients étaient scindés en 2 groupes : le groupe A comportant 2 grades de reflux : le grade IV (2 cas) et le grade V (2 cas) ; et le groupe B : Grade I, Grade II, Grade V (1 cas chacun).

Selon AYADI et ses collaborateurs [103], le grade du reflux a été de I, II, III, IV et V dans respectivement 11.11%, 47.4%, 28.14%, 11.11% et 2.34%. Dans près de la moitié des cas, le reflux était de grade II, et seulement 13.44% des cas était de grade supérieur ou égal à IV.

Dans notre série d'étude Les grades I, II, III, IV et V constituent respectivement (50%), (20%), (22.50%), (0%), (7.5%).



Image 9 [91] : Cystographie rétrograde (méga-uretère refluant bilatéral grade V).

5. Scintigraphie rénale :

La scintigraphie rénale au DTPA ou au MAG3, couplée à l'épreuve d'hyperdiurèse au furosémide, est devenue un examen indispensable en matière d'uropathies obstructives (UO) hautes. Cette exploration, moins irradiante que l'UIV, peut être répétée ; elle est de plus en plus préconisée en première intention dans le bilan initial de ces UM et dans leur suivi ultérieur.

L'injection est suivie d'une acquisition dynamique (acquisition d'images à intervalles réguliers) pendant 20 à 40 minutes qui permet de mesurer en fonction du temps, l'activité du traceur dans chaque rein. Les produits radio-pharmaceutiques utilisés sont le DTPA ou le MAG3, marqués au technétium-99m. On distingue deux types :

Ø La scintigraphie rénale au DMSA (traceur qui se fixe au sein du parenchyme rénal) :

Elle permet d'évaluer la « masse fonctionnelle » des 2 reins et de détecter des cicatrices rénales secondaires à des phénomènes infectieux en particulier. L'examen se passe en 2 temps. Le traceur est injecté par voie intraveineuse. Le patient est ensuite libéré et doit revenir dans le service 4 à 5 heures après l'administration pour réaliser une série d'images dont la durée est estimée à environ 20 minutes.

Ø La scintigraphie rénale dynamique au MAG3 :

Elle permet quant à elle l'évaluation de la fonction relative de chaque rein. Le traceur est injecté par voie intraveineuse. La réalisation des images débute au cours de l'injection. Une série d'images est enregistrée pendant une durée totale de 20 à 40 minutes. Un diurétique (furosémide) pourra être injecté 10 minutes après l'administration du traceur pour accélérer la vidange de l'arbre urinaire.

Cet examen autorise la distinction entre les dilatations obstructives et celles sans obstacles. Toutefois, sa réalisation doit être différée au deuxième mois de vie à cause de l'immaturation rénale [14, 18, 23,24]. La scintigraphie au DMSA est l'examen

de choix pour quantifier la filtration rénale séparée et apprécier le retentissement sur le parenchyme rénal [13,25].

C'est un examen qui trouve son utilité lors des différents temps du suivi d'un méga uretère. Elle a également sa place lors de la surveillance des patients en post opératoire pour apprécier la qualité fonctionnelle du résultat sans recourir systématiquement à des urographies répétées.

Couplée à l'échographie, elle peut même supplanter l'urographie post opératoire.

Dans notre série on a noté 62 cas d'altération de drainage soit 75.86% dont 33 à droite et 29 à gauche et seulement 4 cas n'avaient pas d'altération de drainage.

Tableau 19 : Les pourcentages d'altération de drainage selon les séries.

Auteurs	Effectif	Altération de drainage (%)
Diakité [15]	41	73.17
Teklali [71]	11	81.81
Ghanmi [61]	12	33.33
Ben Fredj [65]	25	12
Notre série	62	75.86

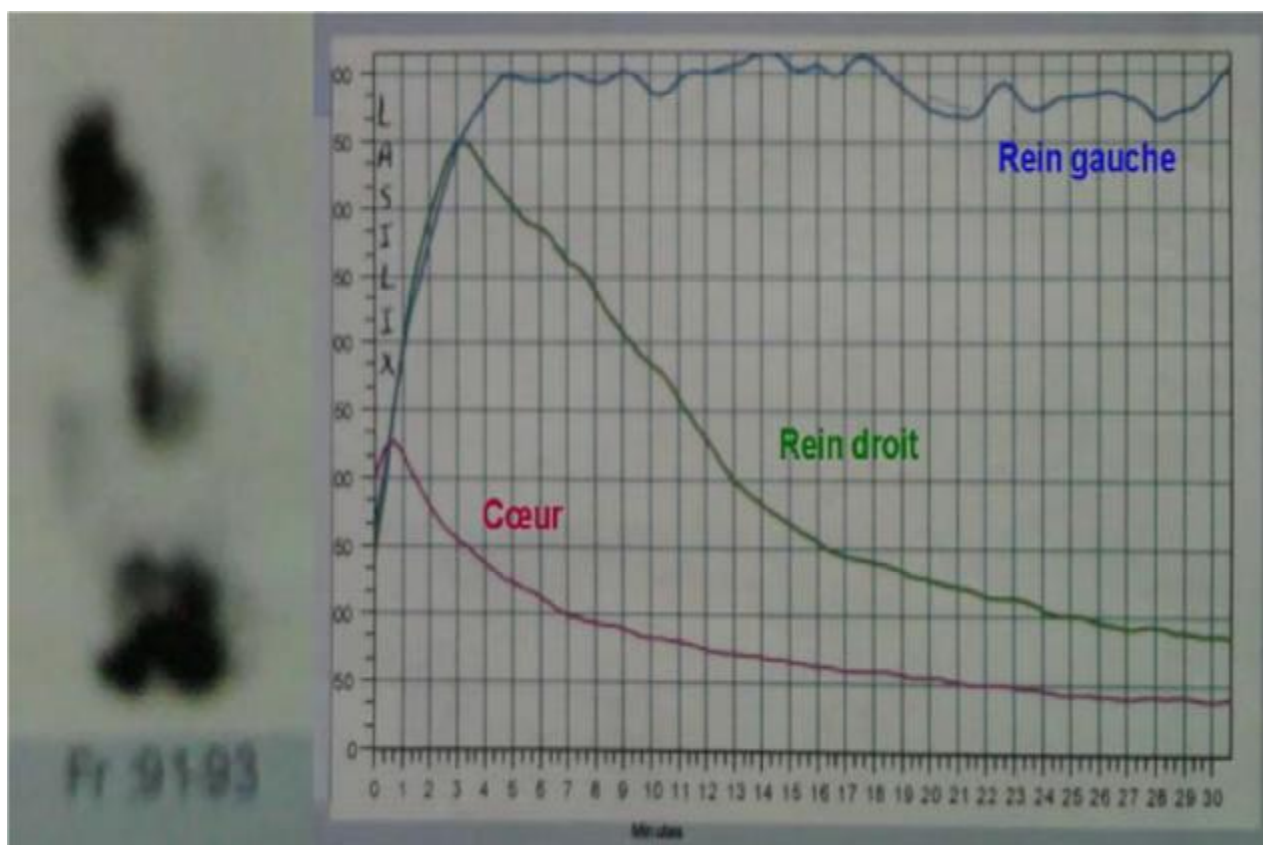


Image 10 [61] : Scintigraphie rénale au MAG3 (stase urétéropyélocalicielle obstructive gauche).

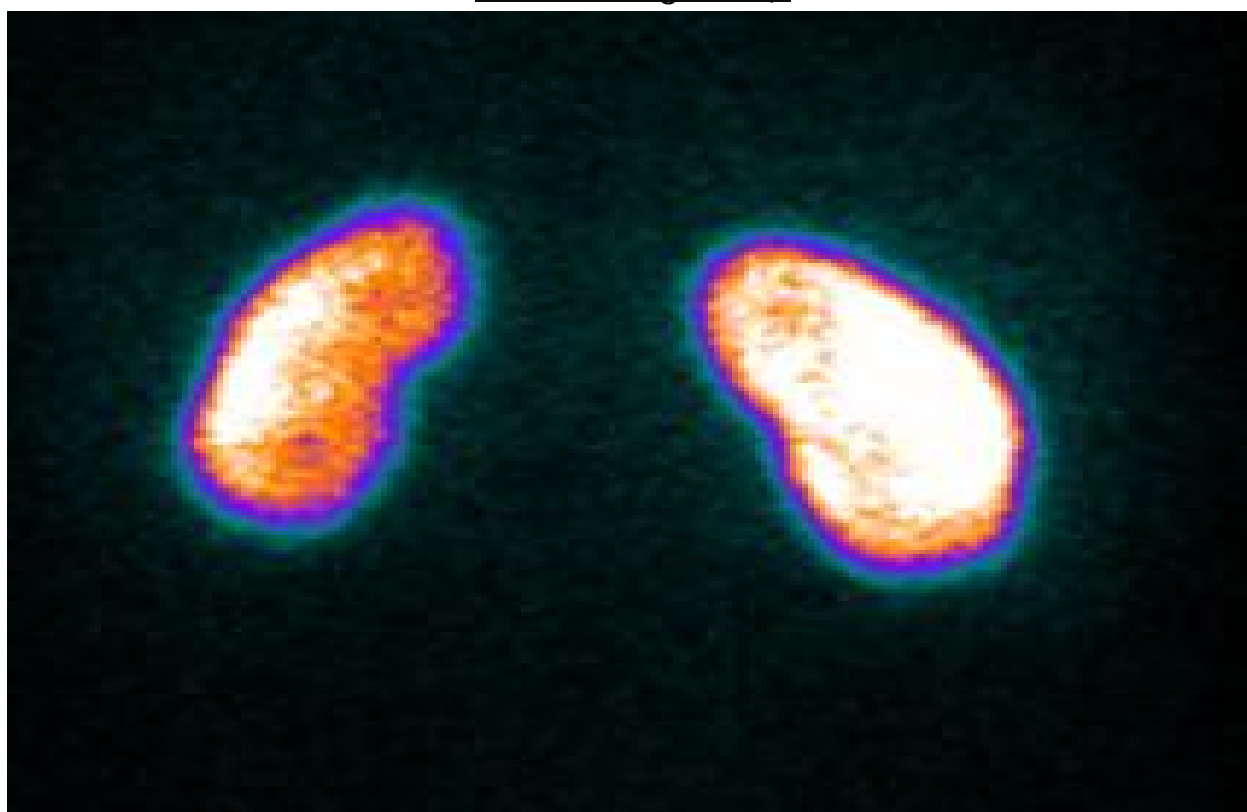


Image 11 [61] : Scintigraphie rénale au DMSA : lésions bilatérales du parenchyme rénal.

6. URO-IRM :

L'UROIRM est dédiée à l'étude des voies urinaires excrétrices. Cet examen radiologique non invasif permet de mettre en évidence des malformations et des variantes de la norme des voies urinaires et permet également de rechercher des pathologies des voies urinaires.

Il existe deux techniques ; une technique sans injection de PC dont l'effet urographique est obtenue grâce à une séquence pondérée en T2. L'autre technique avec injection de PC (gadolinium) que l'on appelle urographie intraveineuse par résonance magnétique.

L'étude rénale dynamique après injection intraveineuse d'un chélate de gadolinium permet une évaluation semi-quantitative de la filtration glomérulaire. Grâce à sa résolution spatiale tout à fait satisfaisante, l'IRM permet en outre une très bonne évaluation morphologique.

Cette étude donne ainsi en un seul temps les mêmes informations que plusieurs techniques conventionnelles combinées (artériographie digitalisée et UIV) tout en étant non invasive et donc associée à une morbidité moindre.

Dans le cadre du méga uretère, l'UROIRM permet de reconnaître l'obstruction urétérale, de déterminer sa localisation exacte et d'évaluer le retentissement sur le haut appareil urinaire. Elle détecte facilement l'hydronéphrose. Elle permet aussi de différencier le méga uretère refluant du méga uretère non refluant [107]. Il permet également de quantifier la FR séparée de chaque rein, et de l'excrétion

Bien que l'examen soit cher, il a un bon rapport coût/bénéfice, car il permet d'éviter un bilan comprenant de multiples examens pour obtenir des informations similaires.

Les problèmes de l'URO-IRM sont :

- La disponibilité des appareils
- La nécessité d'un enfant calme (contention entre 0 et 6 mois, sédation légère entre 6 mois et 6 ans)

- Le risque de fibrose systémique néphrogénique (injection de chélates de gadolinium) si clairance inférieure à 30ml/mn ou si enfant de moins de 1 an (discussion bénéfices-risques).



Image 12 [107] : UROIRM des voies urinaires excrétrices.

7. UROSCAN :

La TDM rénale reproduit fidèlement l'anatomie des reins et apporte des précisions sur leurs rapports et leurs vascularisations, représentant ainsi une information essentielle si un geste d'exérèse est envisagé.

Par contre, l'uroscanner n'est pas indiqué en pratique courante en pédiatrie car il est source d'une irradiation très élevée [108].

8. Autres examens :

a. Pyélogrammétrie :

La pyélogrammétrie peut être soit antérograde par ponction directe transcutanée du bassinet, soit rétrograde, par montée d'une sonde urétérale. C'est la technique de référence qui permet d'obtenir une perfusion de la voie excrétrice avec un débit constant (10 ml/mn) et d'enregistrer les modifications de pression entre le bassinet et la vessie et ainsi de mettre en évidence une obstruction équivoque lors des examens radiologiques conventionnels. C'est la seule technique qui permet d'obtenir avec certitude une perfusion suffisante de la voie excrétrice [12].

b. Cystoscopie et urétéroscopie :

Elle permet d'observer :

- Un trajet sous muqueux de l'uretère trop court lorsqu'il est inférieur à 5 mm chez l'enfant.
- Un aspect anormal en stade du méat urétéral, qui peut être béant, en fer à cheval ou en trou de golf.
- Une position anormale du méat urétéral, qui peut être, intermédiaire ou latérale externe évocatrice d'un méat refluant.
- La musculature périméatique en recherchant la présence d'un diverticule.

c. Urétéro-pyélographie rétrograde : [12]

- Opacification rétrograde de l'uretère et des cavités pyélo-calicielles par cathétérisme des orifices urétéraux lors d'une cystoscopie.
- Injection rétrograde à faible pression
- Examen invasif potentiellement responsable d'infection nosocomiale
- Utilisation d'un endoscope rigide
- Actuellement réalisée au bloc opératoire

B. Biologie :a. L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) :

L'examen cyto bactériologique des urines permet à la fois de diagnostiquer toute infection urinaire en identifiant le germe responsable et d'aider à choisir le meilleur TTT avant d'entamer les investigations radiologiques qui confirment le diagnostic. Il est réalisé aussi dans le cadre de la surveillance à partir du 3ème mois [72, 73, 85].

En cas de MGUP les germes les souvent rencontrés sont les germes Gram négatifs [12]. Dans la littérature le germe d'E.coli était le plus rencontré avec un taux variait entre 60% et 90% [88]. Dans notre série 74.19% des patients avaient une infection urinaire au moment du diagnostic. Chez nos patients, les infections étaient mono-microbiennes prédominés par E. coli qui représente 83.33% des germes isolés.

Tableau 20 : Les taux d'IU dans la littérature.

Auteurs	Effectif	Taux d'IU (%)
étude française [60]	-	43.90
Hoquéti[63]	41	60
Diakité [15]	30	66.66
Teklali [71]	232	67
Notre série	62	74.19

b. La fonction rénale :

Le principal enjeu de la PEC du MGU est la préservation de la FR, car elle conditionne le pronostic de cette pathologie d'où l'importance de l'exploration de la fonction rénale en recherchant une éventuelle insuffisance rénale.

Une étude algérienne [109] était menée sur 257 enfants dialysés a retrouvé 26 enfants porteurs d'uropathie malformative dont 3 cas de méga uretères primitifs bilatéraux. L'exploration de la FR chez tous les enfants de notre série a objectivé 15 cas d'insuffisance rénale, soit 24.19%.

Tableau 21 : Fréquence de l'insuffisance rénale dans la littérature.

Série	Effectif	Insuffisance rénale (%)
Boudina [64]	25	6.4
Ben Fredj [65]	31	4
C.Viville [81]	-	15
Notre série	62	24.19

IV. DIAGNOSTIC :

A. Diagnostic positif : [72, 73]

Le diagnostic repose sur :

- L'échographie qui montre un uretère rétro-vésical dilaté
- La cystographie qui élimine un RVU, et des valves de l'urètre (si dilatation bilatérale dès la naissance)
- La scintigraphie rénale au MAG3 qui recherche le caractère obstructif de l'anomalie et étudie la valeur fonctionnelle du rein La persistance du méga-uretère à vessie vide est un élément capital du diagnostic.

B. Diagnostic de l'obstruction [110] :

L'obstruction correspond à un obstacle organique ou fonctionnel à travers lequel le flux normal ne peut être maintenu que par une augmentation de la pression basale. Par contre la stase correspond à une stagnation sans augmentation de la pression basale.

Les différents examens utilisés pour le diagnostic d'obstruction utilisent l'hyperdiurèse pour démasquer l'obstacle.

1. Echographie rénale et pelvienne: [91,111].

Sa simplicité et son accessibilité en font un test qui doit être utilisé pour le dépistage de l'obstruction. Elle permet de rechercher les signes indirects en faveur d'une obstruction sévère pouvant entraîner ou majorer une altération de la fonction rénale :

- Hyper-échogénicité du cortex rénal avec diminution de la différenciation cortico-médullaire.
- Amincissement du parenchyme, rein de petite taille.
- Hypertrophie compensatrice du rein sain controlatéral.

2. UIV sous hyperdiurèse : [12, 110].

Cette technique peut être réalisée de la façon suivante une forte dose de PC tri-iodé classique injecté (2mi/kg). Quelques minutes après, on pratique une injection de diurétique par voie IV (Lasilix) éventuellement associée à une perfusion rapide de sérum salé isotonique. Des clichés sont pris à la suite de ces injections et doivent permettre d'apprécier les modifications volumétriques de la VES. On considère qu'il y a obstruction quand le pourcentage d'augmentation de la voie excrétrice, 15 min après l'injection de diurétique, dépasse 22%, et qu'il n'y a pas d'obstacle, si cette augmentation de la dilatation reste inférieure à 15%.

3. Scintigraphie dynamique : [110].

Lors de la scintigraphie avec test d'hyperdiurèse, l'augmentation du débit urinaire va provoquer une augmentation de la dilatation des cavités en cas d'obstruction, avec accumulation et stase du marqueur isotopique.

Le tracé montre l'évolution de la radio-activité dans le rein et dans les cavités, tracé de type accumulation continue. En présence d'une dilatation sans obstruction, le marqueur qui s'est dilué dans les cavités va être chassé et le tracé néphrographique présente alors une décroissance rapide de la radio-activité. Ce test réalisé pour faire la différence entre obstruction et dilatation sans obstruction est très sensible sauf lorsque la clairance de la créatinine est inférieure à 20 ml/mn [15]. On pourra affirmer l'obstacle lorsque le temps de demi élimination du traceur radio-actif sera supérieur à 20 minutes. Un chiffre inférieur à 10 minutes éliminera cette hypothèse. Entre ces deux chiffres, le doute persiste sur une obstruction.

C.Diagnostic différentiel :

1. Le reflux vésico-urétéral [112,113] :

C'est l'uropathie la plus fréquente, atteignant plus souvent la fille. Le reflux se définit comme la remontée des urines de la vessie vers l'uretère ; à l'état physiologique, ce reflux n'existe pas car il existe un mécanisme anti-reflux à la fois anatomique et fonctionnel, efficace notamment lors de la miction ; ce système physiologique repose surtout sur la longueur du trajet sous-muqueux de l'uretère terminal.

Le reflux est grave si les urines sont infectées, car l'infection remonte jusqu'au rein, qu'elle risque progressivement de détériorer (pyélonéphrite chronique); par ailleurs le reflux favorise l'infection car les urines ne sont pas éliminées en totalité ; un reflux d'urines stériles ne semble pas avoir de conséquences graves pour le rein. On peut reconnaître au reflux 2 origines différentes: reflux primitif ou secondaire.

Le reflux vésico-urétéral primitif est le résultat d'une anomalie intrinsèque congénitale du système physiologique anti-reflux ; on admet que ce système subit une maturation avec la croissance expliquant la guérison spontanée des reflux des jeunes enfants ; ce reflux peut être mis en évidence soit chez un enfant chez qui avait été constatée une dilatation transitoire de la voie urinaire par échographie foetale, soit dans le cadre du bilan d'une infection urinaire; beaucoup plus rarement dans le bilan d'une protéinurie, d'une insuffisance rénale, ou dans le cadre du bilan d'une forme familiale ou d'une autre anomalie (imperforation anale).

Le reflux vésico-urétéral secondaire est la conséquence d'une pathologie sous-jacente, qu'il s'agisse d'obstacle organique (valves de l'urètre postérieur) ou d'obstacle fonctionnel (vessie neurologique, dyssynergie vésico-sphinctérienne).

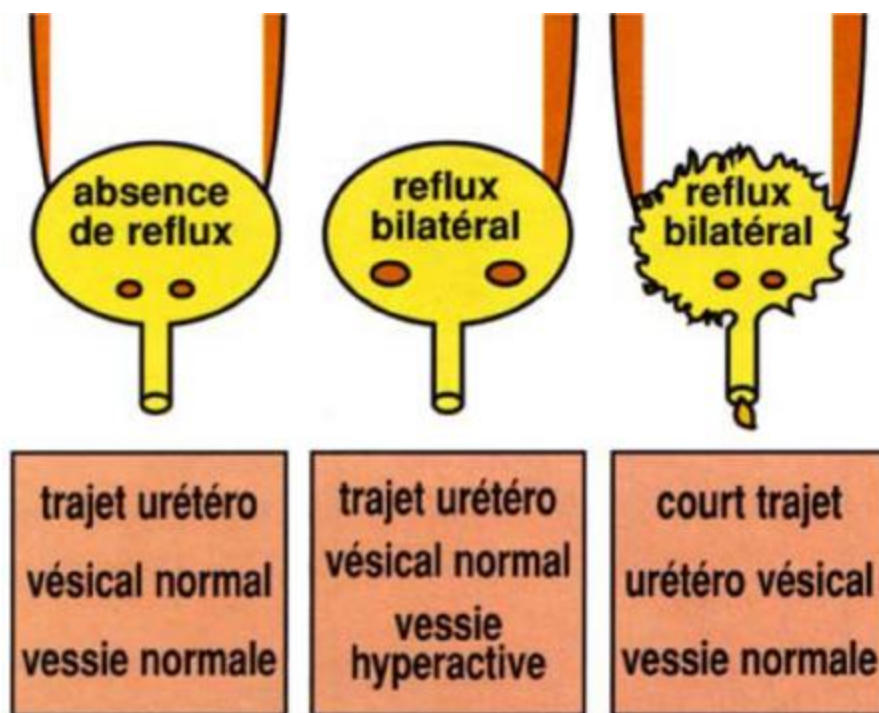


Figure 21 [112] : reflux congénital ou acquis.

Qu'il soit primitif ou secondaire, le reflux est mis en évidence par la cystographie rétrograde réalisée par cathétérisme urétral. Cet examen doit comporter des clichés de remplissage, des clichés per-mictionnels et surtout doit toujours étudier chez le garçon l'urètre postérieur à la recherche d'un éventuel obstacle (valves), par des clichés de 3/4. Une cystographie normale ne montre aucun passage d'urine de la vessie vers les uretères.

Si les uretères sont opacifiés, on parle de reflux, uni- ou bilatéral et ce reflux est classé en grades en fonction de sa gravité : grade 1 : le produit de contraste opacifie seulement l'uretère - grade 2 : reflux urétéro pyélocaliciel sans dilatation- grade 3 : reflux urétéro-pyélo-caliciel avec dilatation modérée- grade 4 : dilatation urétéro-pyélo-calicielle avec calices émoussés, - grade 5 : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boule, éventuellement reflux intra-parenchymateux.

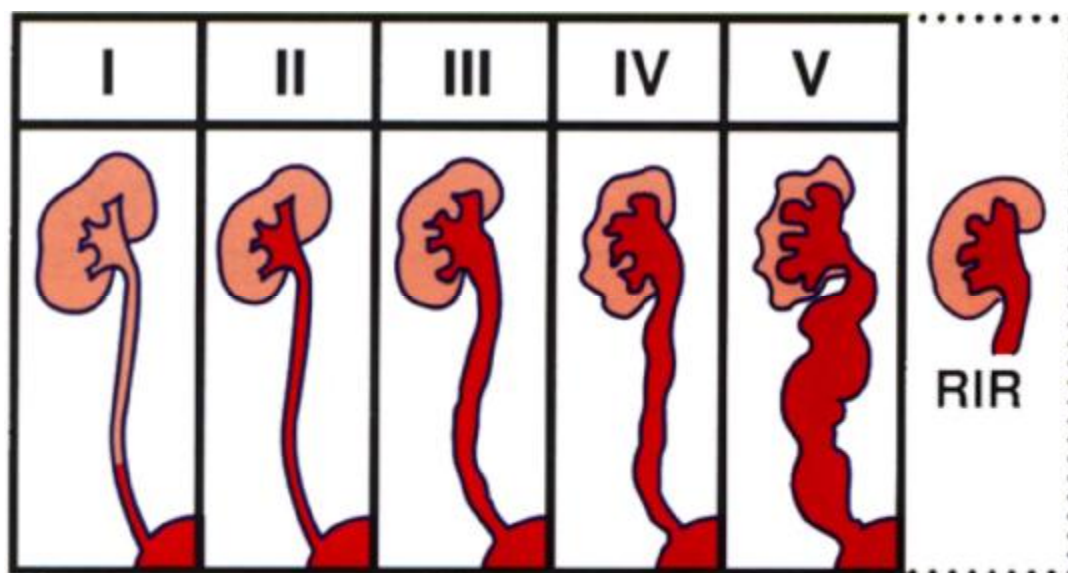


Figure 22 [66] : classification internationale du reflux selon Duckett-Bellinger :

Grade I : reflux dans l'uretère pelvien

Grade II : reflux urétéro-pyélo-caliciel sans dilatation

Grade III : idem avec dilatation modérée de l'uretère

Grade IV : dilatation globale urétéro-pyélo-calicielle, mais les papilles restent marquées

Grade V : dilatation importante, uretère tortueux, calices en boules.

L'étude du haut appareil repose sur l'échographie rénale et/ou l'urographie intraveineuse qui permettent l'étude morphologique et recherchent d'éventuelles cicatrices de pyélonéphrite chronique.

Le traitement du reflux comporte un volet médical et un volet chirurgical. Le traitement médical repose sur l'antibioprophylaxie qui permet d'éviter les conséquences préjudiciables pour le rein d'un reflux infecté.

Le traitement médical ne guérit pas le reflux, mais permet d'éviter l'apparition d'infections urinaires en attendant le développement de la région urétéro-vésicale et la maturation vésicale spontanée.

L'antibioprophylaxie est poursuivie plusieurs mois, jusqu'à disparition du reflux contrôlée par cystographie, que cette guérison soit spontanée ou chirurgicale.

La prophylaxie anti-infectieuse repose sur la prescription d'antiseptiques, soit en cures alternées, soit en traitement continu à demi-dose, voire quart de dose, soit en traitement discontinu. En l'absence de guérison du reflux ou en présence d'un reflux de grade élevé, ou si les pyélonéphrites se répètent, l'indication chirurgicale est portée l'intervention chirurgicale consiste en une réfection d'un système anti-reflux efficace, habituellement par allongement du trajet sous-muqueux de l'uretère (technique de Cohen) ; il s'agit d'une intervention menée par voie intra-vésicale ; l'intervention est uni ou bilatérale en fonction de la cystographie préopératoire. L'âge de l'intervention dépend de l'importance du reflux.

Habituellement, seuls les reflux sévères de grade 4 ou 5 sont opérés avant 2 ans. Pour certains, les reflux de bas grade peuvent relever de traitements endoscopiques (injection sous méatique d'un matériau inerte biologique ou chimique); les reflux majeurs ayant abouti à la destruction de l'unité rénale peuvent faire discuter la néphrectomie. enfin parfois sur la scintigraphie rénale.

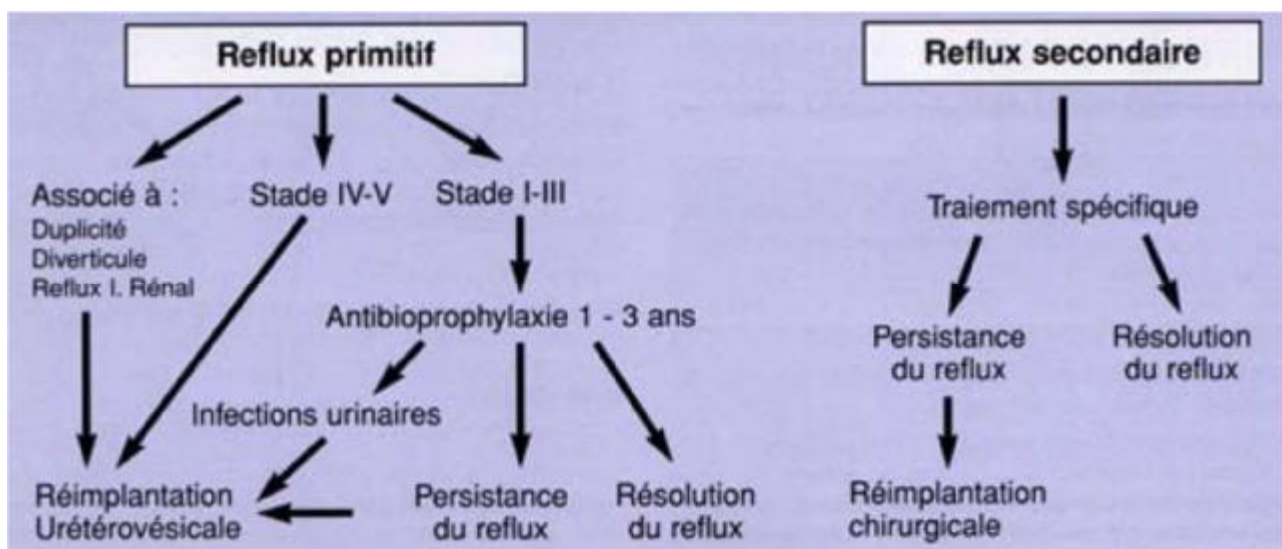


Figure 23 [112] : traitement du reflux vésico-rénal.

2. Urétérocèle [63]:

Une urétérocèle est une hernie de la portion intramurale sous-muqueuse dilatée de l'uretère terminal dans la lumière vésicale.

La classification initiale séparait les urétérocèles de type infantile (urétérocèle ectopique sur le pyélon supérieur d'une duplication) et les urétérocèles de type adulte (urétérocèle orthotopique sur système pyélo-urétéral simple). Le dépistage de malformations non symptomatiques par le diagnostic anténatal a poussé à utiliser une classification différente basée sur :

- Le nombre des uretères : simple ou double ;
- Le site d'abouchement de l'uretère : urétérocèle intra-vésicale si elle respecte le col vésical, ou urétérocèle ectopique si elle intéresse le col.

Il existe ainsi quatre grands types d'urétérocèle :

- l'urétérocèle intra-vésicale sur uretère simple, correspondant au type adulte, fréquent.
- l'urétérocèle intra-vésicale sur l'uretère supérieur d'une duplication complète, rare.
- l'urétérocèle ectopique sur l'uretère supérieur d'une duplication complète, correspondant au type infantile, fréquente.
- l'urétérocèle ectopique sur uretère simple, rare.

Les circonstances de découverte sont essentiellement de deux ordres, le dépistage par l'échographie anténatale et l'infection urinaire (volontiers sévère), beaucoup plus rarement une dysurie.

L'échographie est très performante dans le diagnostic de l'urétérocèle (Fig. 45) : image liquidienne intra-vésicale, séparée de la lumière vésicale par une ligne échogène, curviligne, fine. En coupe longitudinale, cette structure se poursuit le plus souvent avec un uretère dilaté. Cette urétérocèle peut se contracter, lors du péristaltisme urétéral, ou lors de la miction et de la vidange vésicale. Plus rarement, elle peut avoir une paroi épaisse (pendant sa contraction, après une infection, après

une ponction endoscopique, ou lorsqu'elle est abouchée à un système non fonctionnel).

A l'IUV Si l'urétérocèle est intra-vésicale, elle est totalement entourée de produit de contraste et bien dissociée du plancher vésical sous-jacent. Si l'urétérocèle est ectopique, elle présente une base d'implantation large et n'est jamais totalement entourée par le produit de contraste. Si le parenchyme n'est pas fonctionnel, l'urétérocèle apparaît comme une image lacunaire sur la totalité de l'examen. Si le parenchyme correspondant est fonctionnel, l'urétérocèle va s'opacifier, éventuellement avec un retard d'excrétion plus ou moins important.

La cystographie est systématique, à la recherche du reflux sur le pyélon inférieur d'une duplicité. Si un traitement par ponction endoscopique de l'urétérocèle a été réalisé, la cystographie peut également montrer un reflux dans l'urétérocèle ponctionnée. Les isotopes ont pour but d'apprécier la fonction des différentes unités rénales. L'IRM a l'intérêt de montrer dans son ensemble l'urétérocèle et le pyélon correspondant, quel que soit son état fonctionnel, et d'apprécier le parenchyme de l'ensemble du rein.

Le traitement dépend de la fonction du rein sus-jacent. En cas de rein détruit avec pyélon supérieur peu fonctionnel (< 10 % de la fonction totale), une néphro-urétérectomie polaire supérieure peut être envisagée. Lorsque le pôle supérieur est sain, le traitement de l'urétérocèle repose sur l'incision endoscopique principalement lorsqu'elle est intra vésicale mais également lorsqu'elle est extra vésicale. Elle doit toujours être proposée en première intention en raison de sa faible morbidité et de sa capacité à décompresser le pôle supérieur dilaté, facilitant ainsi un geste chirurgical secondaire qui ne nécessitera pas forcément d'excision. Si nécessaire, dans un second temps chez le grand enfant, on pourra proposer une urétéro-urétérostomie ou l'excision de l'urétérocèle extra vésicale et une réimplantation [36].

Un traitement conservateur par surveillance peut également se discuter en cas d'urétérocèle non obstructive avec RVU non sévère.

3. Valve de l'urètre postérieur [112,113] :

Elles réalisent un obstacle sous vésical et peuvent être responsables d'une dilatation de l'ensemble de la voie excrétrice.

Les valves sont des petits replis membraneux en "nid de pigeon", s'opposant à l'écoulement des urines dans l'urètre postérieur. La variété la plus fréquente siège à la partie basse du veru montanum.

Cet obstacle s'installe précocement pendant le développement fœtal et peut retentir sur la voie excrétrice pouvant ainsi être dépisté précocement par les échographies fœtales.

Les formes les plus graves peuvent évoluer vers l'insuffisance rénale néonatale et certaines formes peuvent faire discuter une dérivation in utero, voire une interruption de grossesse.

Les valves obstructives entraînent une dilatation de l'urètre postérieur et une dilatation de la vessie dont la paroi s'épaissit (vessie de lutte).

Les uretères sont dilatés et fréquemment le siège d'un reflux ; le parenchyme rénal peut-être aminci et la fonction rénale altérée.

Les explorations à la naissance comportent l'échographie, la cystographie (habituellement par ponction sus pubienne), l'étude de la fonction rénale et éventuellement U.I.V. ou scintigraphie.

Le traitement de telles formes peut faire appel à des dérivations transitoires (urétérostomies, cystostomies) afin de protéger au mieux la fonction rénale pendant les premiers mois de la vie. Quant aux valves, elles sont sectionnées par voie endoscopique, libérant le passage urétral.

Des valves peu serrées peuvent être mises en évidence chez des enfants plus grands devant des troubles mictionnels; elles ne revêtent pas le même caractère de gravité car la fonction rénale est habituellement normale.

Le traitement est endoscopique et consiste en une électrosection des replis valvulaires.

4. La vessie neurologique [112] :

Le fonctionnement vésical repose sur le contrôle mictionnel qui s'acquière au fil des mois faisant passer la vessie d'un comportement automatique à un comportement sous contrôle supérieur.

Le fonctionnement normal nécessite l'intégrité des voies nerveuses. Les altérations des voies de conduction aboutissent à une situation dite de "vessie neurologique".

Il peut s'agir de lésions congénitales: myélo-méningocèle (spina bifida), moelle fixée, agénésie sacrée ou de lésions acquises: tumeur médullaire ou rachidienne, traumatismes médullaires.

Dans ces situations toutes les combinaisons possibles de dysfonctionnement du détrusor (hypertonique ou hypotonique) et du col vésical (béant ou hypertonique) peuvent s'observer ; aboutissant à différents types de vessie neurologique. Schématiquement deux situations opposées peuvent s'observer: les vessies rétentionnistes qui exposent à une détérioration du haut appareil urinaire et les vessies constamment vides par insuffisance sphinctérienne. Mais dans l'un et l'autre cas, il existe une incontinence socialement invalidante.

Il est important pour la prise en charge de tels enfants de bien préciser le type exact de vessie neurologique; cette appréciation repose sur le bilan radiologique et sur le bilan uro-dynamique (B.U.D.) ou cystomanométrie.

Le traitement de ces vessies doit répondre à deux préoccupations essentielles: préserver la fonction rénale (éviter dilatation, infection, reflux) et permettre une vie sociale décente (éviter les fuites d'urines incontrôlées).

En cas de vessie rétentionniste, le but du traitement est de vider régulièrement la vessie, l'évacuation des urines se fait dans ce cas par cathétérisme intermittent: sondages pluriquotidiens par les parents chez le nourrisson et le jeune enfant et auto-sondages chez l'enfant plus grand.

Si la vessie est vide en permanence, le traitement visera à la rendre rétentionniste, l'évacuation des urines se faisant soit grâce à un sphincter artificiel, soit surtout grâce à des sondages par l'urètre ou par une cystostomie continente (la vessie est utilisée comme réservoir et elle est évacuée par sondage à travers un conduit qui la relie à la paroi abdominale; différents organes ont ainsi pu être utilisés: l'appendice, un segment urétéral ou un segment intestinal).

5. Implantation ectopique de l'uretère [112] :

Un uretère a un abouchement ectopique lorsque son orifice est situé sur le col vésical ou en dessous de celui-ci.

De plus en plus souvent, la découverte est anténatale : dilatation urétérale ; hypodysplasie rénale ; dysplasie multikystique ; structure liquidienne rétrovésicale.

Lorsque l'anomalie est symptomatique, l'expression clinique diffère selon qu'il s'agit d'une fille ou d'un garçon.

Chez la fille, la symptomatologie la plus typique est la pseudo-incontinence. On observe également des vulvovaginites à répétition, expliquées par l'irritation génitale liée à l'écoulement et à la stase urinaire. Le diagnostic doit alors être suspecté de façon systématique, mais il peut être très tardif, d'autant que le rein correspondant est souvent peu fonctionnel.

Chez le garçon, la complication la plus classique est l'épididymite aiguë ou à répétition. Avant la puberté, toute épididymite aiguë doit faire suspecter une uropathie malformative : abouchement ectopique ou obstruction sous-vésicale.

Dans les deux sexes, l'infection urinaire non spécifique peut amener au diagnostic.

L'abouchement ectopique sus-sphinctérien, chez la fille ou chez le garçon, s'accompagne presque toujours d'un reflux vésico-urétéral. La cystographie montre le reflux dans un uretère implanté bas s'il s'agit d'un uretère simple ou un reflux dans le pyélon supérieur s'il existe une duplicité.

Un abouchement sous-sphinctérien chez une petite fille intéresse dans 80 % des cas le pyélon supérieur d'une duplicité complète. En échographie, l'uretère est dilaté, descendant très bas sous la vessie, sans urétérocèle. Le pyélon supérieur correspondant dilaté est surmonté d'un parenchyme le plus souvent très aminci, mal différencié, échogène, quelquefois microkystique et non fonctionnel. L'UIV montre le pyélon inférieur refoulé en bas et en dehors par une pseudotumeur polaire supérieure, correspondant au pyélon supérieur dilaté non fonctionnel.

Lorsque cet abouchement concerne un uretère simple, l'uretère est souvent moins dilaté, et le rein correspondant est hypoplasique et dysplasique, souvent ectopique, bas et médian. Lorsque l'abouchement est sous-sphinctérien et urétral, la cystographie peut montrer un reflux dans l'uretère correspondant.

Lorsque la fonction rénale est altérée avec une symptomatologie de type infections urinaires répétées, le traitement sera radical par une néphrectomie totale ou polaire supérieure, voire une embolisation du rénicule concerné. Lorsque la fonction rénale est normale, on peut opter pour une dérivation temporaire par néphrostomie dans un premier temps puis une réimplantation ou une urétéro-urétérostomie.

En cas d'infection urinaire fébrile ne répondant pas à un traitement antibiotique adapté, on peut procéder à un drainage d'amont de l'uretère ectopique par néphrostomie ou urétérostomie chirurgicale terminale.

6. Syndrome de prune belly [112] :

Le Prune Belly syndrome (PBS) ou Eagle-Barrett syndrome, est un syndrome anatomo-radiologique qui associe les suivantes : une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, des dilatations des voies urinaires et des testicules non descendus. Les formes cliniques peuvent être très variables allant du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeure à l'enfant pratiquement normal. Tout cela explique la très grande diversité d'opinions sur l'attitude à adopter face à ce syndrome.

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

A. Traitement conservateur :

Un grand nombre de cas s'améliore spontanément avant l'âge de trois ans ou reste stable sans compromettre la fonction rénale [2,14]. Ainsi, 70 à 90 % des méga-uretères primitifs ne justifient pas d'intervention chirurgicale. Cette attitude conservatrice nécessite un suivi à long terme basé sur l'échographie de l'appareil urinaire et les explorations isotopiques rénales [3, 11,14].

Cette échographie doit être répétée vers l'âge de six à huit semaines puis tous les trois à six mois pour suivre l'évolution. La persistance d'une dilatation urétérale supérieure à 15mm est un facteur prédictif pour le traitement chirurgical [1, 61,114].

Tous les méga-uretères obstructifs avec un diamètre échographique inférieur à 8,5mm ont régressé spontanément, mais aucun de plus de 15mm [2].

McLallen [11] et Chertin [114] ont démontré que les hydronéphroses fœtales grades 1 à 3 selon la classification de la société d'urologie fœtales ont tendance à se résoudre spontanément entre 12 et 36 mois,

Keating et all [25] ont obtenu une amélioration de la dilatation chez 15 malades d'une série de 20 MGU de diagnostic anténatal surveillés.

Liu et all [67], dans une série de 67 méga uretères de diagnostic anténatal ont obtenu 34% de régression spontanée de la dilatation après 3,1 ans de surveillance.

Dans la littérature, le pourcentage de MGU exigeant la chirurgie varie d'une série à l'autre (tableau 22).

Dans notre série une intervention chirurgicale était justifiée dans 30.64% de nos patients.

Tableau 22 : Les pourcentages de MGU exigeant la chirurgie dans la littérature.

Auteurs	Effectif	MGU exigeant la chirurgie (%)
MacLellan [11]	69	18.5
Chertin [114]	79	31
Calisti [115]	-	10.8
Gimpel [76]	-	23
Stehr [159]	-	11.9
Notre série	62	30.64

La prise en charge médicale postnatale, après la confirmation échographique de la dilatation UPC fait discuter la mise en route d'une antibiothérapie prophylactique séquentielle dans le but de prévenir les infections urinaires qui restent les complications les plus fréquentes. Malgré que cette antibiothérapie prophylactique est controversée, beaucoup d'auteurs l'ont adopté [1, 76, 114,115].

L'infection urinaire est fréquente dans cette uropathie jusque 50 % des cas dans la première année de vie. Ce risque est réduit de 80% dans les 6 premiers mois de vie par l'utilisation d'antibioprophylaxie urinaire [76]

L'antibioprophylaxie est indiquée en cas d'infection urinaire fébrile et est prescrite à titre systématique les six premiers mois de la vie, voire la première année si la dilatation est importante [116].

Ø Antibioprophylaxie :

En raison du risque de récurrence et pour éviter des cicatrices rénales définitives, une thérapeutique préventive de l'IU est souvent proposée aux décours d'un épisode d'IU. La plus utilisée des thérapeutiques préventives de l'IU est une antibioprophylaxie, consistant à administrer soit des doses d'antibiotiques de l'ordre du tiers ou du quart de la dose bactéricide (triméthoprim, cotrimoxazole, céfclor, ciprofloxacine, amoxicilline...), soit un désinfectant urinaire (nitrofuradoine, nitroxoline...) pendant plusieurs semaines.

- Molécules de l'antibioprophylaxie des IU :

En 1977, Lohr et al. montraient un effet significatif de la nitrofurantoïne chez des filles de 3 à 14 ans après une première IU [7]. Tous les agents antimicrobiens proposés pour traiter ou prévenir l'IU sont excrétés dans l'urine à haute concentration, ce qui rend plausible leur efficacité.

Cependant, une étude a testé, à différentes heures de la journée (matin, soir et nuit) le pouvoir bactéricide des urines d'enfants d'âges différents, ayant un RVU et recevant tous une prophylaxie par acide nalidixique, céphalexine, cotrimoxazole ou céfixime [9]. Les auteurs concluent que l'effet inhibiteur est plus élevé sur les urines les plus concentrées, soit celles de la nuit, chez les enfants > 4 ans, et sur celles du matin pour les enfants < 2 ans. Les traitements ayant un effet inhibiteur dans les urines sur la plus grande partie du nyctémère étaient le cotrimoxazole et le céfixime, ce qui s'explique aisément parce que ce sont les deux produits qui ont la demi-vie la plus longue. Tous les traitements utilisés n'assuraient pas chez tous les patients une bactéricidie sur l'ensemble des 24 heures. Il y a donc sans doute des patients qui pourraient bénéficier d'une antibioprophylaxie et d'autres non.

Les seuls médicaments qui ont prouvé leur efficacité en prophylaxie dans des études de taille suffisante sont le cotrimoxazole, la nitrofurantoïne, le triméthoprime. La nitrofurantoïne, qui semble supérieure au cotrimoxazole [10] a fait l'objet récemment d'une restriction d'usage en raison du risque d'atteintes hépatiques et pulmonaires graves en particulier pour les traitements prolongés (> 4 mois) [11]. L'antibioprophylaxie ne fait plus partie des indications de la nitrofurantoïne.

- L'antibioprophylaxie des IU à court terme :

À ce jour, l'efficacité d'une antibioprophylaxie n'est pas démontrée, sauf dans certains reflux de haut grade ou de dilatations urétérales persistantes (méga-uretères obstructifs congénitaux) qui sont facilement suspectés par la dilatation du haut appareil à l'échographie.

En l'état actuel des connaissances, l'antibioprophylaxie systématique des IU ne peut donc pas être conseillée. De plus, un seul antibiotique est validé, le cotrimoxazole, et il présente certaines contre-indications et effets secondaires.

- L'antibioprophylaxie des IU à long terme :

Une étude a évalué la survenue d'IU dans les 2 ans qui suivaient l'arrêt de l'antibioprophylaxie, arrêt effectué à l'âge de 5 ans chez des enfants dont le RVU persistait. Le taux de récurrence des IU y était de 29 % en moyenne, mais de 91 % chez les filles contre seulement 9 % chez les garçons [14]. Une autre étude montre un taux de récurrence moindre, de l'ordre de 10 % [15]. Il semble donc là encore que l'antibioprophylaxie puisse avoir un effet chez certains enfants et pas chez d'autres. Malgré tout, l'évaluation réelle du bénéfice de l'antibioprophylaxie à long terme est gênée par une compliance au traitement très variable. Celle-ci a en effet été évaluée par des dosages urinaires ou des études de consommation pharmaceutique, et elle varie de 17 à 90 % [16- 18].

- Indications :

- Fréquence anormale des mictions (trop fréquentes > 7/jour ; ou trop rares < 4/jour), chez un enfant de plus de 5 ans.
- Incontinence diurne même minime.
- Impériosité mictionnelle non contenue (enfant > 5 ans), c'est un besoin subit, inattendu et immédiat d'uriner.
- Faux besoins (non suivis de miction), hésitation, retard à la miction (enfant > 5 ans ou ayant un contrôle vésical diurne).
- Efforts de poussée abdominale à la miction, pour initier et maintenir la vidange vésicale (quel que soit l'âge de l'enfant).
- Faiblesse du jet, jet irrégulier.
- Miction fractionnée (considérée comme physiologique jusqu'à 3 ans, si elle n'est pas accompagnée de poussée abdominale).
- Manœuvres de retenue (accroupissement, pincement de la verge, croisement des jambes, agitation, debout sur la pointe des pieds...).

- Sensations de vidange vésicale incomplète, gouttes résiduelles, cystalgies ou douleurs génitales (décrites par les plus âgés vers l'adolescence).
- Conditions de la surveillance simple :
 - Asymptomatique
 - Régression dilatation, dilatation stable modérée < 15mm
 - Fonction rénale relative normale et stable.
- Indications chirurgicales
 - Fonction rénale relative < 40 %
 - Perte de > 5 % Sur le suivi scintigraphique
 - Aggravation de la dilatation
 - Complications cliniques
- Autres méthodes prophylactiques :

ü Circoncision

Elle a été largement proposée à titre systématique dans les années 1990 pour prévenir les IU chez le garçon. Elle est indiquée chez les garçons porteurs de MGU chez qui on a adopté un traitement conservateur. Elle a l'intérêt de diminuer le taux d'infections urinaires de façon significative selon l'étude de Braga avec un taux de 19% d'IU chez les patients circoncis contre 41% de cas d'IU chez les non circoncis.

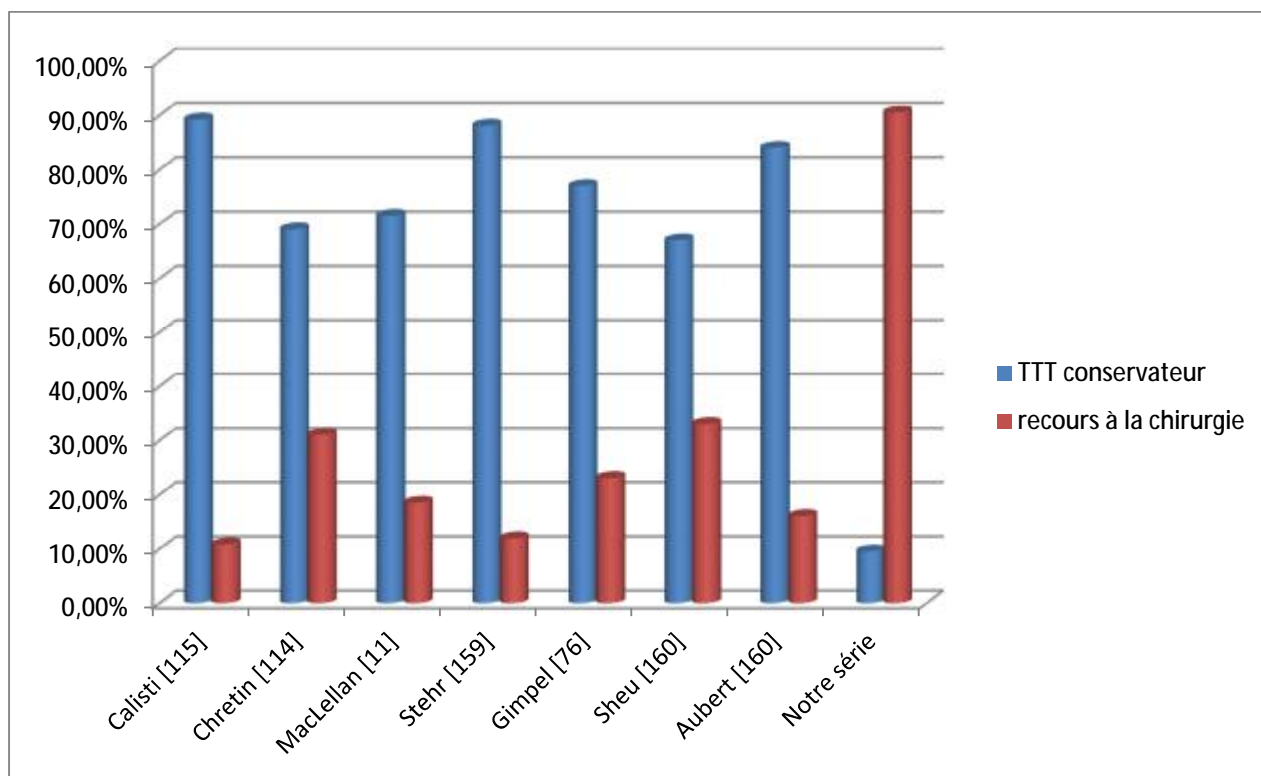
ü Canneberges ou cranberries

L'effet d'extraits de canneberges, essentiellement sous forme de jus, est plausible par la réduction du portage d'E.coli porteurs de P-fimbriae montrée dans des études expérimentales [31] ou cliniques chez l'adulte [32].

ü Pré et probiotiques

Certaines souches de Lactobacillus préviennent les infections des voies génitales de la femme, mais leur effet sur la récurrence des IU reste à démontrer, et aucune étude n'a été faite chez l'enfant [37].

Cette attitude conservatrice est adoptée depuis maintenant plus de 20 ans et les résultats dans la littérature sont très encourageants, avec un taux d'intervention secondaire de 10 à 20 % selon les séries (graphique 21).



Graphique 21 : Réussite du traitement conservateur et recours à la chirurgie selon les séries.

Dans notre série, 21 enfants soit 33,87% ont bénéficié d'un traitement conservateur, dans l'espoir de voir disparaître spontanément le MGU. Sur les 21 enfants, 19 patients soit 90,47% ont été opérés secondairement lors du suivi. Le recours à la chirurgie a été justifié par la récurrence d'IU et la détérioration de la fonction rénale. Ce chiffre élevé d'échec du TTT conservateur dans notre série (90,47%) ne concorde pas avec les données de la littérature (graphique 21).

Ce taux d'échec devrait diminuer par deux éléments primordiaux :

L'information de la famille du patient sur les signes évocateurs d'infection urinaire et sur la nécessité d'un suivi rigoureux de longue durée afin d'améliorer l'observance thérapeutique.

- l'éducation des femmes enceintes et des futures mamans sur l'intérêt des consultations prénatales afin de pouvoir prendre en charge précocement plus de patients avant l'apparition de symptômes et l'installation des dégâts.

B. Traitement curatif :

1. Traitement chirurgical :

a. Objectif :

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

b. Voies d'abord [118] :

Ø Installation

Décubitus dorsal, membres inférieurs légèrement écartés (en prévision, en particulier chez la fille, de la mise en place de la sonde vésicale en fin d'intervention).

Ø Incision :

Chez l'enfant comme chez l'adulte, l'incision de type Pfannenstiel (dans le pli abdominal inférieur) est toujours suffisante, que l'on ouvre l'aponévrose musculaire dans le sens de l'incision cutanée ou verticalement.

La ligne blanche est incisée et le fascia transversalis effondré aux ciseaux juste au-dessus du pubis. On décolle au doigt la face antérieure de la vessie sans aller trop latéralement (si le traitement du méga-uretère est réalisé en endo-vésical pur, il n'est pas nécessaire de décoller latéralement).

Ø Mise en place d'un écarteur :

Orthostatique de type Gosset adapté à la taille du sujet.

Ø Ouverture de la vessie :

Taille vésicale verticale au bistouri électrique. Dès l'incision, exploration au doigt de la cavité vésicale (repérage du col vers le bas); on complète l'incision vésicale vers le haut, puis vers le bas, au bistouri électrique en s'arrêtant à distance du col.

Ø Inspection de la vessie :

Épaisseur de sa paroi, présence de trabéculations, souplesse du col vésical, aspect des orifices urétéraux, largeur du trigone et présence de diverticules sus-méatiques).

Ø Suspension par 4 fils des berges vésicales :

Un cinquième point de suspension est très utile, prenant l'angle inférieur de l'incision vésicale qu'il amarre avec une certaine tension à la berge inférieure de l'aponévrose musculaire, au raz du pubis (ce point permettra souvent d'éviter l'emploi d'un écarteur supplémentaire au niveau de l'angle inférieur de l'incision vésicale).

Le temps suivant est essentiel: il faut faire «monter» le trigone dans l'incision, en exerçant une traction sur la calotte; cela est obtenu en plaçant plusieurs compresses pliées (et comptées) au dôme vésical.

Mise en place des sondes urétérales adaptées au calibre des orifices et des uretères (même du côté non opéré).

Passage d'un fil de traction (Prolène 3 ou 4/0) juste sous l'orifice urétéral. Ce fil (que certains utilisent pour attacher la sonde urétérale) servira à exercer une traction de l'uretère vers le haut. Il doit avoir une prise solide.

Ø Libération endo-vésicale de l'uretère terminal :

Incision péri-méatique de la muqueuse vésicale (1 à 2 mm autour de l'orifice).

Section des fibres musculaires amarrant l'uretère à la vessie en commençant toujours à la partie inférieure,

l'uretère étant soulevé grâce au fil tracteur. On progresse petit à petit; chaque fois que l'uretère est soulevé par la section inférieure, on profite de ce plan d'un côté puis de l'autre et enfin au dessus.

Cette libération est toujours facile en cas de première intervention. Elle permet de faire «entrer» l'uretère dans la vessie et de faire apparaître sa zone dilatée. Si la dissection se fait dans le bon plan, elle devient d'un coup beaucoup plus facile,

l'uretère n'étant alors amarré que par sa face supérieure, en particulier au péritoine qui devient visible et qui est facilement refoulé.

Toutefois, chez le garçon, le canal déférent peut-être attiré avec le cône péritonéal à travers le hiatus vésical. Il faut prendre garde à ne pas le léser à cet instant. Il faut impérativement disposer d'une bonne longueur d'uretère pour permettre une réimplantation sans traction.

On peut très souvent faire monter plusieurs centimètres d'uretère dans la vessie et même libérer par voie endo-vésicale les dernières boucles urétérales. Dès que l'uretère est suffisamment libéré, on le sectionne en zone dilatée pour lui permettre de se vider et pour apprécier son degré de contraction (et plus accessoirement le saignement de la tranche de section).



Image 12 [112] : Une pièce opératoire d'un méga-uretère.

c. Modelage :

Ø Les techniques du modelage :

Trois techniques de modelage sont décrites :

Ø La technique d'Hendren [118] :

La section obligatoire de l'uretère terminal qui correspond, en toute hypothèse, à un segment pathologique ;

- La suppression, en cas de dolicho-méga-uretère, des boucles et siphons qui sont un obstacle au libre écoulement de l'urine, à la condition expresse de ne pas compromettre la vascularisation urétérale, c'est-à-dire en respectant toujours la vascularisation sous-adventicielle. Il faut éviter à tout prix que la remise en ligne d'un uretère multi-coudé ne sera pas toujours possible, ce qui, heureusement, n'a pas de signification péjorative formelle ;
- La résection longitudinale de l'uretère. Elle consiste à supprimer une bandelette urétérale dont il convient de préciser la zone de prélèvement ainsi que l'étendue d'exérèse en largeur et en hauteur. La bandelette sera prélevée aux dépens de la face antéro-externe du conduit de manière à ménager la vascularisation principale qui aborde habituellement l'uretère sur son bord postéro-interne. La hauteur de la bandelette ne doit pas être excessive.

Il est inutile de la faire remonter jusqu'au détroit supérieur mais elle doit au minimum intéresser la portion d'uretère qui sera réimplantée dans la vessie en tenant compte du trajet sous-muqueux antireflux.

La largeur de la bandelette dépend naturellement de l'importance de la dilatation urétérale. Il suffit qu'elle permette de tubuler la gouttière urétérale restante sur une sonde N° 8 ou 10. La tubulation est effectuée à l'aide d'un surjet utilisant un fil fin synthétique résorbable. Certains préconisent un double surjet, l'un total, l'autre superficiel enfouissant le précédent. Dans la série de HEMAL [72], cette technique a été réalisée chez 73% des cas.

Ø La technique de Kalicinski [119] :

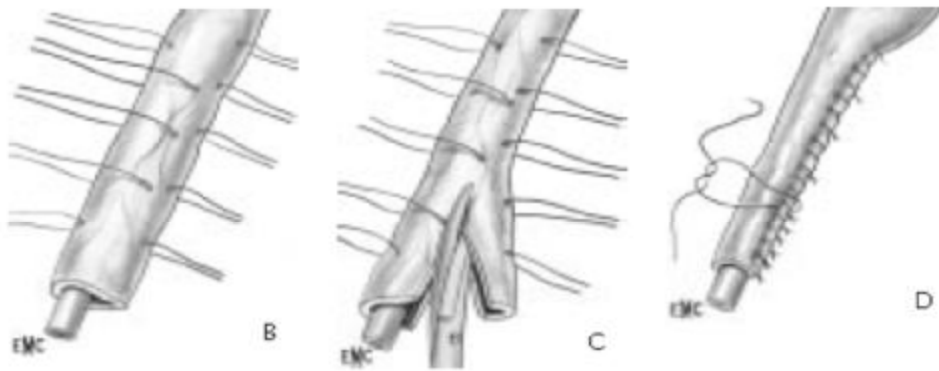
Consiste en une plicature en paletot de l'uretère. Un surjet transfixiant est faufilé longitudinalement puis la partie exclue est rabattue en paletot en arrière de la partie fonctionnelle et fixée par un deuxième surjet. Cette méthode respecte mieux la vascularisation mais donne des uretères plus larges.

Ø La technique de Starr [120] :

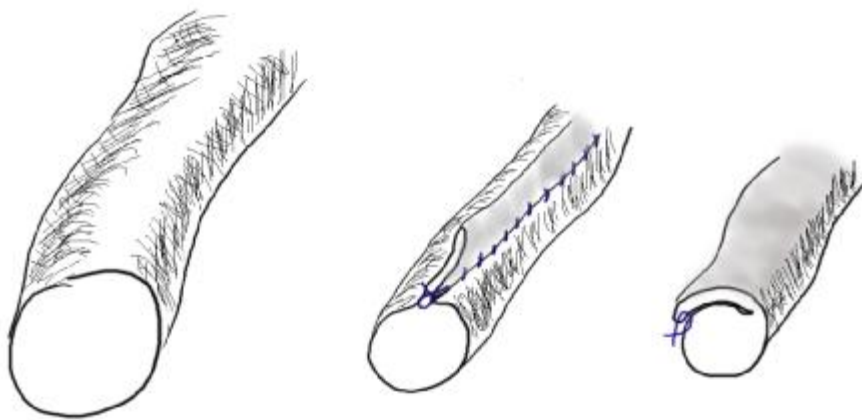
Il s'agit également d'une technique de plicature de l'uretère décrite initialement par STARR [120] en 1979 chez l'animal.

Des points séparés sont réalisés sur la partie la plus avasculaire de l'uretère invaginant celle-ci dans la lumière urétérale sur quelques centimètres.

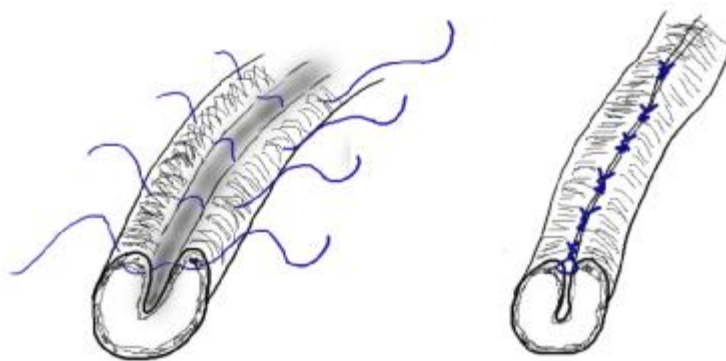
Cette technique est un procédé sûr qui fournit une stabilisation à long terme de la fonction rénale, mais elle a été rarement pratiquée [8].



HENDREN



KALICINSKI



STARR

Figure 24 [79] : Procédés de remodelage urétéral.

Le taux de modelage varie dans la littérature autour de 50% [102, 103].

d. Réimplantation :

La technique opératoires de la réimplantation urétéro-vésicale est déterminée en fonction de : la localisation de la lésion, sa longueur, sa nature, l'impossibilité et/ou la non-efficacité des techniques de drainages [10—13].

Les grands principes opératoires sont :

- une réimplantation urétéro-vésicale nécessite un montage anti reflux ;
- les lésions de moins de 2 cm de l'uretère distal peuvent être traitées en réalisant une urétéro-néo-cystostomie de préférence anti-reflux ;
- les lésions entre 2 et 5 cm de l'uretère distal peuvent être traitées par urétéro-néo-cystostomie ou si le défaut est trop important par des techniques plus complexes telles que le lambeau de Boari ou la vessie psoïque ;
- pour les lésions avec défaut important d'autres techniques de remplacement existent mais cela ne rentre pas dans le cadre de cet article ;
- bien appréhender l'anatomie pelvienne notamment vasculaire ;
- éviter toute dévascularisation de l'uretère en évitant de coaguler ou de disséquer trop proche de l'uretère ;
- réséquer la portion lésée de l'uretère ;
- réaliser une anastomose sans tension ;
- en cas de RUV anti reflux, le trajet sous-muqueux doit avoir une longueur égale à 4 fois le diamètre de l'uretère ;

Les techniques de la réimplantation :

d1. Technique de Cohen (Figure 25,26) :

L'intervention de Cohen consiste en une dissection complète de l'uretère intramural via un abord endo-vésical (1966). La partie lésée est excisée, puis un trajet sous-muqueux parallèle et au-dessus de la barre inter-urétérale est réalisé. Celui-ci se termine au-dessus du méat controlatéral, puis l'uretère sain passant dans le néo-trajet est abouché au néo-méat. L'ancien méat est lui suturé. Cette technique s'avère extrêmement efficace pour lutter contre le reflux mais elle place l'uretère en

position anti-anatomique et donc difficilement explorable en cas d'endoscopie ultérieure [18]. Les lésions urétérales du tiers distal avec une perte de substance large et impossibilité de RUV directe nécessitent un gain de longueur par deux techniques : la vessie psöique ou le lambeau tubulé de Boari.

d2. Technique de Politano-Leadbetter (Figures 27, 28,29) :

Initialement décrite en 1958, la technique de Leadbetter-Politano nécessite un abord endo-vésical. Le principe consiste à disséquer l'uretère sur toute sa partie intra murale pour le mobiliser. Un nouvel orifice d'entrée (système anti reflux) plus cranial et plus médian par rapport à l'origine est créé, puis l'uretère grâce à la création d'un nouveau trajet sous-muqueux est réinséré. L'avantage de cette procédure est de conserver l'uretère dans une position anatomique facilement explorable en cas d'endoscopie ultérieure [14].

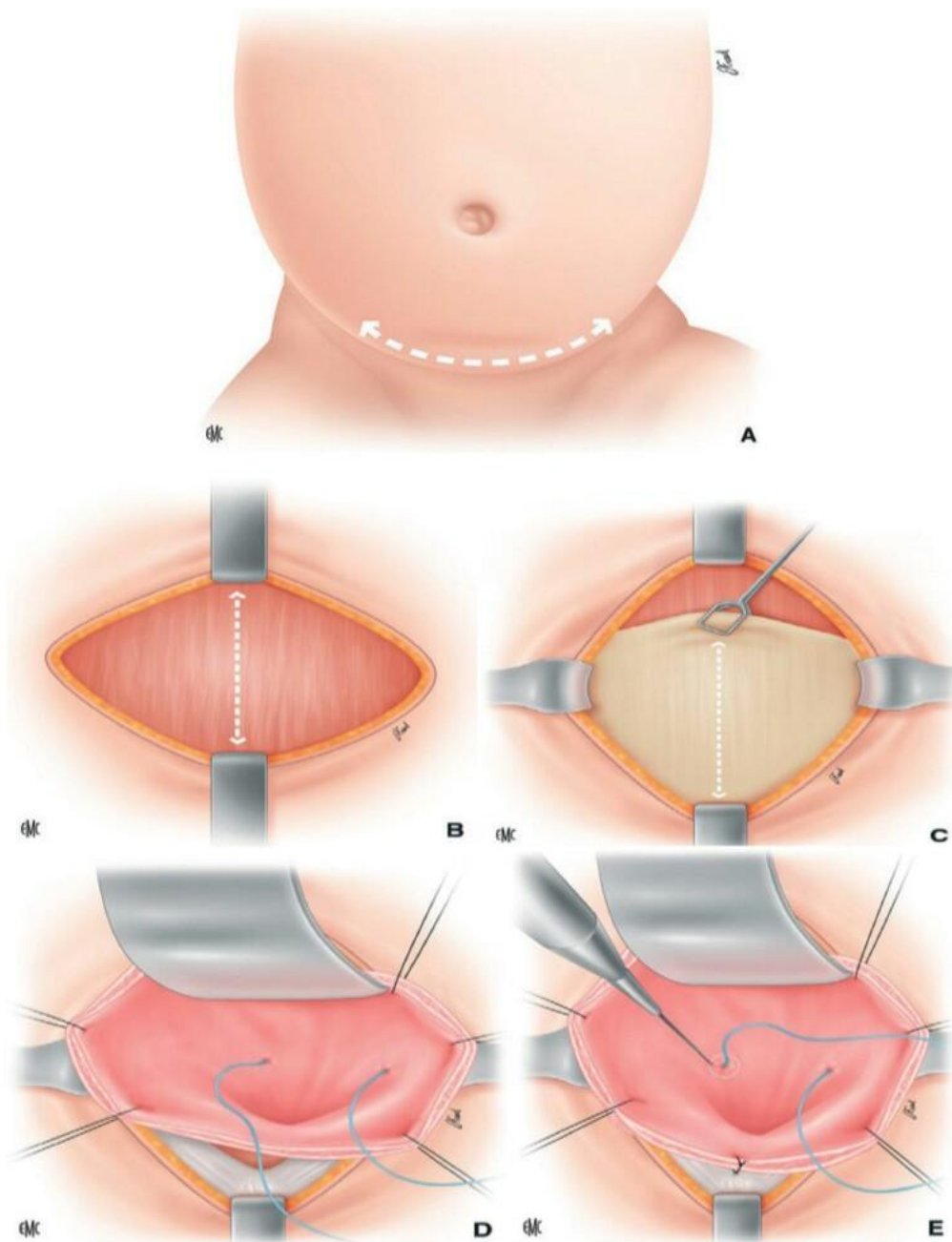


Figure 25 [112] : Réimplantation urétérale selon Cohen.

- A. Tracé de l'incision cutanée.
- B. Tracé de l'incision aponévrotique.
- C. Ouverture vésicale.
- D. Repérage des uretères par cathétérisme.
- E. Incision de la collerette du méat urétéral droit.

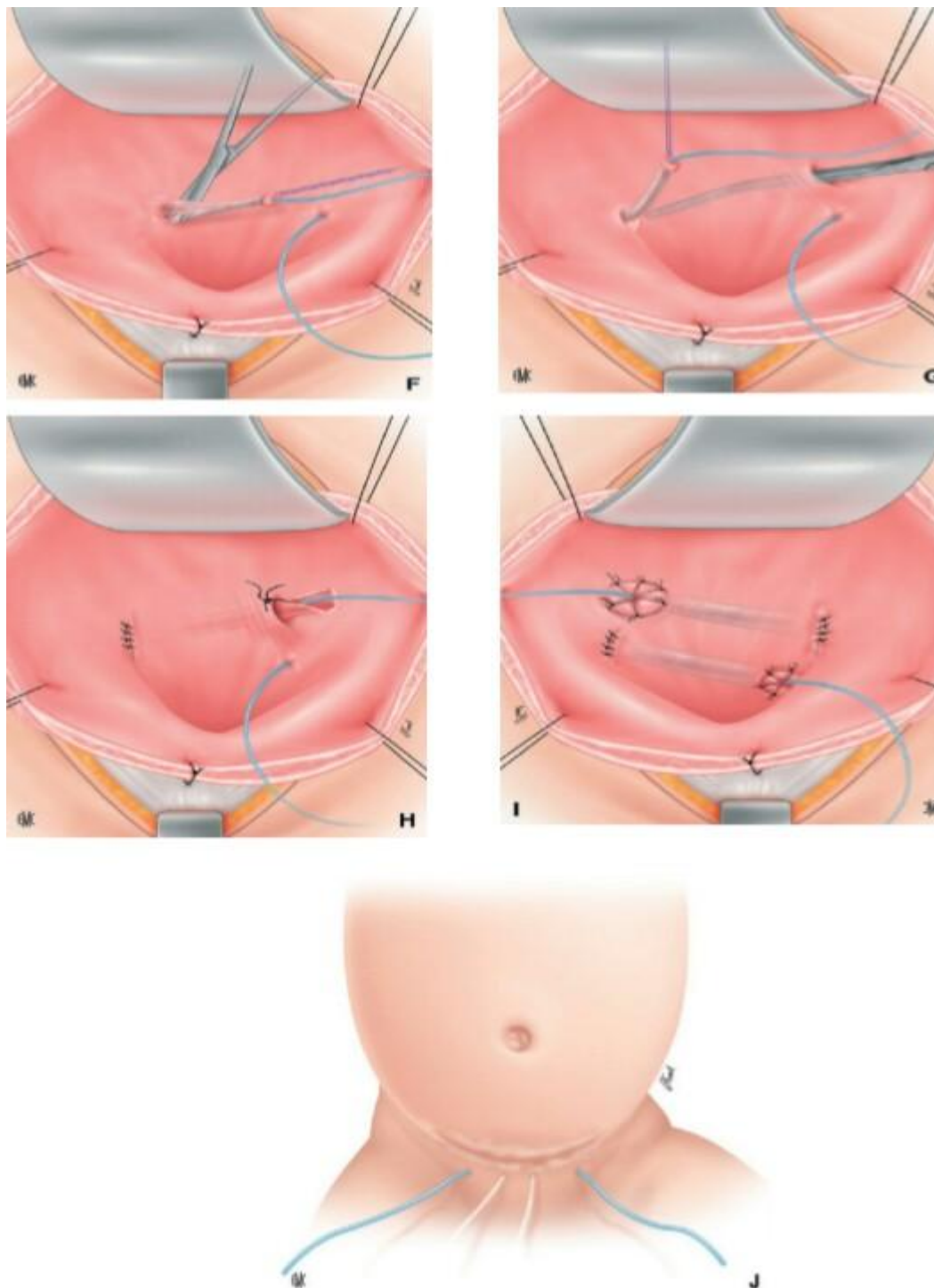


Figure 26 [112] (suite) : Réimplantation urétérale selon Cohen.

F. Dissection de l'uretère.

G. Confection du trajet sous-muqueux.

H. Réimplantation urétérale droite – amarrage du méat et fermeture du hiatus urétéral droit.

I. Fin de procédé d'une réimplantation urétérale bilatérale.

J. Fermeture cutanée et drainage.

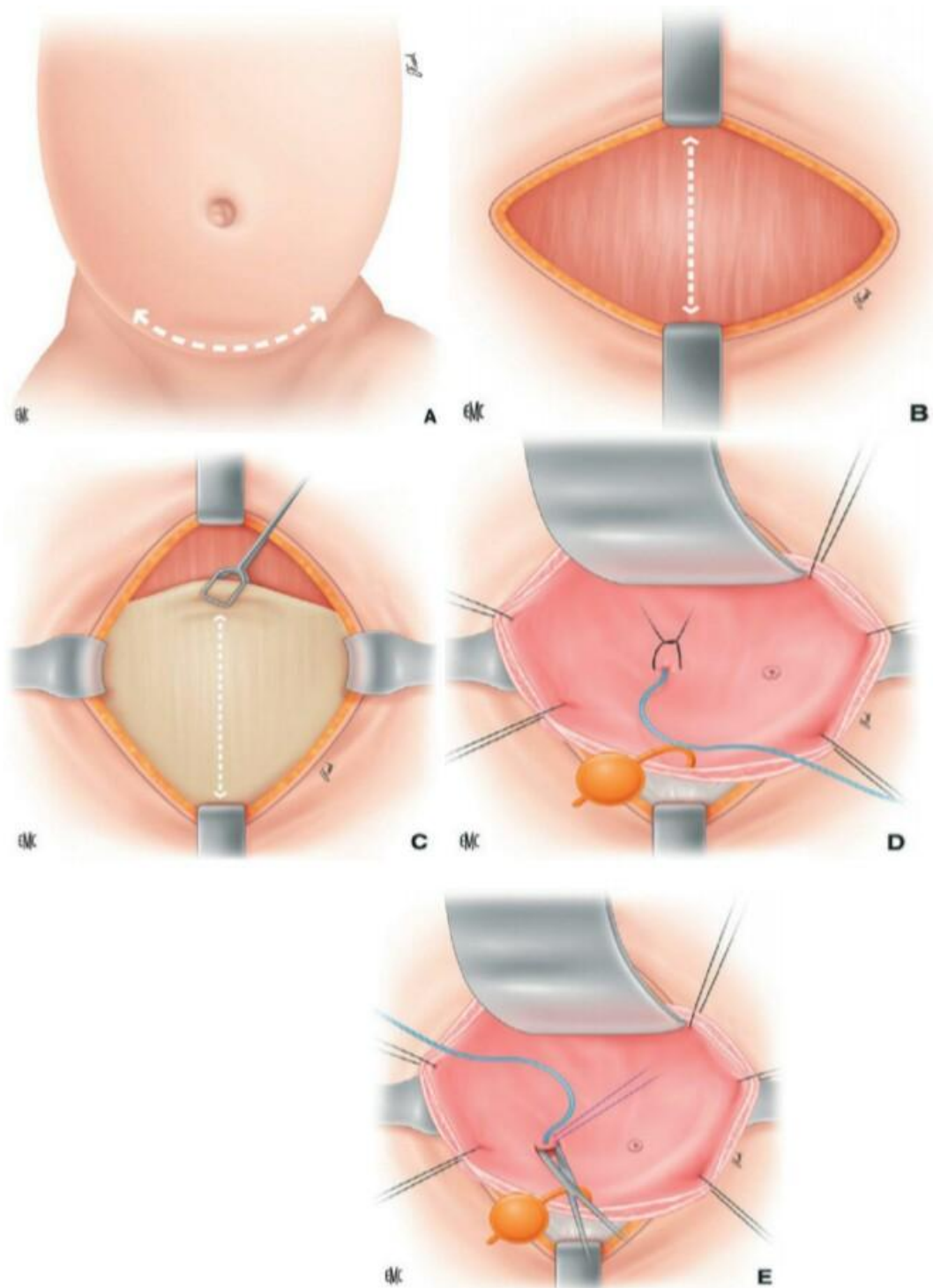


Figure 27 [112] : Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter.

- A. Tracé de l'incision cutanée.
- B. Tracé de l'incision aponévrotique.
- C. Ouverture vésicale.
- D. Repérage de l'uretère par cathétérisme et amarrage à la sonde.
- E. Incision de la collerette du méat urétéral droit et début de dissection de l'uretère.

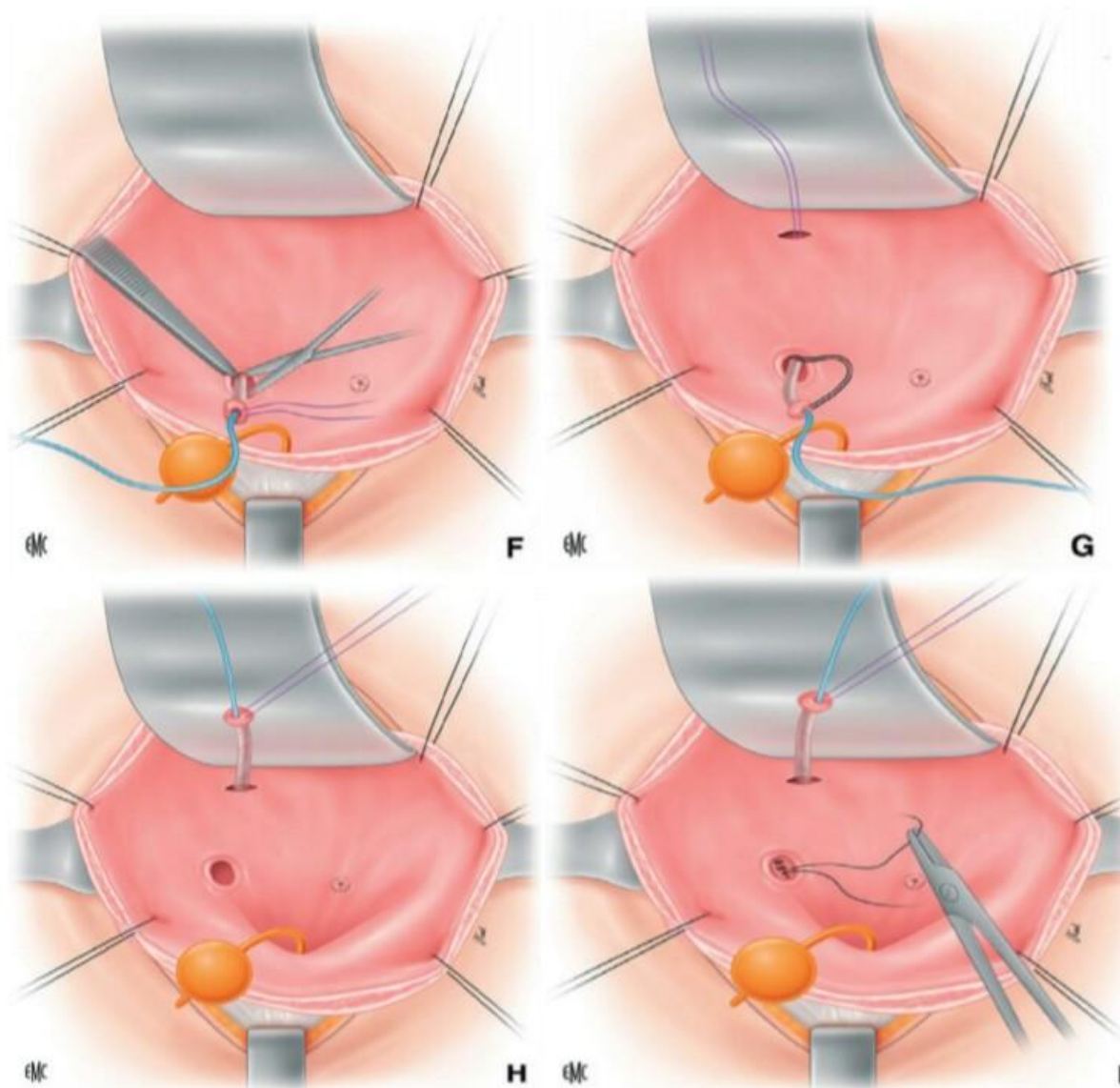


Figure 28 [112] (suite): Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter.

F. Dissection de l'uretère.

G. Contre-incision supra-hiatale et passage du fil tracteur.

H. Réintroduction de l'uretère par le néo-orifice.

I. Fermeture de l'ancien hiatus urétéral.

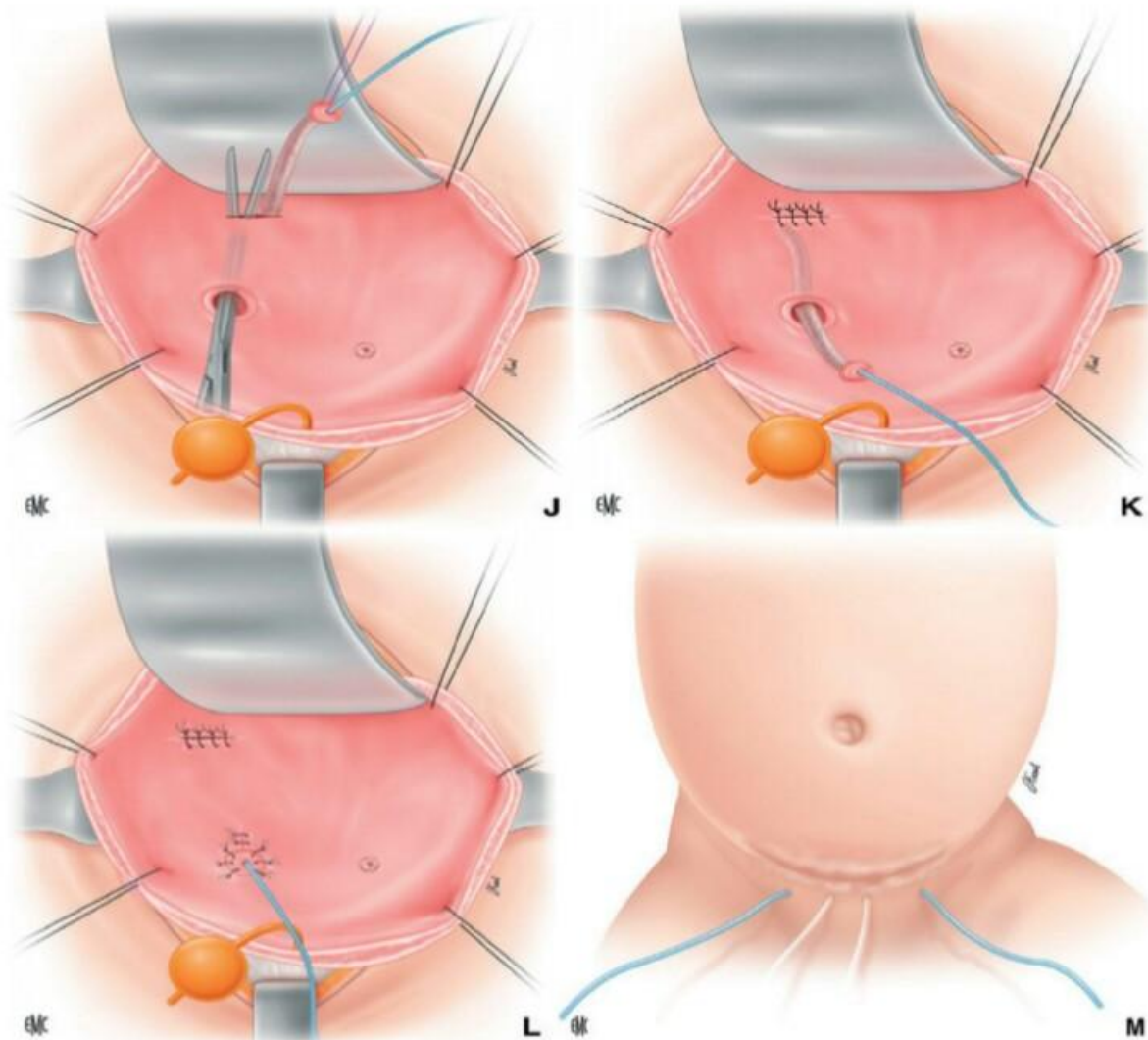


Figure 29 [112] (suite) : Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter.

J. Confection du trajet sous-muqueux.

K. Réimplantation urétérale droite – fermeture muqueuse du néohiatus.

L. Amarrage du méat.

M. Fermeture cutanée et drainage.

d3. Technique de Lich-Grégoir :

Ø la technique de Lich Gregoir [124,125] par chirurgie ouverte :

Le détroisor est incisé verticalement au-dessus du hiatus urétéral dans l'axe du trajet intra-mural de l'uretère. L'incision va jusqu'à la muqueuse vésicale qui est respectée. L'uretère est disséqué dans sa partie intra-murale jusqu'au méat qui est respecté, puis il est couché dans l'incision sur la muqueuse vésicale et le détroisor est refermé par-dessus lui (Figure30).



Figure 30 [127] : intervention de Lich-Gregoir [124,125] par chirurgie ouverte.

La sténose postopératoire et la persistance du reflux constituent les principales complications. L'obstruction peut être temporaire par œdème secondaire à la manipulation de l'uretère ou permanente par striction au niveau du néo-hiatus. Pour prévenir cette complication, De Backer [128] propose de réaliser une myotomie détroisoriennne supra-hiatale en Y inverse permettant une exposition large de la muqueuse vésicale et surtout un rapprochement musculaire sans tension. D'autres détails techniques permettent de diminuer les complications postopératoires. La section de l'artère ombilicale et le placement du tunnel en position postéro-latérale,

voire postéro-caudale, permettent à Marberger [129] de n'observer que 0,5 % de sténose et 2,7 % de reflux résiduel.

Pour diminuer l'affaiblissement détrusorien crée par l'incision longitudinale de Lich Gregoir, Gibbons et Barry [130] proposent de la remplacer par deux incisions transversales à distance de 4 cm. L'uretère est glissé dans la vessie par l'incision supérieure puis chemine dans un trajet sous-muqueux pour ressortir au niveau de l'incision inférieure ou il est suturé à la vessie. Le détrusor est refermé au-dessus de l'incision inférieure pour enfouir la néo-jonction urétéro-vésicale et autour de l'uretère au niveau de l'incision supérieure pour créer un nouveau hiatus.

Zaontz [131] (Figure 31) reprend le principe de la technique de Lich-Gregoir [125,126] en apportant quelques modifications. L'uretère est entièrement disséqué dans sa partie intra-murale jusqu'à ce qu'il ne reste fixé à la vessie que par sa muqueuse. Un trajet sous-muqueux est réalisé toujours par voie extra-vésicale en direction du trigone. Le méat est alors avancé et fixé à la région trigonale à l'aide de deux points tracteurs sans ouverture de la muqueuse vésicale. Le détrusor est refermé à points séparés par-dessus l'uretère.

Chen [132] reprend la technique de Zaontz en proposant de réaliser un abord inguinal de 15 mm pour limiter les lésions pariétales et les douleurs postopératoires. Bradic [133] propose de sectionner l'uretère au ras de son hiatus pour venir le réimplanter dans un sillon réalisé au dôme vésical. L'uretère est anastomosé à la muqueuse vésicale à l'extrémité inférieure de l'incision et le détrusor est refermé sur lui en chargeant l'adventice urétéral.

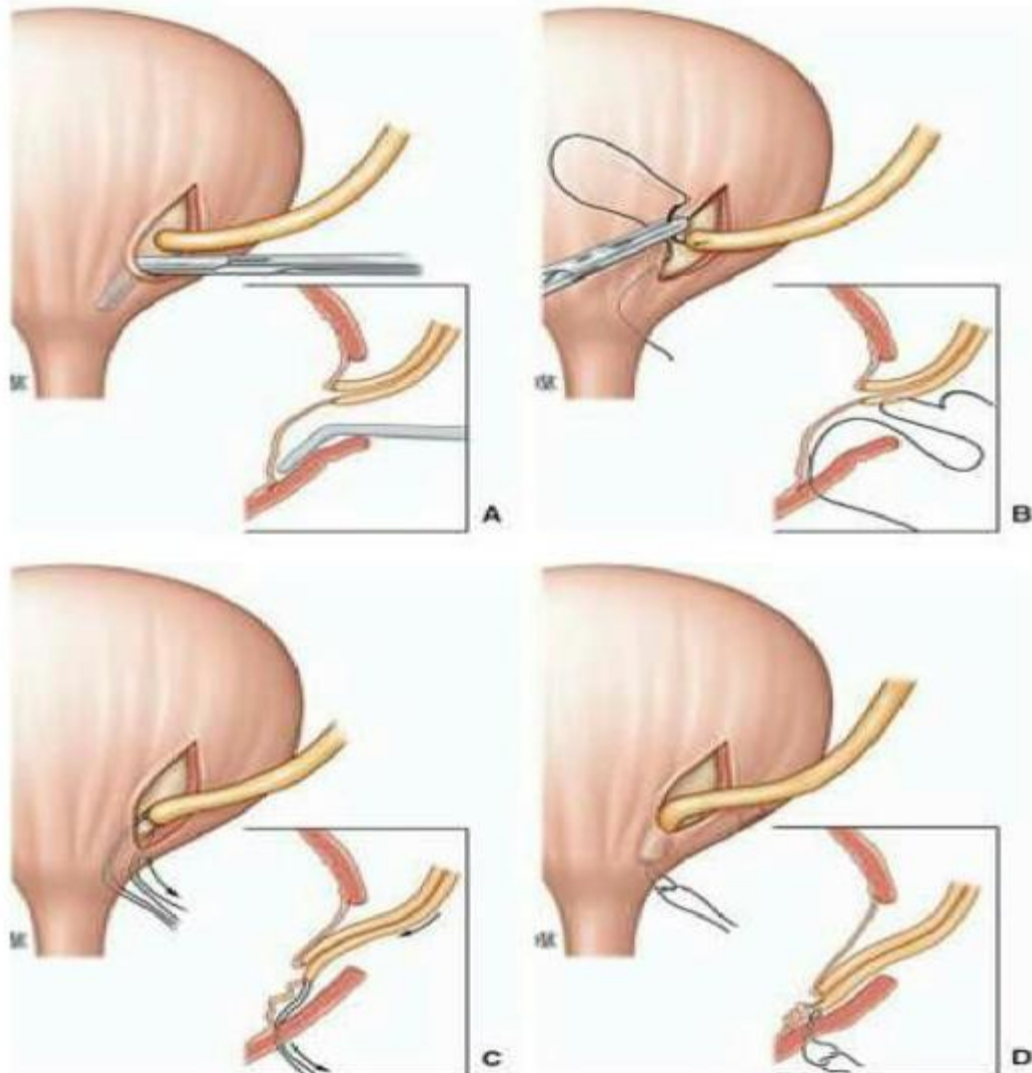


Figure 31 [128] : Technique de Zaontz [131].

A : dissection de l'uretère et création du trajet sous-muqueux par voie extra-vésicale.

B : passage des fils tracteurs.

C : fils tracteurs en place.

D : serrage des fils.

Ø L'intervention de LICH GREGOIR [125,126] par une voie coelioscopique [134]:

L'intervention de LICH GREGOIR [125,126] avec une voie d'abord coelioscopique présente beaucoup d'avantages. Elle permet de réaliser un trajet entre la musculature et la muqueuse vésicale en arrière de la vessie.

Le péritoine est incisé juste pour identifier l'uretère distal qui a été isolé et disséqué vers la jonction urétéro-vésicale. L'uretère est mobilisé pour atteindre suffisamment de liberté pour une réimplantation sans tension. Le péritoine est incisé pour exposer la paroi musculaire de la vessie et créer un tunnel latéral avec une longueur optimale d'environ 4 fois le diamètre de l'uretère.

La vessie est partiellement remplie avec du sérum physiologique pour exposer et identifier la muqueuse, et pour éviter la perforation au moment des détrusorrhaphies. Le muscle détrusor et toutes les fibres de muscle ont été prudemment divisés avec des ciseaux jusqu'à ce que la muqueuse soit exposée. Après avoir terminé la dissection, une autre suture est faite à travers la paroi abdominale et placée autour de l'uretère vers le haut de la vessie. L'uretère est placé dans le tunnel nouvellement créé, et le muscle dérusor est rapproché avec 3 ou 4 points séparés avec un fil non résorbable. Au stade final, l'uretère a été mobilisé sans tension pour éviter l'ectasie ou l'ischémie.

Les avantages semblent importants, avec seulement 3 orifices de trocarts (1 à 5 mm dans l'ombilic et 2 à 3 mm), l'absence d'ouverture de la vessie et donc plus de nécessité de sonde urinaire en postopératoire, le confort de l'enfant est excellent, les activités scolaires et sportives peuvent être reprises immédiatement.

Sur le plan de complications, il peut arriver, très exceptionnellement, qu'il apparaisse une fistule de l'uretère souvent parce qu'il est trop serré à son entrée dans la vessie.

On obtient actuellement 96-97% de guérison du reflux. Certes, le résultat est à peine moins bon statistiquement que celui de l'intervention de Cohen, mais c'est à mettre en relation avec le confort de l'enfant, la brièveté de l'hospitalisation et des suites, ainsi que de l'absence de cicatrice visible. Ceci en fait une alternative très crédible à l'intervention de Cohen



Image 13 [134]: Exposition de la muqueuse vésicale



Image 14 [134]: Placement de l'uretère dans le nouveau tunnel créé.

d4. Vessie psoïque :

Dans la technique de vessie psoïque, la vessie est mobilisée par dissection de ses faces latérales et antérieures et par section des artères ombilicales puis ouverte transversalement ; elle est fixée sur le tendon du muscle psoas puis l'uretère est anastomosé de préférence avec une réimplantation urétéro-vésicale de type Leadbetter Politano, enfin la vessie est refermée longitudinalement. Cette technique permet un gain d'environ 5 cm avec des taux de succès allant de 72,4 à 90 %.

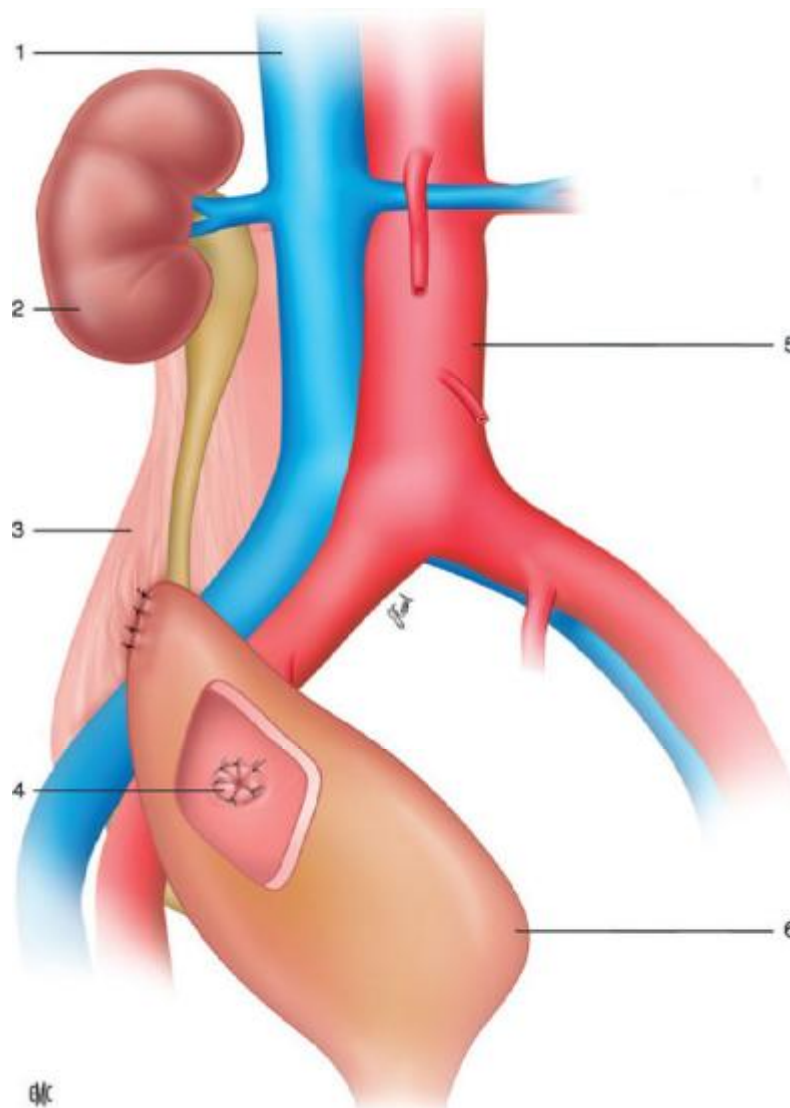


Figure 32 [112] : Vessie psoïque (procédé). 1. Veine cave inférieure ; 2. Rein droit ; 3.muscle psoas ;4. jonction urétérovésicale ; 5. Aorte abdominale ; 6.vessie.

d5. Intervention de PAQUIN : [124].

La technique de PAQUIN est faite par une cystotomie antérieure pour offrir une vue de l'intérieur de la vessie. L'uretère du greffon est introduit dans la vessie par un orifice trans mural latéral et tunnélisé sur environ 2 cm en sous muqueux. Il est alors régularisé, formé en spatule aux dépens de sa face antérieure et suturé à la tranche muqueuse vésicale à l'aide d'un fil d'acide polyglycolique 5/0. La cystotomie est fermée en 3 plans. Il n'y a pas de tuteur urétéral et la sonde de Foley reste en place jusqu'au septième jour post opératoire.

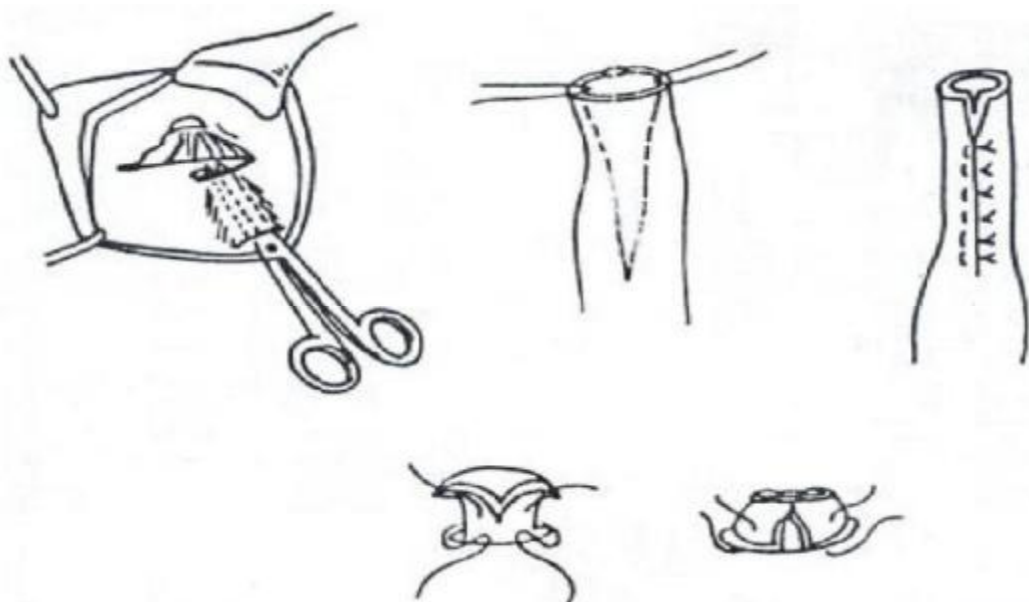


Figure 33 [12] : Technique de réimplantation urétérale selon PAQUIN.

d6. Intervention de HENDREN : [119]

Elle implique les deux temps suivants :

- Libération de l'uretère et fermeture du hiatus urétéral

Création d'un nouveau hiatus de pénétration de l'uretère dans le détrusor et attraction de celui-ci dans ce hiatus. Ce hiatus est situé sur la bissectrice de l'angle formé par la ligne médiane et une ligne joignant le col vésical et l'ancien hiatus

- Confection d'un tunnel sous muqueux à travers lequel sera glissé l'uretère

Le choix de la technique [12] :

Le choix de la technique :

Ø Première éventualité :

L'uretère est bien tonique à paroi épaisse, contractile, il n'y a pas de boucle extra-vésicale obstructive (c'est-à dire que le cathétérisme urétéral est facile jusqu'au rein) et surtout le diamètre de l'uretère est inférieur ou égal à 1 cm: pas de modelage ou à la rigueur modelage des derniers millimètres pour rétrécir le néo-méat).

Ø Deuxième éventualité :

Le calibre urétéral est supérieur à 1 cm mais il n'y a pas de boucle urétérale à libérer et l'uretère est facilement cathétérisable. Il faut réaliser un modelage de l'uretère terminal mais il n'est pas nécessaire d'aborder l'uretère en extra-vésical.

Ce modelage est réalisé sur 4 à 5 cm de long, sur une sonde 12 F (10 F chez le petit enfant) par résection d'une languette urétérale triangulaire selon Hendren, en ménageant la vascularisation urétérale (les vaisseaux urétéraux sont souvent bien visibles) [12, 121].

Ø Troisième éventualité :

L'uretère à un calibre supérieur à 1 cm mais surtout présente des boucles extra-vésicales impossibles à libérer par voie endo-vésicale (en général, cela se traduit par une impossibilité de mettre en place une sonde, qui bute au niveau de ces boucles).

Il faut alors aborder l'uretère en extra-vésical pour compléter le traitement du méga-uretère [122, 123]. L'écarteur est déplacé en extra-vésical, sur la paroi musculaire.

Décollement latéro-péritonéal et repérage de l'uretère au niveau de son croisement avec les vaisseaux iliaques primitifs ou la bifurcation iliaque.

Section du pédicule ombilical (pour faciliter la libération de l'uretère, et pour supprimer une bride éventuelle après réimplantation urétéro-vésicale.

Respect du canal déférent et/ou du ligament rond (il est préférable, une fois l'uretère libéré de le décroiser par rapport à ces structures pour éviter la constitution d'une bride) [8].

Après résection de l'excès de longueur de l'uretère, le modelage urétéral est réalisé comme précédemment, par résection d'une bandelette triangulaire représentant au maximum le 1/3 de l'uretère. La réduction de la lumière urétérale peut également être prolongée vers le haut par une plicature.

e. Le drainage postopératoire :

Une sonde urétérale est laissée en place de 4 à 12 jours en fonction de la réalisation ou non d'un modelage. Un double drainage vésical est respectivement réalisé par un cathéter sus-pubien et une sonde vésicale chez le garçon et la fille.

2. Traitement endoscopique :

a. La sonde double j :

Le traitement endoscopique du méga-uretère avec la pose de sonde double J est une technique mini-invasive qui permet un drainage interne des urines chez les enfants symptomatiques avec un méga-uretère obstructif.

Indications du TTT endoscopique par une sonde double J en cas de méga-uretère :

- La survenue d'infections urinaires fébriles sévères.
- La survenue de lithiases urinaires.
- Le caractère obstructif et non refluant du méga-uretère avec un aspect d'urétérite (et/ou de sédiments urétraux) sur l'échographie réalisée lors des épisodes fébriles (diamètre de dilatation urétérale sur l'échographie supérieur à 8 mm) ;
- Une courbe de vidange franchement obstructive.
- Altération de la fonction rénale entre deux contrôles scintigraphiques.

Ø Technique :

La sonde JJ, encore appelée sonde double J, est une sonde interne ayant une boucle supérieure située dans le rein et une boucle inférieure située dans la vessie. Cette sonde est dite auto statique car l'existence des boucles lui permet de rester positionnée sans moyen de fixation.

Il s'agit d'une endo-prothèse qui n'est pas visible de l'extérieur et réalisée en polyuréthane ou bien en silicone (ce qui limite les incrustations).

Cette sonde est habituellement mise en place sous une anesthésie générale par voie endoscopique et naturelle. Elle peut également être mise en place par voie percutanée après ponction rénale (néphrostomie).

C'est la sonde idéale pour une dérivation sur deux à trois semaines en attendant le traitement de fond de l'obstacle ou de façon définitive à titre palliatif à condition de la changer régulièrement. L'intervalle entre deux changements de sonde est variable, certaines sondes étant traitées en surface pour le long terme, ne nécessitant un changement que tous les trois à six voire 12 mois, le risque étant l'obstruction qui peut rester asymptomatique et passer inaperçue. Dans le doute, il ne faut pas hésiter à la changer pour éviter les complications d'un mauvais drainage : souffrance rénale et infection urinaire fébrile.

ü Les sondes urétérales double J doivent être :

- Radio-opaques pour une bonne visibilité en radioscopie.
- Posséder des graduations visibles en endoscopie pour un bon positionnement.
- Avoir une tension de surface réduite pour limiter les forces de frottement lors de la pose, avec une surface lisse pour limiter l'adhérence bactérienne.
- Etre adaptées à la pose aussi bien antéro- que rétrograde.
- Etre simples à poser, à changer, à extraire, biocompatibles, résistantes.
- Posséder une lumière large pour un bon drainage et une réduction du risque d'obstruction.

- Avoir un prix réduit.

ü Les conséquences habituelles de la présence de la sonde JJ sont :

- Augmentation de la fréquence des mictions (pollakiurie).
- Douleurs pelviennes.
- Douleurs lombaires à la miction liées à un reflux d'urine vers le rein.
- Hématurie.

ü Les conseils habituels pour limiter les effets secondaires sont de :

- Boire correctement.
- D'uriner sans effort.
- Un traitement anti-cholinergique (pour limiter la fréquence des mictions) ou anti-inflammatoire sera éventuellement prescrit si cette sonde est difficilement supportable.

Pour les nouveau-nés et les jeunes nourrissons symptomatiques, certains auteurs proposent les dérivations externes (urétérostomies) ou des réimplantations refluentes temporaires ou même coelioscopiques.

La réimplantation urétérale sous coelioscopie est plébiscitée par certains auteurs et peut, dans certaines situations, être une alternative au traitement chirurgical ouvert.

Le choix de la technique endoscopique reste donc une question d'école et de maîtrise de cette méthode. Cette voie d'accès endoscopique est particulièrement délicate chez le petit garçon mais préserve le trigone.

Le questionnement des parents d'enfants porteurs de MCOP plaide largement en faveur du traitement endoscopique, bien que celui-ci requiert deux anesthésies générales.

Peu de séries homogènes sont disponibles dans la littérature. L'échec du traitement endoscopique est autour de 40 à 50% [116, 126, 127]. Ces séries comportent souvent un nombre réduit de patients.

Les principales complications sont les infections sur matériel et les incidents de pose et de retrait des sondes douleurs ou sensations désagréables du flanc, troubles irritatifs vésicaux. Certains auteurs ont décrit une perforation urétérale et un RVU.

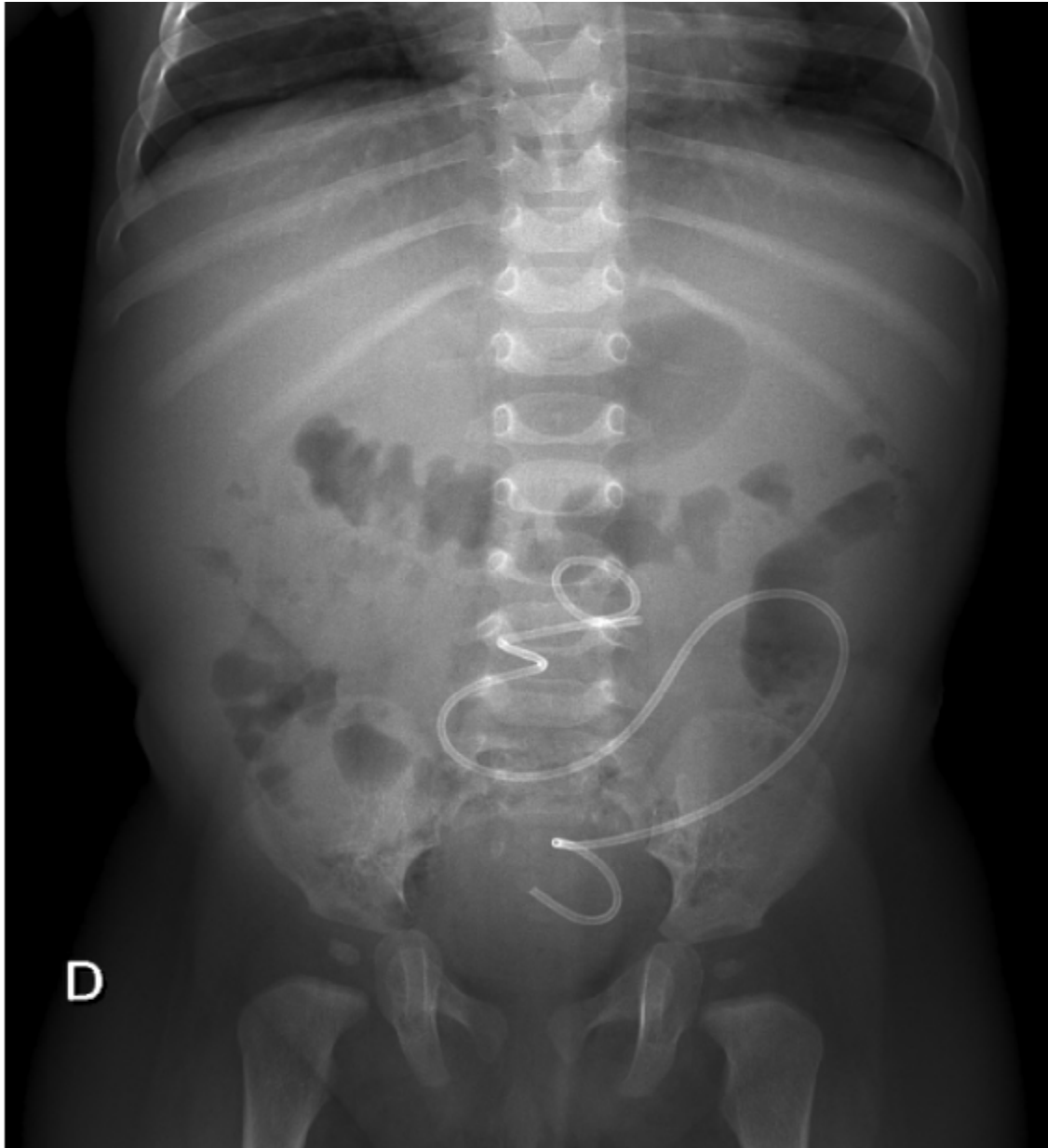


Image 15 [126] : la monté d'une sonde double j.

b. Méga-uretère compliqué de lithiase :

Le méga-uretère est une autre anomalie urétérale pouvant s'accompagner de la formation d'un calcul [99]. Ces anomalies sont en général découvertes lors du bilan de douleurs du flanc ou abdominales [128]. Parfois, la découverte d'un calcul urétéral volumineux ne permet pas facilement de déterminer l'étiopathogénie et il est difficile de trancher entre méga-uretère, urétérocèle ou sténose urétérale [99]. Hemal et al. [72] ont décrit une série de 55 patients avec des méga-uretères primaires obstructifs relevant d'un traitement chirurgical. Vingt de ces patients avaient des calculs traités par lithotritie extracorporelle (trois cas), pyélolithotomies ouvertes lors de la réimplantation (trois cas) ou simple extraction lors de la réimplantation urétérovésicale (17 cas).

c. Méga uretère compliqué d'insuffisance rénale [12] :

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 [73].

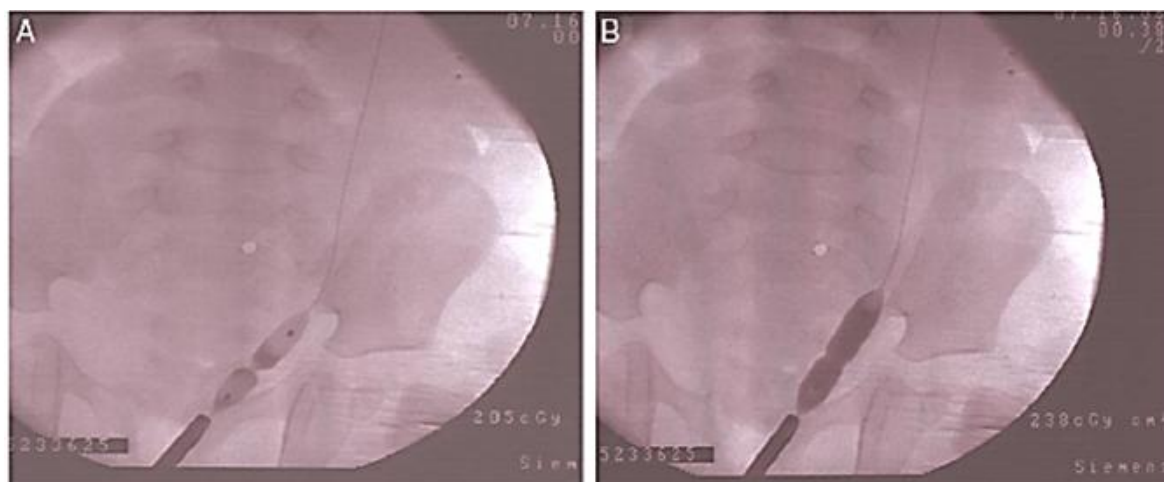


Image 16 [12] : Image scopique avant (A) et après (B) dilatation par ballonnet.

C.Traitement palliatif :

1. Dérivations urinaires transitoires :

a. Indications :

Elles doivent être exceptionnelles et motivées, soit par une situation d'urgence (tableau infectieux majeur), soit par la coexistence d'un volumineux dolichomégauretère et d'un rein peu fonctionnel (la dérivation ayant pour but d'apprécier les possibilités de récupérer une voie excrétrice plus fine et d'évaluer la fonction du rein). [127, 129].

La récente conférence de consensus de l'association britannique des urologues pédiatres (BAPU) recommande la néphrostomie percutanée en première intention, puis la sonde double J [126]. L'urétérostomie cutanée est progressivement considérée comme une prise en charge de dernier recours du fait d'une morbidité significative. Cela correspond globalement à la pratique urologique pédiatrique française.

b. Procédés :

Ø Néphrostomie percutanée :

La néphrostomie consiste à mettre en communication les cavités du rein avec l'extérieur, au niveau de la peau, au moyen d'une sonde ou d'un cathéter traversant le tissu rénal et sortant dans la région lombaire.

Chez le nouveau-né, la réalisation de néphrostomies est devenue exceptionnellement chirurgicale [14], l'emploi d'une technique percutanée ayant montré sa faisabilité et son efficacité dans de nombreuses pathologies [130, 131].

La taille du matériel doit être adaptée au petit poids des nouveau-nés, avec utilisation de cathéters très fins 4,1 à 6 French [132]. Une anesthésie générale est indispensable chez l'enfant [131] pour qu'il ne bouge pas. De même, la technique de ponction diffère [133]. Certains auteurs utilisent un repérage échographique des cavités [134] alors que d'autres préfèrent un repérage anatomique et radiologique.

Les complications, non spécifiques à l'enfant, sont rares [133]. Il existe un risque d'incrustation des sondes et de déplacement secondaire avec les mouvements de l'enfant. Si un drainage prolongé est indispensable, l'évolution après clampage des drains de néphrostomie en apporte la preuve (augmentation de la créatininémie, récurrence infectieuse). La NPC peut, soit éviter de drainer chirurgicalement un rein non fonctionnel, donc à retirer, soit constater la récupération fonctionnelle du rein, effective en deux ou trois semaines.

Dans la littérature la Néphrostomie a été pratiquée dans 12% des cas pour soulager les reins qui sont en insuffisance rénale. Dans notre série, elle a été pratiquée chez deux enfants qui étaient porteurs d'un MGU refluant ils ont bénéficié d'une réimplantation selon la technique de Cohen, mais vu l'échec de cette intervention, une néphrostomie s'est révélée nécessaire un mois plus tard, puis une réimplantation type Lich-Gregoir a été réalisée, ce qui permis une nette régression de la dilatation UPC et du reflux.

Dans notre série deux enfants ont nécessité d'une néphrostomie suivie d'une réimplantation selon LICH-GREGOIR, vu l'échec de la réimplantation selon Cohen.

Ø Urétérostomies [119] :

Cette dérivation a pour objectif de détourner le trajet des uretères en les abouchant directement à la peau. L'urine est recueillie à l'extérieur dans un ou des collecteurs externes.

Un ECBU est réalisée préalablement pour vérifier la stérilité des urines ou traiter une éventuelle IU, ce qui pourrait conduire à différer la date de l'intervention.

Le choix du site d'implantation de la ou des stomies sur l'abdomen est primordial pour le confort de vie ultérieure, L'intervention se déroule sous anesthésie générale. Une antibiothérapie prophylactique peut être administrée en préopératoire.

Soit l'incision cutanée est médiane hypogastrique, soit on réalise deux incisions latérales de type McBurney. Après refoulement du péritoine, l'uretère est

repéré le long du bord interne du psoas ou à la croisée des vaisseaux iliaques. Une fois l'urétérolyse réalisée, en ayant pris soin de respecter la vascularisation péri-urétérale, l'extrémité distale est sectionnée, puis l'uretère est cathétérisé avec une sonde urétérale. La longueur nécessaire de l'uretère doit permettre sa montée à la peau sans tension. On finit par la confection de la stomie (par plusieurs plans cutanés et aponévrotiques) en faisant attention à ne pas « switcher », anguler ou trop tracter l'uretère.

Les résultats à long terme avec des suivis allant jusqu'à 8 ans en moyenne sont les suivants : le taux de complications précoces n'est pas négligeable, notamment lors d'abord transpéritonéal, avec une mortalité allant jusqu'à 13 % [62]. Les complications locales précoces sont liées à des ischémies-nécroses distales des uretères, nécessitant une réintervention et la création d'une UCTI (1,6 à 53%) [61,64]. Deux cas de cellulites post-opératoires ont été décrits [61]. A moyen et long terme, le taux de sténose est de l'ordre de 8,7 à 11 %, les infections de 6,6 à 10 %, les calculs de 10 à 15,5%.

La fonction rénale est préservée sur de courts suivis, mais l'insuffisance rénale terminale avec décès est retrouvée jusqu'à 26,6 % des patients lors de suivi long chez l'enfant [63].

Dans une série, les enfants ont nécessité lors du suivi la transformation de leur UC en UCTI (13,3 %) ou trans-colique (2,2%) du fait de problèmes de stomie ou de détérioration du haut appareil urinaire [63].

Ø vésicostomie non continente : [135]

La technique chirurgicale est la suivante : elle consiste en une incision transverse sus-pubienne afin d'aborder l'espace de Retzius. La stomie se situera à mi chemin entre l'ombilic et cette incision.

A cet endroit une incision en fer à cheval de 3,25 cm de large et de hauteur est effectuée (orientée vers la tête du patient). Il est important d'exciser une large pastille d'aponévrose des grands droits pour éviter un rétrécissement ultérieur de la

stomie lors de la cicatrisation. Sur la vessie, un volet en fer à cheval inversé (par rapport à l'incision stomiale) est incisé longitudinalement. Ces deux volets (l'un cutané et l'autre vésical) sont retournés et formeront ainsi le tube de la stomie en les suturant l'un à l'autre. Le volet vésical est suturé à la partie supérieure de la stomie, et le volet cutané sur la vessie. En avant du tube, l'incision vésicale est refermée. La stomie est appareillée, et la vessie drainée quelques jours. Il n'est pas décrit de fermeture du col systématique.

Dans les séries pédiatriques, on note une amélioration des symptômes infectieux 6 à 20 %, de calculs vésicaux 6 à 18 %, de sténose de stomie. Les UHN sont stabilisées et améliorées dans la majorité des cas [135].

Les principaux intérêts de la vésicostomie sont sa simplicité et sa réversibilité, notamment chez l'enfant

2. Urétéro-néphrectomie :

Elle doit être réservée aux reins détruits et doit comporter l'ablation totale de l'uretère et du rein. Cette solution ne peut être envisagée que si le rein controlatéral est sain [72, 80].

L'Urétéro-néphrectomie dans le cadre du méga-uretère primitif obstructif est actuellement rare, elle a été réalisée dans 7% des cas dans certaines séries [73, 80]. Dans notre série un seul patient a bénéficié de cet acte.

VI. EVOLUTION :

A. Complications postopératoires [118] :

1. Complications précoces :

La réaction inflammatoire trigonale est habituelle, quelque fois déjà visible en fin d'intervention. Si on n'a pas laissé de sonde urétérale, cette réaction peut entraîner une compression urétérale qui, en cas de réimplantation bilatérale ou sur rein unique, peut se traduire par une oligurie voire une anurie. C'est pourquoi dans ces situations, il est certainement préférable de laisser des sondes. Cette réaction inflammatoire répond en général rapidement à un traitement anti-inflammatoire corticoïde. Une pyélostomie percutanée peut être nécessaire si des manifestations infectieuses apparaissent.

Une fistule urinaire peut se manifester à partir du modelage extra-vésical de l'uretère et se traduire par un urinome (retard de la reprise du transit, tableau infectieux), ou s'extérioriser par le drain prévésical. Si une sonde urétérale est présente, elle n'est probablement plus en place: il faut essayer de la repositionner. S'il n'y a pas de sonde urétérale, cette fistule peut nécessiter une pyélostomie percutanée temporaire.

2. Complications tardives :

La sténose urétérale peut être soit ischémique, due à une dissection urétérale agressive, ou mécanique et due à un montage urétéro-vésical défailant (ces obstructions mécaniques peuvent ne se manifester qu'avec le remplissage vésical qui provoque une accentuation de l'angulation de l'uretère).

Le reflux vésico-urétéral. Il peut être dû à une rétraction de l'uretère sous muqueux, à une fistule urétérovésicale mais il ne faut surtout pas se presser de réintervenir.

De plus la survenue d'un reflux (et même d'une sténose urétérale) doit toujours faire rechercher une pathologie sous-jacente méconnue entraînant un défaut de vidange vésicale.

B. Le suivi :

La surveillance se fait au cours de consultations régulières par des examens biologiques, échographiques, scintigraphiques (dynamiques), radiologiques et isotopiques, qui seront demandés soit systématiquement soit en fonction de la réponse thérapeutique des patients.

1. Sur le plan clinique :

a. La durée de suivi :

La durée de suivi du MGU permet d'approcher la période de survenue d'IU et de néphropathies, seul un suivi plus long pourrait affirmer une évolution favorable de la maladie.

Le recul ainsi obtenu de notre étude ne permet pas de couvrir la période de l'adolescence des patients. Seules quelques études avaient un recul long (20 ans en moyen), permettant d'évaluer à long terme le MGU opéré (tableau 23).

Tableau 23 : Répartition des cas selon la durée de suivi.

Série	Effectif	recul	résultats
Beetz [136]	158	21ans	IU basses : 50% PNA : 17%
Picart [137]	110	20ans	IR : 35% IU : 6.36%
Bailey [138]	21	24ans	Evolution satisfaisante.
Notre série	62	4.2ans	Evolution favorable : IU : 3.22% IR : 1.61%

b. L'état général :

L'évaluation de l'état général a mis en évidence un état général excellent chez 21 enfants soit 33.87%, bon chez 32 enfants soit 51.61% et mauvais chez 9 enfants soit 14.51%

Ce résultat confirme les pourcentages trouvés dans la littérature (Tableau 24).

Tableau 24 : Etat général des patients dans la littérature.

série	Effectif	recul	résultats
Picart [137]	110	20ans	85% des malades en bon état général.
Smellie [139]	226	20.4 ans	90% des malades en bon état général.
Upadhyay [140]	30	10 ans	95% des malades sont en bon état général.
Notre série	62	4.2 ans	85.84% des malades sont en bon état général.

2. Sur le plan biologique :a. Récurrence des IU :

Le risque d'infection urinaire est plus important passé 6 mois de vie, Di Renzo [62].

Wilhelm-Balset et al. [141] retrouvent dans sa série une incidence d'énurésie diurne à 10 ans de 4 % chez la fille et de 6 % chez le garçon.

Dans la population générale, 96 % des filles et 94 % des garçons ont acquis la propreté diurne à l'âge de 6 ans. La propreté nocturne, quant à elle, est acquise à 80 % à l'âge de 10 ans [141].

Teklali [71] a trouvé dans le groupe avec reflux, 65 sur 83 (78 %) ont eu au moins un épisode de PNA et 6 ont récidivé. Dans le groupe sans reflux, 78 sur 149 (56 %) ont eu au moins un épisode de PNA et 14 ont récidivé.

Dans notre série, après le traitement chirurgical seulement 2 enfants soit 3.22% ont présenté une IU fébrile.

Tableau 25 : La récurrence des infections urinaires après traitement du MGU.

Série	Effectif	Récurrence des IU (%)	Recul
Picart [137]	110	6.36	20 ans
Teklali [70]	232	13.12	-
Notre série	62	3.22	4.2 ans

b. L'évolution de la fonction rénale :

Les lésions parenchymateuses caractéristiques de la néphropathie du reflux peuvent entraîner une altération de la fonction rénale et, aggravées par une HTA ou une protéinurie concomitante, conduire à une insuffisance rénale chronique.

Retrouvée chez près de 20 % des enfants dialysés, la néphropathie du reflux reste une des causes principales d'insuffisance rénale terminale (IRT) précoce chez l'enfant. Par ailleurs, elle est une cause non négligeable d'IRT à l'âge adulte, diagnostiquée chez 11 % des dialysés dans la série de Bailey et al. [138].

Ghanmi [61] a trouvé que l'évolution postopératoire était marquée par la stabilité de la fonction rénale biologique chez tous les patients, la récurrence des infections urinaires chez trois patients et l'amélioration relative de la fonction rénale qui est passée de 9 à 14 % chez un patient. Concernant les neuf unités de méga-uretère non opérés, l'évolution spontanée après un recul allant de deux à huit ans, était marquée par la stabilité de la fonction rénale dans tous les cas.

Kahloul [59] a trouvé que les suites opératoires immédiates ont été simples pour tous les patients, alors que l'évolution à long terme étaient satisfaisants, avec correction du MGU, préservation d'une fonction rénale normale avec une protéinurie négative à l'examen au Multistix® des urines et un bon développement staturo-

pondéral et pubertaire. L'échec thérapeutique a été noté seulement chez deux patients ont progressivement évolué vers l'IR chronique.

Dans notre étude, après le traitement chirurgical 7 patients soit 11.29% ont marqué une régression du taux de créatinémie, alors qu'un seul cas soit 1.61% a gardé un fond chronique d'insuffisance rénale.

3. Sur le plan radiologique :

a. L'échographie :

Une échographie sera faite tous les 3 mois au cours de la première année de surveillance, puis tous les 6 mois à partir de la deuxième année [65].

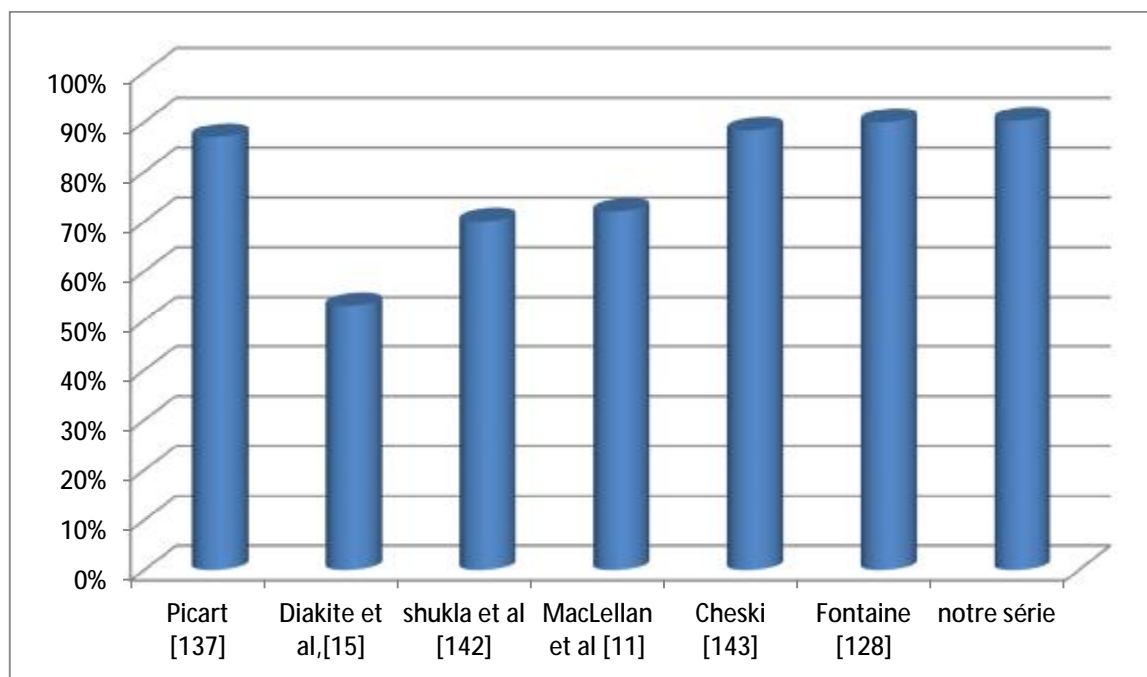
C'est l'examen de choix dans le suivi du traitement conservateur, car elle permet la surveillance stricte du diamètre urétéral et apprécie l'importance de l'UHN d'une part, et une éventuelle réduction de l'épaisseur du parenchyme rénal d'autre part.

L'échographie permet de même de suspecter une complication précoce à type de fuite urinaire ou d'obstruction, ce qui pourrait amener le praticien à compléter la surveillance par une UIV afin de ne pas passer à côté d'une obstruction anastomotique qui pourrait être grave pour le rein [65].

Dans notre série tous les 19 enfants porteurs de 31 MGU opérés ont bénéficié d'un contrôle échographique dont les résultats étaient :

L'échographie de long terme a objectivé :

- 28 cas, soit 90.32% de régression pyélo-urétérale. Ce pourcentage rejoint les taux décrits dans plusieurs études (graphique 22).
- Persistance de la dilatation dans 3 cas, soit 9.67%.
- Un index cortical réduit dans 3 cas, soit 4.83%.
- Un petit rein dans 3 cas, soit 4.83%.



Graphique 22 : Taux de régression de la dilatation UPC dans la littérature.

b. Cystographie :

Pour la majorité des auteurs, il semble logique de proposer cette méthode à irradiation minimale le suivi du reflux chez la fille et dans le contrôle du reflux chez le garçon.

L'irradiation minimale causée par la cystographie isotopique fait d'elle la méthode de choix pour le suivi du MGU refluant chez l'enfant non opéré, celle-ci est pratiquée à un rythme annuel sous couvert d'antiseptiques urinaires [65].

En raison de sa sensibilité et de sa faible irradiation, la cystographie isotopique est la méthode de choix pour le suivi des patients ayant eu une réimplantation urétéro-vésicale afin de détecter la persistance ou l'apparition d'un reflux postopératoire [103, 144, 145, 146].

Certains chirurgiens pratiquent à titre systématique la cystographie alors que d'autres la demandent uniquement en cas de pyélonéphrite post opératoire [147].

Le reflux est en principe visible à la cystographie à partir du 3ème mois, sauf dans les rares cas tardifs. Généralement le reflux postopératoire asymptomatique, justifie une surveillance par cystographie isotopique puisque celui-ci est susceptible de disparaître après quelques mois de surveillance sous couvert d'antiseptiques

urinaires [69, 148, 149, 150]. La surveillance isotopique devrait se faire à un rythme annuel [151].

L'évolution des reflux vésico-urétéraux persistants après réimplantation est peu analysée dans la littérature, dans l'étude multicentrique de 1992, les auteurs retrouvaient 15 uretères reflnants 6 mois après la réimplantation et 5 uretères à 5 ans [79]. La chirurgie antérieure n'empêcherait donc pas la disparition spontanée du reflux.

La non-disparition d'un reflux ou sa réapparition après chirurgie correspond, en général, à un défaut de réimplantation. Ceci peut être dû à la rétraction urétrale (uretère rigide non élastique) insuffisamment fixé au niveau du trigone, avec un trajet sous-muqueux trop court (ce trajet se réduit progressivement jusqu'à reproduire les conditions originelle du reflux). L'autre explication que l'on voit quelquefois est l'apparition d'une fistule urétéro-vésicale, probablement par nécrose ischémique localisée de l'uretère, dans son trajet sous muqueux. Il se produit alors un néo-orifice situé au niveau de l'entrée de l'uretère dans la vessie et qui reste béant à vessie pleine. Un problème particulier concerne l'apparition secondaire d'un reflux controlatéral après traitement d'un reflux unilatéral.

On admet actuellement que le reflux disparaît dans 90% à 98% des cas après traitement chirurgical [113]. Ce qui concorde avec notre étude, car on observe une disparition du reflux dans 91.80 % des cas

Dans notre série, cet examen a été réalisé chez tous les enfants avant le traitement, montrant un MGU reflnant droit dans 17 cas, soit 27.41% et un MGU reflnant gauche chez 23 patients, soit 37.09 %, avec 57.66% de haut grade (IV, V) sur 40 reflnants.

Après le traitement, une UCG de contrôle était demandée pour les patients. Cet examen a montré la disparition du RVU dans 56 cas soit 91.80% des cas et persistance du RVU dans 5 cas soit 8.19%.

c. Scintigraphie dynamique :

La scintigraphie dynamique au ^{99m}Tc -MAG3 ou à la ^{99m}Tc -DMSA, constitue un élément important dans le suivi du traitement conservateur, elle permet d'étudier la fonction rénale séparée, évaluer la vidange des cavités pyélo-calicielles, et apprécier le degré de l'UHN.

RANSLEY et al [125] préconisent une scintigraphie, tous les 3 mois au cours de la première année, puis tous les 6 mois à partir de la deuxième année de surveillance.

Gordon et al [152] considèrent aussi l'absence d'une amélioration de la fonction rénale dans les scintigraphies dynamiques de suivi comme le seul critère sûr en faveur d'une obstruction et démontrent que l'amélioration de la fonction rénale sur les scintigraphies rénales de contrôle par rapport à la scintigraphie initiale est la meilleure preuve de la disparition de l'obstruction, surtout chez l'enfant âgé de moins de 2 ans.

Cette interprétation des fonctions rénales a largement été acceptée, et une réduction de la fonction rénale relative du rein supérieure à 10% lors du suivi par scintigraphie dynamique est désormais une indication de la chirurgie.

Elle permet de s'assurer de la disparition ou de l'amélioration de l'obstruction et surtout d'estimer la récupération de la fonction rénale relative en post opératoire. La plupart des séries rapportent un taux de réussite important des différentes techniques chirurgicales avec notamment une amélioration significative de la fonction rénale relative sur le rénogramme [1, 127, 153, 154, 155].

Le contrôle devrait se faire selon plusieurs praticiens entre 3 à 6 mois à distance de l'opération voire un an pour s'assurer de l'absence d'œdème postopératoire [152].

Si la scintigraphie rénale est normale, la surveillance ultérieure sera faite uniquement par l'échographie qui sera de plus en plus espacée [125].

Après le traitement médical, la surveillance a été réalisée comme examen de surveillance chez 3 malades. On a noté :

- ü Un cas d'amélioration de la fonction rénale relative, soit 1.62%
- ü Dégradation de la fonction rénale relative chez 2 autres malades, soit 3.22%.

VII. PRONOSTIC :

Dans notre série le taux d'échec du traitement conservateur est de 90.47%, ce qui ne concorde pas avec les données de la littérature :

- 54,50% dans la série Française. [63]
- 67% dans la série de Sheu. [159]
- 84% dans la série d'Aubert. [159]

Ce taux d'échec devrait diminuer par deux éléments primordiaux :

- Ø L'information de la famille du patient sur les signes évocateurs d'infection urinaire et sur la nécessité d'un suivi rigoureux de longue durée afin d'améliorer l'observance thérapeutique.
- Ø l'éducation des femmes enceintes et des futures mamans sur l'intérêt des consultations prénatales afin de pouvoir prendre en charge précocement plus de patients avant l'apparition de symptômes et l'installation des dégâts.

Dans notre série le taux de succès après traitement chirurgical est de 84,21%, ce taux de réussite reste considérable si on le compare aux autres séries de la littérature :

- 90,32% dans la série Française. [63]
- 87% dans la série de Boudina. [64]
- 88% dans l'étude de BLICKMAN. [100]
- 88% dans l'étude de BEURTON. [99]

L'échec du traitement chirurgical est représenté essentiellement par la persistance de l'UHN dans 3 cas, la réapparition de l'infection urinaire chez 2 malades et la persistance de reflux dans 3 cas.

Quelle que soit l'attitude adoptée, le taux de mortalité dans notre série est nul (0 cas de décès) contrairement à ce qui a été constaté dans les autres études :

- 1 cas sur 27 dans la série de G.MONFORTG. [156]
- 2 cas sur 55 dans la série de J.M BONDONNY. [157]
- 1 cas sur 26 dans la série de F.COZZI. [158]

Il s'agit d'une pathologie de bon pronostic puisque les données de la littérature font état d'une régression de 50 % des méga-uretères, voire 92 % [116].

Mais il faut signaler que seule une surveillance à très long terme permettra d'affiner le pronostic.

CONCLUSION

Le méga uretère se définit par une dilatation plus ou moins importante (>7 mm) de l'uretère avec ou sans dilatation pyélo-calicielle. C'est une anomalie congénitale rare, dont l'incidence est estimée à 6‰.

Au terme de notre étude rétrospective ayant porté sur 62 enfants porteurs de 87 méga uretères, suivis dans le service de Chirurgie Pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès, depuis le 1er janvier 2009 jusqu'au 31 décembre 2016, nous avons tiré certaines déductions :

Sur le plan épidémiologique : La moyenne d'âge de nos patients est 57,87mois soit 4,82 ans avec une nette prédominance masculine et un sex-ratio de 4,16. Le méga-uretère était unilatéral gauche dans 27 cas, droit dans 10 cas et bilatéral dans 25 cas. 7 cas le diagnostic a été posé dans la période anténatale, soit 11.29% ce taux faible peut être expliqué par la persistance d'un grand nombre de grossesse non suivie, l'appartenance des parents des malades à la couche socioéconomique défavorisée, l'insuffisance de structures équipées permettant de suivre de façon adéquate les femmes enceintes, le manque d'information de la population sur la nécessité de faire des visites prénatales, le coût de l'examen échographique qui devrait être systématique au court de l'évolution de la grossesse.

Sur le plan clinique La PNA vient au premier plan dans notre série d'étude, elle est présente chez 46 patients soit 75.4%. Ce taux important est expliqué par le retard du diagnostic. Ce retard est du à la non spécificité de la symptomatologie du MGU et à la pauvreté de l'examen clinique.

Sur le plan para clinique, les examens biologiques visent à confirmer l'IU par un ECBU et de mettre en évidence le germe en cause qui est dans 80% des cas l'E.Coli et à apprécier le retentissement du reflux sur la fonction rénale par le dosage du taux d'urée et de la créatinine.

L'échographie est l'examen de première intention, occupe de plus en plus une place très importante dans le diagnostique et le suivi du méga uretère. Tous nos patients ont bénéficié d'au moins une échographie dans le bilan initial.

L'urographie intraveineuse a été réalisée chez 20 patients, il a montré un uretère dilaté dans tous les cas de MGU.

La cystographie radiologique a été réalisée chez tous les patients, elle a permis de diviser les MGU en 40 MGU reflnants et 47 MGU non reflnants.

La scintigraphie rénale dynamique permet d'évaluer la fonction rénale, et de confirmer l'obstruction ainsi que la surveillance des résultats après traitement chirurgical, la scintigraphie corticale permet, en plus de l'étude de la fonction rénale, la recherche de cicatrices corticales rénales et de pyélonéphrite.

Sur le plan thérapeutique, dans notre série le traitement médical a consisté au traitement des épisodes d'IU par une ATB comportant une céphalosporine de 3eme génération chez 21 enfants (porteurs de 36 MU) soit 33.87% Une intervention chirurgicale était justifiée chez 19 patients porteurs de 31 MG (soit 30.64% de nos patients) dont 10 pour méga-uretère non obstructif reflnant compliqué d'infections urinaires récidivantes, 15 pour méga-uretère obstructif avec altération sévère de la fonction rénale et 3 pour méga-uretère reflnant bilatéral grade V.

Sur le plan évolutif et pronostic, dans notre série et lors du suivi, le taux d'échec est de 90.47% lors du traitement conservateur, avec un taux de succès de 84,21% après traitement chirurgical, et un taux de mortalité nul (0 cas de décès). Le pronostic du méga uretère est conditionné par le degré de l'atteinte rénale, d'où l'importance d'un diagnostic précoce et d'une bonne stratégie de prise en charge thérapeutique.

RESUMES

Résumé

Le méga-uretère désigne une dilatation de l'uretère, il est dû généralement à un obstacle congénital à la jonction urétéro-vésicale; on parle de méga-uretère primitif, il peut être aussi secondaire dans d'autres cas. Cette étude a pour objectif d'étudier les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs du méga-uretère.

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 62 enfants suivis au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès pour méga-uretère sur une période de 08 ans entre Janvier 2009 et Décembre 2016.

Il s'agit de 62 enfants âgés de 0 à 12 ans, avec un âge moyen de 57,87 mois soit 4,82 ans. Une nette prédominance masculine est observée avec 50 garçons et 12 filles ce qui correspond respectivement à 80.64% et à 19.36% de la population étudiée, et un sex ratio de 4,16. Le méga-uretère était unilatéral gauche dans 27 cas, droit dans 10 cas et bilatéral dans 25 cas soit 87 unités rénales atteintes dont 46 non obstructifs reflnants, 26 obstructifs non reflnants et 15 obstructifs et reflnants. Le méga-uretère était associé à un syndrome de jonction pyélo-urétérale dans un cas et à un rein muet dans un autre cas. Dans notre étude l'évolution était marquée par la survenue des infections urinaires dans 36 cas soit 58.06%. Une intervention chirurgicale était justifiée dans 31 cas dont 10 pour méga-uretère non obstructif reflnant compliqué d'infections urinaires récidivantes ,15 pour méga-uretère obstructif avec altération sévère de la fonction rénale et 6 pour méga-uretère reflnant bilatéral grade V, avec un taux de succès de 84.21% et un taux de mortalité nul.

Abstract

Megaureter refers to dilatation of the ureter, it is generally due to a congenital obstruction at the uretero-vesical junction, we are talking about the primitive megaureter, it can be also secondary in other cases. This study aims to study the epidemiological, diagnostic, therapeutic and evolutionary aspects of the megaureter. This is a retrospective study of 62 children followed in the pediatric surgery department of the Hassan II University Hospital Center for megaureter over a period of 8 years between January 2009 and December 2016.

It is about 62 children aged 0 to 12 years; the average age of our patients is 4.82 years, with a clear male predominance and a sex ratio of 4.16. the megaureter was unilateral left in 27 cases, right in 10 cases and bilateral in 25 cases or 87 renal units affected including 46 non-obstructed refluxing, 26 obstructed non-refluxing and 15 obstructed and refluxing. The megaureter was associated with a pyelo-ureteral junction syndrome in one case and a mute kidney in another. In our work the evolution was marked by the occurrence of urinary tract infections in 36 cases. Surgery was warranted in 31 cases, including 10 for non-obstructed megaureter complained of recurrent urinary tract infections, 15 for obstructed megaureter with severe renal impairment, and 6 for bilateral refluxing megaureter grade V. With a success rate of 84.21% and zero mortality rate.

مطى

ثيو توسع الحالب إلى تمند الحالب، إن توسع الحالب البدائي عادة مايكون شديداً هو وجود قبضة لقيمة فلي تقاطع الحالب ثانياً، ويمكن أن يكون أيضاً هنالك توسع نتيجة لأسباباً نوية في حالات أخرى. تهدف هذه الدراسة إلى دراسة الجوانب الوبائية والشخصية والعلاجية لتطوير خطة توسع الحالب.

هذه الدراسة هي دراسة تعديعية على مدى 08 أعوام من يناير 2009 إلى ديسمبر 2016 لحوالي 62 طفلاً تراوح أعمارهم بين 0 و 12 سنة نتجاً عن توسع الحالب، وتابعين في قسم جراحة الأطفال في المستشفى في الجملعي الحسني ثانياً في فلسطين.

متوسط عمر المرضى هو 57.87 شهراً أي 4.82 سنوات مع ميمونة واحدة ذكر ونسبة 81.25 في المائة من الحالات. كما أن الإصابة كانت في الجانب الأيسر فقط في 27 حالة والجانب الأيمن فقط في 10 حالات وفي الجانبين معاً في 25 حالة هديعني وجود 87 وحدة كل وحدة شملت 46 وحدة جزئية غرغرة و 26 وحدة غرغرية و 15 وحدة جزئية غرغرة.

وقد تبط توسع الحالب ثلاثاً تقاطع الحالب الحزوني في حالة واحدة و بكمية واحدة في حالة أخرى خلال الدراسة تموتبع الحالات بحتت عنفات لمساظلا بولية في 36 حالة. و إجراء عمليات جراحية لحوالي 31 حالة منهم 10 حالات توسع حالب غرغرة جزئية تحوشت عنفات بولية تكرر، و 15 حالة توسع حالب غرغرة مصاحبة بعجز كلوي خطير وكذا 6 حالات توسع حالب جزئية من الدرجة الخمسة أصابها بتلجاً نبيهم عا

سند قو خلال الدراسة تبطلنا تدليل السروي والبيولوجي الإحصائي في قسم جراحة الأطفال أيضاً التي تبغ الحالات

BIBLIOGRAPHIE

1. Merlini E, Spina P. Primary non-refluxing megaureters. *J PediatrUrol* 2005; 6:409 — 41.
2. S. Ghanmia, H. Ben Hamoudaa, I. Kricheneb, H.Souaa, A. Ayadia, M.M. Souissi c, et al. Prise en charge et évolution des méga-uretères primitifs de découverte anténatale *Progrès en urologie* (2011) 21, 486—491.
3. McGrath MA, Estroff J, Lebowitz RL. The coexistence of obstruction at the ureteropelvic and uretero vesical junctions. *AJR Am J Roentgenol* 1987;149:403—6.
4. Blickman JG, Lebowitz RL. The coexistence of primary megaureter and reflux. *AJR Am J Roentgenol* 1984;143:1053—7.
5. Cussen LJ. The morphology of congenital dilatation of the ureter: intrinsic ureteral lesions. *Aust NZ J Surg* 1971; 41:185—93.
6. Hellstrom M. Ureteral Diameter in low risk vesicoureteral reflux in infancy and childhood. *Acta Radiol Diagn* 1986; 27:77—83.
7. KING L.R. Megaloureter: definition, diagnosis and management. *J.Urol.*, 1980,123(2),222-223.
8. Mollard P. Les méga uretères. Dans *Précis d'urologie de l'enfant*, Edit. Masson 1980, 41-66.
9. Pfister R., Hendren W.H. Primary megaureter in children and adults. *Urology*, 1978, 12: 160-176.
10. BEURTON D. Le méga uretère primitif obstructif de l'enfant et de l'adulte. *J. Urol.* 1983; 89 ; 377-457.
11. MACLELLAN D.L., RETIK B.R, BAUER S.B., DIAMOND D.A., ATALA A., MANDELL J, et Al. Rate and predictors of spontaneous resolution of prenatally diagnosed primary non refluxing megaureter. *J.Urol.* 2002,168 (5), 2177-2180.
12. Smith E.D., Cussen L.J., Glenn J., et coll. Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. *Birth Defects*, 1977, 13: 3.
13. F. Encha-Razavi, E. Escudier. EMC, embryologie 5-001-A-50, 2010.

14. MANGIN PH. Les malformations urogénitales: rappel embryologique. EMC, Urologie, 1988,18-157-R-10.
15. ML DIAKITE Y COULIBALY, HJG BERTHE, T MERROT, K CHAUMOITRE, P ALESSANDRINI et al : le mégauretère primitif type obstructif stratégie thérapeutique à propos de 30 cas. pan african urological surgeons 'association. African journal of urology ; 2012.
16. EZZIANI MARIAM. MÉGA-URETÈRE PRIMITIF OBSTRUCTIF DE L'ADULTE (A propos de 04 cas). Thèse N° 138/09, 2009.
17. ALCARAZ A., VINAIXA F., TEJEDO-MATEU A., FORES M.M., GOTZENS V., MESTRES C.A et Al. Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development. J.Urol., 1991,14(2) ,410-416.
18. BAJPAIM, PRATAPA. Angiotensin converting enzym gene polymorphism in asian indian children with congenital uropathy. J.Urol.feb2004.171, 838-840.
19. HOHENFELLNER K, HUNLEY T, SCHLOEMER C, BRENNERW. Angiotensin type 2 receptor is important in the normal development of the ureter. *Pediatr.Nephrol.*1999apr, 13(3):187-91.
20. RIGOLI L, CHIMENZ R, DI BELLA C, CAVALLARO E, CARUSO R, BRIUGLIA S, FEDE C, SALPIETRO CD. Angiotensin-converting enzyme and angiotensin type 2 receptor gene genotype distributions in Italian children with congenital uropathies. *Pediatr Res.* 2004 Dec; 56(6):988-93.Epub 2004 Oct 6.
21. Fadoua ALOUKY. Les uropathies malformatives Quel intérêt pour l'imagerie, Thèse de Médecine N°39/15.
22. 16. Boulestedix.J, Demontis.G. Lithiase vésicale chez l'enfant et corticothérapie. *Vie. Méd.* 1999; 50 (23): 3028.
23. IMANE BEN AMAR. Méga uretère primitif chez l'enfant. Thèse de médecine N° 147/16.
24. Lobel.B, Benoman. B. Lithotripsie extracorporelle, lithotripsie endocorporelle. *Rev. Prat* 1991; 41(29) : 2058.

25. Keating MA, Escala J, Snyder HM et al. Changing concepts in management of primary obstructive megaureter. *J Urol* 1989; 142: 636±40.
26. Baskin LS, Zderic SA, Snyder HM, Duckett JW. Primary dilated megaureter: long-term follow-up. *J Urol* 1994; 152: 618±21.
27. N. Henry P. Sébe anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure. EMC Néphrologie [18-001-C-10] 2008.
28. Blickman JC, Lebowitz RL. The coexistence of primary mega uretère and reflux. *AJR Am Roentgenol* 1984; 143: 1053-1057.
29. O'REILLY P., AURELL M., BRITTON K., KLETTER K.ROSENTHAL L., TESTA T. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. *J.Nucl.Med.* 1996, 37 (11), 1872-1876.
30. Constantinou C, Granato JJ, Govan D. Dynamics of the upper urinary tract: accommodations in the rate and stroke volume of ureteral peristalsis as a response to transient alteration in urine flow rate. *Urol Int* 1974; 29: 249-64.
31. Vereecken R, Houben F, Verduyn H. The electroureterogram. Influence of diuresis and obstruction. *ActaUrol Belg* 1970; 38:266-76.
32. Saeki H, Morita T, Weiss R, Miyagawa I. The role of ureteral peristaltic rate and bolus volume on increasing urine flow. *Urol Int* 1986; 41:174-9.
33. David B Joseph. ureterovesical junction anomalies : Mégauretères, chapitre 21 pages 272 -282
34. JY Soret L Lenormand CHU Angers /CHU Nantes France. Méga-uretères primitifs, *Urologie* [18-158-E-10].
35. TANAGHO EA. Intrauterine fetal ureteral obstruction. *J. Urol.* (Baltimore) 1973 ; 109 : 196-209.
36. ALLEN TD. Congenital ureteral strictures. *J. Urol.* 1970; 104: 196-204.
37. GREGOIR W., DEBLED G. L'étiologie du reflux congénital et du mégauretère primaire. *Urol.Int.*, 1969,24 (2) ,119-134.

38. NOTLEY R.G. Electron microscopy of the primary obstructive megaureter. *Br J.Urol.* 1972, 44 (2) 229-234
39. MCLAUGHLIN A.P, PFISTER R.C, LEADBETTER W.F, SALZSTEIN S.L, KESSLER W.O. The pathophysiology of primary megaloureter. *J.Urol.* 1973,109 (5), 805-811.
40. TOKUNAKA S, GOTOH T, KOYANAGI T, MIYABE N. Muscle dysplasia in megaureters. *J.Urol.* 1984,131 (2), 383-390.
41. DIXON JS.JEN PY.YEUNG CK.GOSLING JA. The vesico-ureteric junction in three cases of primary obstructif mégauretère associated with ectopic ureteric insertion. *Br. J.Urol.*1998,81(4):580-4.
42. LEE, B.R, SILVER R.I, PARTIN A.W, EPSTEIN J.I, GEARHART J.P.A. quantitative histologic analysis of collagen subtypes: the primary obstructed and refluxing megaureter of childhood. *Urology*, 1998, 51 (5), 820- 823.
43. Mcvary K, Maizels M. Urinary obstruction reduces glomerulogenesis in the developing kidney: a model in the rabbit. *J Urol.* 1989; 142:646-51.
44. Josephson S, Robertson B, Rodensjo M. Effects of experimental obstructive hydronephrosis on the immature nephrons in newborn rats. *Urol. Int* 1989; 44:61-5.
45. Sommer J, Stephens F. Morphogenesis of nephropathy with partial ureteral obstruction and vesicoureteral reflux. *J Urol.* 1981; 125:67-72.
46. Huland H, Gonnermann D. Pathophysiology of hydronephrotic atrophy: the cause and role of active preglomerular vasoconstriction. *Urol Int* 1983; 38:193-8.
47. Wyker A, Ritter R, Marion D, Gillenwater J. Mechanical factors and tissue stresses in chronic hydronephrosis. *Invest Urol* 1981; 18:430-6.
48. Josephson S, Jacobsson E, Larsson E. Experimental partial ureteric obstruction in newborn rats. ix. renal morphology and function after 1 year of obstruction. *Urol Int* 1997; 59:16-22.

49. Christiansen P, Harving N, Taagehoj Jensen F, Djurhuus J, Mortensen J. Pelviometry. In the normal and the partially obstructed porcine kidney: recordings before and three weeks after application of ureteral obstruction. *J Urol*. 1988; 140:848-52.
50. Gee W, Kiviat M. Ureteral response to partial obstruction. Smooth muscle hyperplasia and connective tissue proliferation. *Invest Urol*. 1975; 12:309-16.
51. Gurin J, Garcia R, Melman A, Leiter E. The pathologic effect of ureteral ligation, with clinical implications. *J Urol* 1982; 128:1404-6.
52. Raney A. Ureteral trauma: effects of ureteral ligation with and without deligation--experimental studies and case reports. *J Urol* 1978; 119:326-9.
53. Vaughan EJ, Gillenwater J. Recovery following complete chronic unilateral ureteral occlusion: functional, radiographic and pathologic alterations. *J Urol*. 1971; 106:27-35.
54. Gonnermann D, Huland H, Schweiker U, Oesterreich F. Hydronephrotic atrophy after stable mild or severe partial ureteral obstruction: natural history and recovery after relief of obstruction. *J Urol* 1990; 143:199-203.
55. Koff S. The diagnosis of obstruction in experimental hydroureteronephrosis: mechanisms for progressive urinary tract dilation. *Invest Urol*. 1981; 19:85-8.
56. Woodward M, Frank D. Postnatal management of antenatal hydronephrosis. *BJU Int* 2002; 89: 149-56.
57. Boulestedix J, Demontis G. Lithiase vésicale chez l'enfant et corticothérapie. *Vie. Méd* 1999; 50 (23): 3028.
58. Shokeir AA, Nijman RJM. Primary megaureter: current trends in diagnosis and treatment. *BJU Int* 2000; 86:861-8.
59. N. Kahloul, L. Charfeddine, R. Fatnassi, F. Amri. Urologic anomalies in children: About 71 cases. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 23, 131-137. 2010.
60. Jamila chahid, Riadh jouini, Imed Krichene, Kaies Maazoun, Mohamed Ben Brahim, Abdellatif Nouri. Urinary lithiasis and urinary tract malformations in children: a retrospective study of 34 cases. *Afr J. paediatr. Surg.* 2011; 8:168-7.

61. S.Ghanmi, et al. MUP hydronéphrose anténatale, PEC. Prog Urol, 2011, 21, 7, 486-491.
62. Di Renzo D, Aguiar L, Cascini V, et al. Long-term followup of primary nonrefluxing megaureter. J Urol 2013;190:1021-6.
63. L.Hoquéti ;A.Le Mandat ;O.Bouali ;Q.ballouhey ;S.Mouttalib ;J.moscovici ;P.Galinier. Méga-uretères primitifs: étude rétrospective sur dix ans. Progrès en urologie(2013)23,470_473.
64. BOUDINA ABDELKHALEK. Le méga-uretère primitif chez l'enfant (A propos de 31 cas).Thèse de médecine n°112, rabat, 2000.
65. BEN FREDJ M. Place Des Examens Scintigraphiques Dans La Prise En Charge Du Mégauretère Primitif Chez L'enfant. Thèse de Médecine, 2009, Sousse.
66. R. Khemakhema, *, Y. Ben Ahmeda, S. Mefteha, S. Jlidi a, A. Chariega, H. Louatib, F. Nouraa, et al. Les valves de l'urètre postérieur : à propos de 38 cas. Journal de pédiatrie et de puériculture (2012) 25, 242—248.
67. Liu HY, Dhillon HK, Yeung CK, Diamond DA, Duffy PG, Ransley PG.Clinical outcome and management of prenatally diagnosed primary megaureters. J Urol 1994; 152(2 Pt 2):614—7.
68. JABY O., LOTTMANN H., BONNIN F., WEISGERBER G., EL GHONEIMI A., AIGRAIN Y.Méga uretère primitif obstructif : réimplantation sur vessie psôïque de première intention. Ann.Urol. (Paris), 1998,32 (4) ,197-201.
69. Bischoff P, Busch HH. Origin clinical experiences and treatment of urinary obstructions of the lower ureter in childhood. J Urol 1961; 85:739.
70. Y. Teklali, N. Peilleron, P.Y. Rabattu, B. Boillot. Traitement du mégauretère congénital obstructif primitif. EMC - Techniques chirurgicales -Urologie 2015;8(2):1-14 [Article 41-135].
71. Yunli Bi, Yufang Sun. Laparoscopic pneumovesical ureteral tapering and reimplantation for mégauretère. Journal of Pediatric Surgery, .47, 2285-2288.2012.

72. HEMAL, A.K, ANSARI M.S, DODDAMANI D, GUPTA N.P. Symptomatic and complicated adult and adolescent primary obstructive. megaureter. Indications for surgery: analysis, outcome, and followup. *Urology*, 2003, 61(4), 703-705.
73. DORAIRAJAN LN, HEMAL AKGUPTA NP, WADHAWA SN. Primary obstructive megaureter in adults:need for an aggressive management strategy. *Int.Urol.Neph*, 1999, 31(5), p.633-641.
74. S Brahim .N.Rhighi D Hafeds Hamza T Bendibs Taleb. Uropathie et infection urinaire chez l'enfant. *Batna ALGERIE Archive de pédiatrie* 2010;17: 1-178.
75. Song SH, Lee SB, Park YS, Kim KS. Is antibiotic prophylaxis necessary in infants with obstructive hydronephrosis? *J Urol* 2007; 177:1098e101.
76. Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, Schenk JP, Haberkorn U, Tonshoff B, et al. Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood. *Pediatr Nephrol* 2010;25:1679e86.
77. L H. Braga,* J D'Cruz, M Rickard, K Jegatheeswaran, A J. Lorenzo. The Fate of Primary Nonrefluxing Megaureter: A Prospective Outcome Analysis of the Rate of Urinary Tract Infections, Surgical Indications and Time to Resolution. AMERICAN UROLOGICAL ASSOCIATION EDUCATION AND RESEARCH. THE JOURNAL OF UROLOGY, Vol. 195, 1300-1305, April 2016.
78. C. B. Anderson, S. T. Tanaka, J. C. Pope, IV, M. C. Adams, J. W. Brock, III and J. C. Thomas: Re: Acute Pain Crisis as a Presentation of Primary Megaureter in Children Division of Pediatric Urology, Monroe Carell Jr. Children's Hospital at Vanderbilt, Nashville, Tennessee. *J Pediatr Urol* 2012; 8: 254-257.
79. Gurin J, Garcia R, Melman A, Leiter E. The pathologic effect of ureteral ligation, with clinical implications. *J Urol* 1982; 128:1404-6.
80. ELAFOU M. Méga uretère chez l'enfant. THESE N °3315, 2004, CAEN.
81. C.Viville. P DURAND DE GROSSOUVRF. les échecs de la chirurgie réparatrice dans les MDP chez l'enfant. *Chir Ped* 1980 21 ;125-131.
82. ROLAND J. Histologie de la voie excréto-urinaire. E.M.C, 1993, 18-003-b-10.

83. Bruyn RD, Marks SD. Postnatal investigation of fetal renal disease. *Semin Fetal Neonat Med* 2008;13:133— 41.
84. Lacobelli S. F. Bonsante, J.P. Guignard. Infection urinaires en pédiatries. *Archives de pédiatrie* 2009; 16 : 103-107
85. TATLISEN A, EKMEKCIOGLU O. Direct nipple ureteroneocystostomy adults with primary obstructed megaureter. *J.Urol.* march 2005, vol173.p:877-880.
86. Grossklaus DJ, Pope IV JC, Adams MC, Brock III JW. Is postoperative cystography necessary after ureteral reimplantation? *Urology* 2001;58:1041—5.
87. JOFFRE F, ROUSSEAU H. NOMBLOT C. Imagerie de l'appareil urinaire. EMC, 1990.18.030-A-10.
88. N Alaoui kasbi. Malformation urinaire apport de l'imagerie dans le diagnostic. *Cahier de puériculture Tunisie* 2005; 183 :26-2.
89. Langer B. Pyélectasie. *J. Gynecol Obstet Biol Reprod. (Paris)* 2003; 32:293—9.
90. Podevin G, Levard G, Marechaud M. Stratégie diagnostique postnatale des uropathies malformatives dépistées avant la naissance. *Arch Pediatr* 1997;4:414—5.
91. GRAPIN,C,AUBER P, de VRIES P, Audry g, HELARDOT P. Postnatal management of urinary tract anomalies after antenatal diagnosis. *J.Gynecol.obstet.Biol.Reprod.* 2003, 32(4), 300-313.
92. Galloy M.-A., Staal M.-O., Olivier P., Schmitt M., Claudon M. Exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Urologie-Gynécologie, 34-560-A-10, 2007.
93. EBEL K.D. Uroradiology in the fetus and newborn: diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. *Pediatr.Radiol.* 1998, 28 (8), 630-635.
94. Fernbach SK, Maizels M. Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis introduction to the system used by the Society for fetal urology. *Ped Rad* 1993; 23: 478.

95. H. Chehade, P. Parvex, F. Cachat, J-B Meyrat, J. Birraux, P. Frey, R. Pfister, P. Ramseyer,
Et al. Hydronéphrose néonatale: Recommandations suisses romandes de prise en charge 2010.
96. Carbonne B, Cynober E, Castaigne V, Levy R, Rivière J. Conduite à tenir en cas de pyélectasie in utero. *La lettre du gynécologue* 2009 ; 343 : 10-12.
97. WILLIAMS D.I., HULME-MOIR I. Primary obstructive megaureter. *Br J.Urol.* 1970, 42 (2), 140-149.
98. HOMSEY N, JONSTON J. Reconstitution surgery of MU. *BR. J.UROL*, 1967, N°1, 17.
99. BEURTON D. Chirurgie du MUOP DE L'enfant ou de l'adulte. *E.M.C.tech.chir.urol.gyn*, 4-11-09,41135.
100. Blickman JG, Lebowitz RL. The coexistence of primary megaureter and reflux. *AJR Am J Roentgenol* 1984;143:1053—7.
101. Lebowitz RL, Olbing H, Parkulainen KV, Smellie JM, Tamminen-Mobius TE. International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. International reflux study in children. *Pediatr Radiol* 1985 ; 15 :105-9.
102. Belman, King, Kramer (eds.) International Reflux Adapted from Vesicoureteral Reflux. *Clinical Pediatric Urology*. London, England: Martin Dunitz, Ltd., 753.
103. Majdouline E, Reflux vesico-ureteral de l'enfant ; actualités diagnostiques et thérapeutiques. Thèse de médecine, Rabat, 2004; n 276,
104. RUANO-GIL D., COCA-PAYERAS A., TEJEDO-MATEU A. Obstruction and normal recanalisation of the ureter in the human embryo. Its relation to congenital ureteric obstruction. *Eur.Urol.*, 1975,1(6),287-293.
105. SUMMARIA V, MINORDI LM, CANADE A, SPECA S. Megaureter and ureteral valves. *Rays.* 2002 Apr-Jun; 27(2):89-91.
106. BUZELIN J.M, LE NORMAND L. Physiologie et exploration fonctionnelle de la voie excrétrice supérieure. *Prog.Urol.*, 1991,1(4) ,615-656.
107. BAJPAIM, PRATAPA. Angiotensin converting enzym gene polymorphism in asian indian children with congenital uropathy. *J.Urol.feb2004*.171, 838-840

108. Dacher JN, Bonnin F, Sebag G. Imagerie de la pyélonéphrite aiguë de l'enfant. Médecine thérapeutique. *Pediatrie* 2004;7:180—6.
109. D. Batouch .L. Sadaoui .M . Sadaoui Z. Mentouri Chentouf. Uropathie malformative et son évolution vers l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant au CHU d'Oran .ALGERIE. *J.nephro* 2013; 9 : 253-392.
110. JY Soret L Lenormand CHU Angers /CHU Nantes France. Méga-uretères primitifs, *Urologie* [18-158-E-10].
111. Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, Schenk JP, Haberkorn U, Tonshoff B, et al. Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood. *Pediatr Nephrol* 2010;25:1679e86.
112. M. Avérous, J. Biserte, B. Doré. Progrès en urologie « Le reflux vésico-rénal primitif de l'enfant et de l'adulte » - Rapport congrès 1998 de l'Association Française d'Urologie - Vol 8 Novembre 98 N°5.
113. F Guérin, G Audry. Traitement chirurgical et endoscopique des urétérocèle de l'enfant EMC 2010, Pathologie de l'uretère de l'enfant. Montpellier: Sauramps médical; 1998.
114. Chertin B, Pollack A, Koulikov D, Rabinowitzb R, Shen O, Hain D, et al. Long-term follow-up of antenatally diagnosed megaureters. *J Pediatr Urol* 2008;4:188—91
115. Calisti A, Oriolo L, Perrotta ML, Spagnol L, Fabbri R. The fate of prenatally diagnosed primary non-refluxing megaureter: do we have reliable predictors for spontaneous resolution? *Urology* 2008; 72:309—12.
116. Castagnetti M, Cimador M, Esposito C, Rigamonti W. Antibiotic prophylaxis in antenatal nonrefluxing hydronephrosis, megaureter and ureterocele. *Nat Rev Urol* 2012;9:321-9.
117. R Ranawaka, S Hennayake. Resolution of primary non-refluxing megaureter: An observational study. Department of Paediatric Urology, Royal Manchester Children's Hospital, Manchester, UK. *Journal of Pediatric Surgery* 48, 380-383. 2013.

118. J. BISERTE. Le traitement chirurgical du mega-uretère primitif .Progrès en Urologie (1997), 7, 112-119.
119. HENDREN W.H. Eckstein H.B., Hohenfellner R., Williams D.I.ed. The dilated ureter..Georg Thieme Publishers, Stuttgart, Surgical Pediatric Urology 1977. P. 218-234
120. Kalicinski ZH, Kansy J, Kotarbińska B, Joszt W. Surgery of megaureters modification of Hendren's operation. J Pediatr Surg 1977; 12:183-8.
121. CENDRON J., SCHULMAN C. Méga uretère, D. Beurton, Flammarion, Médecine-Sciences, Paris. Urologie Pédiatrique, 1989, 131-142
122. HINMAN F. Ureteroneocystostomy with tayloring. In «Atlas of Urologic Surgery».W.B. Saunders Company Ed., 1989, p. 5650- 5655.
123. Baskin LS, Zderic SA, Snyder HM, Duckett JW. Primary dilated megaureter: long-term follow-up. J Urol 1994; 152: 618±21
124. Paquin Jr AJ. Ureterovesical anastomosis the description and evaluation of a technique. J Urol 1959; 82:573-83.
125. Lich Jr. R, Howerton Jr. LW, Goode LS, Davis LA.The ureterovesical junction of the newborn. J Urol 1964; 92:436-8.
126. Gregoir W. The surgical treatment of congenital vesico-ureteral reflux. Acta Chir Belg 1964; 63:431-9.
127. Bruyere F., Faivre d'Arcier B. Traitement chirurgical a ciel ouvert et par voie coelioscopique du reflux vesico-ureteral chez l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie 2008;41-133.
128. 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.
129. Kitchens DM, DeFoor W, Minevich E, Reddy P, Polsky E, McGregor A, et al. End cutaneous ureterostomy for the management of severe hydronephrosis. J Urol 2007; 177:1501-4.

130. AUDRY G., BOYER C., GRAPIN C., MONTAGNE J.P., BRUEZIERE J., GRUNER M. The value of split renal function in severe neonatal and infant pelviureteric obstruction managed by percutaneous nephrostomy. *Eur. J. Pediatr. Surg.*, 1996, 274-276.
131. VANSONNENBERG E., WITTICH G.R., EDWARDS D.K. et al: Percutaneous diagnostic and therapeutic interventional radiologic procedures in children: experience in 100 patients. *Radiology*. 1987, 162, 601-605.
132. TOWBIN RB. BALL WS: New pediatric 5-F drainage system. *Radiology*, 1987, 163, 827.
133. BAUDAIN P, BARJOUH J L., DECHELETTE E., FAURE G: Techniques, indications et résultats des ponctions percutanées des voies urinaires chez l'enfant. *Ann. Pédiatr.* 1983, 30, 149-157.
134. BABCOCK J.R., SHKOLNIK A., COOK W.A: Ultrasound guided percutaneous nephrostomy in the pediatric patient. *J. Urol.*, 1979, 121, 327-329.
135. Diallo P, Jacquemard F, Kieffer F, Mirlesse V. Pathologie urinaire foetale, EMC Pédiatrie 4-004-A-30.
136. Beetz R, Mannhardt W, Fisch M, Stein R, Thuroff JW. Long-term follow-up of 158 young adults surgically treated for vesicoureteral reflux in childhood: the ongoing risk of urinary tract infections. *J Urol* 2002; 168: 704-7.
137. Picart D, Chandran H, Joshi A, et al. Endoscopic placement of double-J ureteric stents in children as a treatment for primary obstructive megaureter. *Urol Annu* 2010;2:114-8.
138. Bailey RR. The relationship of vesico-ureteric reflux to urinary tract infection and chronic pyelonephritis-reflux nephropathy. *Clin Nephrol* 1973 ; 1 : 132-41.
139. Jodal U, Koskimies O, Hanson E, Lohr G, Olbing H, Smellie J, et al. Infection pattern in children with vesico-ureteral reflux randomly allocated to operation or long-term antibacterial prophylaxis. *J Urol* 1992; 148:1650-2.

140. Aboutaleb H, Bolduc S, Upadhyay J, Farhat W, Bagli DJ, Khoury AE. Subureteral polydimethylsiloxane injection versus extravesical reimplantation for primary low grade vesicoureteral reflux in children: a comparative study. *J Urol* 2003; 169: 313–6.
141. Wilhelm-Bals A, Birraux J, Girardin E. Troubles mictionnels de l'enfant. *Paediatrica* 2010;21(5).
142. Shukla A, Cooper J, Patel R, Carr M, Canning D, Zderic S. Prenatally detected primary megaureter: a role of extended follow-up. *J Urol* 2005; 173(4):1353–6.
143. Cheskis A, Vinogradov V, Leonova L, Al Kadi K. Surgical correction of primary non refluxing megaureter in children and its remote results. *Urologia* 2004; 2:59–65.
144. Lipitz S, Ryan G, Samuell C, Haeusler M, Robson S, Dhillon HK et al. Fetal urine analysis for the assessment of renal function in obstruction uropathy. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 168: 174- 179.
145. REGAN F., BOHLMAN M.E., KHAZAN R., RODRIGUEZ R., SCHULTZE HAAKH H. MR urography using HASTE imaging in the assessment of ureteric obstruction. *AJR. Am. J. Roentgenol.*, 1996, 167,
146. Vachvanichsanong P. Urinary tract infection: one lingering effect of childhood kidney disease review of the literature. *J Nephrol* 2007; 20:21–8.
147. Hoberman A, Charron M, Hickey R, et al. Imaging studies after a first febrile urinary tract infection in young children. *N Engl J Med* 2003; 348:195–202.
148. BOYARSKY S, LABAY P, TEAGUE N. Aperistaltic ureter in upper urinary tract infection cause or effect? *Urology* 1978; 12 : 134-138.
149. C. Roy. Imagerie par résonance magnétique du rein. EMC. 18-024-N-2010.
150. Schmitt M, Didier F, Droulle P. Diagnostic périnatal des uropathies. *Ann Pédiatr* 1995 ; 42 : 244-248.
151. CUKIER J. BEURTON D. VACANT. J. La correction du reflux vesicorenal malformatif par avancement sous muqueux de l'uretère. *Act Urol belg* 1975, 43, 345-352.

152. Gordon Effect of the size of regions of interest on the estimation of differential renal function in children with congenital hydronephrosis. Nucl Med Commun, 2002, 23:147-151.
153. Garret WJ, Kossof G, Osborn RA. The diagnosis of fetal hydronephrosis, megaureter and urethral obstruction by ultrasonic echography. Br J Obstet Gynaecol 1975; 82: 115-120.
154. The well tempered diuretic renogram: a standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis. J. Nucl. Med. - 1992; 33; 2047-2051.
155. ALBERT EINSTEIN, BRONX, NY. The current approach to the assessment of fetal renal function: fact or fiction? Pediatr.Nephrol., 1996,10, 230-235.
156. G. MONFOR. G MORISON. J urol ET Neph 1974, n°11; pp: 853-864.
157. J.M BON DONNY. X CL. PASCAREL. R. CASIRO, Mille BENGASMUP. chez l'enfant, 55 Obser Boredeaux Medical 1983; 16: 409-16.
158. F. COZZI, L MADONNA. Menagement of primary mega ureter in infavry. J. of Ped Surg vol 28, n° 8-1631- 1033, 1933 (Italy).
159. Geiss S, Alessandrini P, Allouch G, Aubert D, Bayard M, Bondonny JM. Multicenter survey of endoscopic treatment of vesicoureteralreflux in children. Eur Urol 1990 ; 17 : 328-329.