

REMERCIEMENTS

A

Notre Maitre, Rapporteur et Président du Jury

Monsieur Le Professeur

FARIH Moulay Hassan

Professeur et Chef de Service d'urologie du CHU Hassan II de Fès

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter d'être le rapporteur et de présider le jury de ma thèse. Je vous remercie pour votre enseignement et je vous suis très reconnaissant de bien vouloir porter intérêt à ce travail. Votre parcours professionnel, votre compétence incontestable, votre charisme et vos qualités humaines font de vous un grand professeur et m'inspirent une grande admiration.

Veillez, cher Maitre, trouvé dans ce modeste travail l'expression de ma haute considération et mon profond respect pour avoir guidé les premiers pas de ma carrière.

A

Notre Maitre et Membre du Jury

Monsieur Le Professeur

El AMMARI Jalal Eddine

Professeur d'urologie du CHU Hassan II de Fès

C'est un grand privilège pour moi que vous comptez dans notre jury de thèse.

Vous me faite un très grand honneur en acceptant de juger mon travail.

Veillez trouver ici l'expression de mon grand respect et ma profonde gratitude.

A

Notre Maitre Notre Maitre et membre du Jury

Monsieur Le Professeur

AHSAINI Mustafa

Professeur d'urologie du CHU Hassan II de Fès

Je tiens à vous remercier de votre disponibilité, vos remarques pertinentes ainsi que vos directives précises. Ce travail n'a pas pu arriver à son terme sans votre collaboration précieuse.

Votre bonté, votre modestie, votre compréhension ainsi que vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter ma grande estime et profond respect. J'espère que vous trouverez dans ce travail ma reconnaissance et mon respect.

A

Notre Maitre et Membre du Jury

Monsieur le Professeur

MELLAS Soufiane

Chirurgien urologue et Professeur de l'enseignement supérieur au CHU Hassan II de Fès

Je vous remercie pour la spontanéité et la simplicité avec lesquelles vous avez accepté de juger ce travail. J'ai eu auprès de vous le guide qui m'a reçu en toutes circonstances avec sympathie, sourire et bienveillance. Votre probité au travail, votre dynamisme et votre sens de responsabilité m'ont toujours impressionné et sont pour moi un idéal à atteindre. Je vous prie cher Maitre, d'accepter ma profonde reconnaissance et ma haute considération.

DEDICACES

Tout d'abord à ALLAH

Le tout puissant et miséricordieux, qui m'a donné la force et la patience d'accomplir ce modeste travail.

Qui m'a inspirée et guidée dans le bon chemin, Je lui dois ce que je suis devenue.

Louanges et remerciements pour sa clémence et sa miséricorde.



A

Ma Très Chère Maman

Tu es pour moi l'incarnation de l'amour et de la tendresse. Ta patience et tes sacrifices n'ont d'égal que ta
bonté.

Tes prières et ta bénédiction m'ont toujours épaulé tout au long de ma vie.

Tu es celle qui me pousse à devenir meilleur chaque jour.

Je te dois ce que je suis aujourd'hui et aucun mot ne pourrait exprimer ma profonde reconnaissance et le
grand amour que je porte envers toi à chaque instant.

En ce jour, j'espère avoir réalisé l'un de tes rêves.

Je prie Dieu pour qu'il te garde et t'alloue santé, prospérité, bonheur et longue vie.

Je t'aime Maman.

A

Mon Très Cher Papa

Puisse ce travail constituer une légère compensation pour tous les nobles sacrifices que tu t'es imposé pour assurer mon éducation, mon bien-être et ma réussite.

Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par ta bonté, ta persévérance et ton dévouement.

Tes conseils ont toujours guidé mes pas vers la réussite.

Je ferai toujours de mon mieux pour rester ta fierté et ne jamais te décevoir.

Que Dieu tout puissant te préserve et te procure santé et bonheur.

Je t'aime papa.

A

Ma Petite Sœur Adorée

Tu es le rayon qui illumine toute la famille. Les mots ne suffiront pas à exprimer mon amour pour toi. Notre entente et notre complicité nous unissent éternellement. Saches que je serai toujours là pour toi. Puisse Dieu te préserver et t'accorder sa bénédiction.

A

Mon Très Cher Frère

Les mots ne pourraient exprimer tout l'amour que je porte à ton égard.

Tu as toujours su être là quand j'en avais besoin.

Ta bonté et ton dévouement m'inspirent incessamment.

Tu es notre fierté

Saches que je serai toujours là pour toi.

Que le grand Dieu te préserve et t'accorde sa bénédiction.

A

La Mémoire De Mes Grands-Parents Maternels Et De Mon Grand Père Paternel

Je vous dédie cette thèse pour votre amour inconditionnel.

J'aurais tant aimé que vous soyez présents. Que Dieu ait vos âmes dans sa sainte miséricorde.

A

Tous Les Membres De Ma Famille Petits et Grands

Je vous dédie tous ce travail pour votre soutien, amour et encouragements.

Vous trouvez dans ce travail, l'expression de mon amour en vous

souhaitant beaucoup de bonheur.

A

DOUAA

Merci énormément pour ton soutien plus que précieux, merci pour ton grand cœur et pour toutes tes qualités qui seraient trop longues à énumérer. Ces années ne seraient pas aussi magiques sans ta présence. Que Dieu te préserve.

A

Mon Frère Moncef

Nous voilà enfin arrivés !

Ce long trajet n'aurait pas pu être aussi parfait sans ta présence.

Les mots sont parfois inutiles...Merci pour tout.

Que Dieu bénisse et préserve notre amitié à jamais.

A

Ma Très Chère Amie : OuiOui

Merci mon très cher binôme. Je te dédie ce travail et j'espère qu'il te trouvera en bonne santé !

Merci pour toutes ces années qu'on a passées ensemble et merci à Khalti de nous avoir toujours gâté par ses

plats succulents.

Je t'adore petite sœur.

A

Mon très cher Professeur Sidi Adil Ibrahimi.

Je tiens à vous remercier de votre confiance, partage, sacrifices... Merci pour tout ce que vous avez fait de cette faculté et merci pour tout l'impact que vous avez eu sur ma personne.

Votre bonté, votre modestie, votre compréhension ainsi que vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter ma grande estime et profond respect. J'espère que vous trouverez dans ce travail ma reconnaissance et mon respect.

A

Mon très cher Professeur Mouhaoui Mohammed

Je vous dédie ce travail cher professeur et je vous remercie du fond du cœur. Vous avez été pour moi, et pour pleins d'autres médecins et étudiants un symbole de dévouement, de sacrifice et d'altruisme. Votre état de santé pendant que vous étiez sur le ring ne laisse rien à ajouter. Merci de nous redonner foi et de faire de l'éducation et de la formation votre éternel combat.

A

Mes très chers amis(e)s : Zakariae, Othmane, Yassine, Yassine, Hamza, Houcine, Hicham, Yassir, Ilyass, Bian,
Achraf, Hamza, Ismail, Ahmed, Layla, Hanane, Kenza, Salma, Simohammed, Lyazid, Mehdi, Sawsan, Meryem,
Simohamed.....

Vous trouverez ici l'expression de mes sentiments les plus sincères.

Jamais je n'oublierai les merveilleux moments
passés en votre compagnie.

Avec tout mon respect, je vous souhaite un avenir souriant.

PLAN

| | |
|--|-----------|
| INTRODUCTION | 16 |
| Généralités | 19 |
| 1 Embryologie du système urogénital | 20 |
| 1.1 Le pronephros ou rein primitif | 21 |
| 1.2 Le mesonephros : corps de Wolff ou rien intermédiaire | 21 |
| 1.3 Le métanephros ou rien définitif | 22 |
| 2 Anatomie de l'appareil urinaire normal | 23 |
| 2.1 Le rein..... | 23 |
| 2.2 Les uretères | 24 |
| 2.3 La vessie | 24 |
| 2.4 L'urètre | 25 |
| 3 Les malformations congénitales de l'appareil urinaire | 26 |
| 3.1 Classifications des uropathies congénitales | 26 |
| 3.2 Les malformations du haut appareil urinaire | 28 |
| 3.2.1 Anomalies ou malformations du rein..... | 28 |
| 3.2.1.1 Anomalies du nombre..... | 28 |
| 3.2.1.1.1 Agénésie rénale..... | 28 |
| 3.2.1.1.2 Rein surnuméraire | 29 |
| 3.2.1.2 Anomalies de volume..... | 29 |
| 3.2.1.2.1 Rein multi kystique | 29 |
| 3.2.1.3 Anomalies de position, de rotation, de forme du rein | 29 |
| 3.2.1.3.1 Ectopie rénale directe | 29 |
| 3.2.1.3.2 Rein thoracique | 30 |
| 3.2.1.3.3 Ectopie croisée | 30 |
| 3.2.1.3.4 Rein en « fer à cheval » | 30 |
| 3.2.2 Anomalies congénitales de la voie excrétrice supérieure..... | 31 |
| 3.2.2.1 Malformations calicielle | 31 |

| | | |
|-----------|--|----|
| 3.2.2.1.1 | Mégacalicose | 31 |
| 3.2.2.1.2 | Hydrocalicose | 31 |
| 3.2.2.1.3 | Diverticule caliciel ou pyélocaliciel | 31 |
| 3.2.2.2 | Sténose congénitale de la jonction pyélo-urétérale | 32 |
| 3.2.3 | Anomalies congénitales de l'uretère | 32 |
| 3.2.3.1 | Obstacle sur l'uretère | 32 |
| 3.2.3.1.1 | Uretère rétrocave | 32 |
| 3.2.3.1.2 | Valves urétérales | 32 |
| 3.2.3.1.3 | Atrésie urétérale | 33 |
| 3.2.3.2 | Méga-uretère | 33 |
| 3.2.4 | Anomalies de nombre des uretères | 33 |
| 3.2.5 | Anomalies de terminaison de l'uretère | 34 |
| 3.2.5.1 | Ectopie urétérale | 34 |
| 3.2.5.2 | Urétérocèle | 35 |
| 3.3 | Les malformations du bas appareil urinaire | 36 |
| 3.3.1 | Anomalies de la vessie | 36 |
| 3.3.1.1 | L'exstrophie de la vessie | 36 |
| 3.3.1.2 | Le diverticule de vessie | 36 |
| 3.3.1.3 | Syndrome de mégavessie | 36 |
| 3.3.1.4 | Vessie neurogène | 36 |
| 3.3.2 | Anomalies du pénis et de l'urètre | 37 |
| 3.3.2.1 | Anomalies péniennes | 37 |
| 3.3.2.1.1 | Coudure de verge | 37 |
| 3.3.2.1.2 | Épispadias | 37 |
| 3.3.2.1.3 | Hypospadias | 37 |
| 3.3.2.2 | Anomalies urétrales | 37 |
| 3.3.2.2.1 | Sténose du méat urétral | 37 |
| 3.3.2.2.2 | Sténose urétrale | 38 |
| 3.3.2.2.3 | Valves de l'urètre postérieur | 38 |

| | | |
|----------|---|-----------|
| 4 | Diagnostic | 38 |
| 4.1 | Interrogatoire | 38 |
| 4.2 | Examen clinique | 38 |
| 4.3 | Examen paraclinique : | 39 |
| 4.3.1 | Examens biologique | 39 |
| 4.3.1.1 | Examen cyto bactériologique des urines | 39 |
| 4.3.1.2 | Créatininémie | 39 |
| 4.3.1.3 | Glycémie | 39 |
| 4.3.1.4 | Numeration formule sanguine (n.f.s) et vitesse de sedimentation (v.s) | 39 |
| 4.3.1.5 | Temps de saignement (t.s), temps de coagulation (t.c) et taux de prothrombine (t.p) | 39 |
| 4.3.2 | Examens radiologiques | 40 |
| 4.3.2.1 | Radiographie de l'abdomen sans preparation (ASP) | 40 |
| 4.3.2.2 | Urographie intra veineuse (U.I.V) | 40 |
| 4.3.2.3 | Echographie de l'appareil urinaire | 40 |
| 4.3.2.4 | Uretrocystographie rétrograde | 41 |
| 4.3.2.5 | Cystoscopie | 41 |
| 5 | Traitement | 41 |
| | Matériels et méthode | 42 |
| 1 | Matériels d'étude | 43 |
| 1.1 | Type d'étude | 43 |
| 1.1.1 | Population d'étude | 43 |
| 1.1.2 | Critères d'inclusion | 43 |
| 1.1.3 | Critères d'exclusion | 43 |
| 1.1.4 | Limites de l'étude | 43 |
| 1.1.5 | Considérations éthiques | 43 |
| 2 | Méthode d'étude | 44 |

| | |
|---|-----------|
| Résultats | 79 |
| 1 ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES | 80 |
| 1.1 Répartition des uropathies malformatives selon la fréquence | 80 |
| 1.2 Répartition selon l'Age | 81 |
| 1.3 Répartition selon le sexe | 82 |
| 2 Etude clinique | 83 |
| 2.1 Antécédents | 83 |
| 2.2 Circonstances de découverte | 84 |
| 2.3 Examen Clinique | 85 |
| 2.4 PARACLINIQUE..... | 86 |
| 2.4.1 Bilan biologique | 86 |
| 2.4.2 Bilan radiologique | 86 |
| 2.5 Traitement | 89 |
| 2.5.1 Traitement médical | 89 |
| 2.5.2 Traitement chirurgical..... | 90 |
| 2.5.2.1 Type d'anesthésie | 90 |
| 2.5.2.2 Gestes thérapeutiques | 90 |
| 2.6 LA SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE | 92 |
| 2.6.1 Les suites opératoires immédiates | 92 |
| 2.6.2 Le suivi au long court | 92 |
| DISCUSSION..... | 94 |
| 1 MALFORMATIONS RENALES | 95 |
| 1.1 Rein en Fer à cheval | 95 |
| 1.1.1 Etude épidémiologique | 95 |
| 1.1.1.1 Fréquence..... | 95 |
| 1.1.1.2 Age | 96 |
| 1.1.1.3 Sexe | 97 |

| | | |
|-------------|--|-----|
| 1.1.2 | Etude Clinique | 97 |
| 1.1.2.1 | Circonstances de découverte | 97 |
| 1.1.2.1.1 | Découverte Fortuite | 97 |
| 1.1.2.1.2 | Douleur | 98 |
| 1.1.2.1.3 | Autres signes | 99 |
| 1.1.2.1.4 | Complications révélatrices | 99 |
| 1.1.2.1.4.1 | Lithiase et rein en Fer à cheval | 99 |
| 1.1.2.1.4.2 | Infection urinaire d'un rein en fer à cheval | 100 |
| 1.1.2.1.4.3 | Hydronéphrose sur rein en fer à cheval | 101 |
| 1.1.2.1.4.4 | Tumeurs sur rein en fer à cheval | 101 |
| 1.1.2.1.4.5 | Traumatisme sur rein en fer à cheval | 101 |
| 1.1.3 | Paraclinique | 101 |
| 1.1.3.1 | AUSP | 102 |
| 1.1.3.2 | Echographie rénale et pelvienne | 103 |
| 1.1.3.3 | Urographie intraveineuse | 105 |
| 1.1.3.4 | Tomodensitométrie abdomino-pelvienne | 109 |
| 1.1.3.5 | UroIRM | 113 |
| 1.1.3.6 | Scintigraphie statique | 115 |
| 1.1.3.7 | Urétéro pyélographie rétrograde | 115 |
| 1.1.4 | Traitement | 116 |
| 1.1.4.1 | Abstention thérapeutique | 117 |
| 1.1.4.2 | Traitement médical | 117 |
| 1.1.4.3 | Drainage des urines en urgence | 117 |
| 1.1.4.4 | Traitement chirurgical | 118 |
| 1.1.4.4.1 | Abord conventionnel | 118 |
| 1.1.4.4.1.1 | Les voies antérolatérales extra-péritonéales (lombotomie) | 118 |
| 1.1.4.4.1.2 | Voie antérieur Trans péritonéale | 119 |
| 1.1.4.4.1.3 | Voie postéro-latérale | 119 |
| 1.1.4.4.1.4 | Abord laparoscopique | 119 |

| | | |
|---------------|--|-----|
| 1.1.4.4.2 | Traitement du rein en fer à cheval compliqué | 120 |
| 1.1.4.4.2.1 | Traitement de la lithiase sur rein en fer à cheval | 120 |
| 1.1.4.4.2.1.1 | Traitement de la colique néphritique | 120 |
| 1.1.4.4.2.1.2 | Traitement urologique | 121 |
| 1.1.4.4.2.2 | Traitement de l'hydronéphrose sur rein en fer à cheval | 128 |
| 1.1.4.4.2.2.1 | Traitement de l'infection | 128 |
| 1.1.4.4.2.2.2 | Drainage pyélique d'attente. | 128 |
| 1.1.4.4.2.2.3 | Traitement chirurgical | 128 |
| 1.1.4.4.3 | Traitement chirurgical du rein en fer à cheval symptomatique non pathologique | 135 |
| 1.1.5 | Evolution | 136 |
| 1.1.5.1 | Complications précoces | 136 |
| 1.1.5.1.1 | Hémorragie post opératoire | 136 |
| 1.1.5.1.2 | Infection pariétale..... | 136 |
| 1.1.5.1.3 | Fuite urinaire | 136 |
| 1.1.5.1.4 | Calculs résiduels..... | 137 |
| 1.1.5.2 | Complications tardives | 137 |
| 1.1.5.2.1 | Récidive de la lithiase | 137 |
| 1.1.5.2.2 | Fistule urinaire : | 137 |
| 1.2 | Rein ectopique pelvien..... | 138 |
| 1.2.1 | Etude épidémiologique | 138 |
| 1.2.1.1 | Incidence | 138 |
| 1.2.1.2 | Age | 138 |
| 1.2.1.3 | Sexe | 138 |
| 1.2.2 | Etude Clinique | 139 |
| 1.2.2.1 | Circonstances de découvertes | 139 |
| 1.2.2.1.1 | Douleur | 139 |
| 1.2.2.1.2 | Troubles mictionnels | 139 |
| 1.2.2.1.3 | Hématurie | 139 |

| | |
|---|------------|
| 1.2.2.1.4 Découverte fortuite | 139 |
| 1.2.2.2 Examen physique | 139 |
| 1.2.2.3 Para clinique | 140 |
| 1.2.2.3.1 Biologie | 140 |
| 1.2.2.3.2 Radiologie | 140 |
| 1.2.2.3.2.1 AUSP | 140 |
| 1.2.2.3.2.2 Echographie..... | 142 |
| 1.2.2.3.2.3 TDM | 142 |
| 1.2.2.3.2.4 UIV | 144 |
| 1.2.3 Traitement | 145 |
| 1.2.4 Evolution | 146 |
| 1.2.4.1 Complications post opératoires | 146 |
| 1.2.4.2 Suivi des patients | 147 |
| 1.3 Rein sigmoïde | 147 |
| 1.3.1 Description..... | 147 |
| 1.3.2 Epidémiologie..... | 148 |
| 1.3.3 Circonstances de découverte..... | 148 |
| 1.3.4 Paraclinique..... | 149 |
| 1.3.5 Traitement et pronostic | 150 |
| 1.3.6 Anomalies associées | 150 |
| 2 ANOMALIES CALICIELLES : MEGACALICOSE | 152 |
| 2.1 Etude épidémiologique | 152 |
| 2.2 Circonstances de découverte | 152 |
| 2.3 Paraclinique | 153 |
| 2.4 Traitement | 153 |
| 3 MALADIE DE LA JONCTION PYELO URETERALE | 154 |
| 3.1 Etude épidémiologique | 154 |
| 3.1.1 Fréquence | 154 |

| | | |
|-----------|--|-----|
| 3.1.2 | Age | 154 |
| 3.1.3 | Sexe | 155 |
| 3.2 | Etude clinique | 156 |
| 3.2.1 | Circonstances de découverte | 156 |
| 3.2.1.1 | La douleur | 156 |
| 3.2.1.2 | Découverte fortuite | 157 |
| 3.2.1.3 | Hématurie | 157 |
| 3.2.1.4 | L'infection | 157 |
| 3.2.1.5 | La lithiase | 157 |
| 3.2.2 | Examen clinique | 158 |
| 3.3 | Paraclinique | 158 |
| 3.3.1 | Echographie | 158 |
| 3.3.2 | L'urographie intraveineuse | 159 |
| 3.3.3 | Uroscanner | 159 |
| 3.3.3.1 | La scintigraphie au DMSA | 161 |
| 3.4 | Traitement | 161 |
| 3.4.1 | Le traitement médical | 162 |
| 3.4.2 | Le traitement chirurgical | 162 |
| 3.4.2.1 | Les voies d'abord | 162 |
| 3.4.2.2 | La Pyéloplastie à ciel ouvert | 164 |
| 3.4.2.2.1 | L'intervention de Anderson-Hynes | 164 |
| 3.4.2.2.2 | La plastie en Y-V ou plastie de Foley..... | 165 |
| 3.4.2.3 | La Pyéloplastie laparoscopique..... | 165 |
| 3.4.2.4 | Le drainage..... | 167 |
| 3.4.2.5 | Le traitement Endo-Urologique | 167 |
| 3.4.2.5.1 | Endopyélotomie antégrade percutanée..... | 167 |
| 3.4.2.5.2 | Endopyélotomie rétrogrades | 169 |
| 3.4.3 | La surveillance postopératoire | 169 |
| 3.4.3.1 | Les suites opératoires précoces | 169 |

| | |
|--|------------|
| 3.4.3.2 Les suites lointaines..... | 170 |
| 4 MALFORMATIONS URETERALES | 173 |
| 4.1 Etude épidémiologique | 173 |
| 4.1.1 Duplications urétérales | 173 |
| 4.1.1.1 Fréquence | 173 |
| 4.1.1.2 Age | 173 |
| 4.1.1.3 Sexe : | 174 |
| 4.1.1.4 Siège : | 174 |
| 4.1.1.5 Aspects génétiques..... | 174 |
| 4.1.2 Urétérocèle : | 174 |
| 4.1.2.1 Fréquence | 175 |
| 4.1.2.2 Age | 175 |
| 4.1.2.3 Sexe | 175 |
| 4.1.2.4 Siège | 175 |
| 4.1.2.5 Type | 176 |
| 4.1.3 Méga uretère | 176 |
| 4.1.3.1 Fréquence | 176 |
| 4.1.3.2 Age | 177 |
| 4.1.3.3 Sexe | 177 |
| 4.1.4 Reflux vésico urétéral | 178 |
| 4.1.4.1 Fréquence | 178 |
| 4.1.4.2 Age | 178 |
| 4.1.4.3 Sexe | 178 |
| 4.1.4.4 Siège | 178 |
| 4.1.5 Abouchement ectopique de l'uretère | 179 |
| 4.1.5.1 Fréquence | 179 |
| 4.1.5.2 Age | 179 |
| 4.1.5.3 Sexe | 179 |
| 4.1.5.4 Localisation | 179 |

| | | |
|-----------|--|-----|
| 4.2 | Etude Clinique | 180 |
| 4.2.1 | Duplications urétérales | 180 |
| 4.2.1.1 | Circonstances de découverte | 180 |
| 4.2.1.1.1 | Découverte fortuite | 180 |
| 4.2.1.1.2 | Douleurs lombaires à répétition | 180 |
| 4.2.1.1.3 | Infection urinaire | 180 |
| 4.2.1.1.4 | Troubles mictionnels | 181 |
| 4.2.1.1.5 | Anomalies vulvaires | 181 |
| 4.2.1.1.6 | Lithiases urinaires | 181 |
| 4.2.1.1.7 | Insuffisance rénale | 182 |
| 4.2.1.2 | Examen physique | 182 |
| 4.2.2 | Urétérocèle | 183 |
| 4.2.2.1 | Circonstances de découverte | 183 |
| 4.2.2.2 | Examen Physique | 184 |
| 4.2.3 | Méga uretère | 184 |
| 4.2.3.1 | Circonstances de découverte | 184 |
| 4.2.3.1.1 | Découverte fortuite | 184 |
| 4.2.3.1.2 | Douleurs lombaires à répétition | 185 |
| 4.2.3.1.3 | Infection urinaire | 185 |
| 4.2.3.1.4 | Hématurie macroscopique | 186 |
| 4.2.3.1.5 | Lithiases urinaires | 186 |
| 4.2.3.1.6 | Insuffisance rénale | 186 |
| 4.2.3.2 | Examen physique..... | 187 |
| 4.2.4 | Reflux vésico urétéral | 187 |
| 4.2.5 | Abouchement ectopique de l'uretère | 188 |
| 4.3 | Paraclinique | 189 |
| 4.3.1 | Duplications urétérales | 189 |
| 4.3.1.1 | Duplicité urétérale | 189 |
| 4.3.1.1.1 | Echographie rénale | 189 |

| | |
|--|-----|
| 4.3.1.1.2 Urographie intraveineuse | 189 |
| 4.3.1.1.3 Cystographie | 191 |
| 4.3.1.1.4 Uroscanner | 191 |
| 4.3.1.1.5 UroIRM | 191 |
| 4.3.1.2 Bifidité urétérale | 192 |
| 4.3.1.2.1 Echographie rénale | 192 |
| 4.3.1.2.2 Urographie intraveineuse | 192 |
| 4.3.1.2.3 Cystoscopie | 193 |
| 4.3.2 Urétérocèle | 194 |
| 4.3.2.1 Echographie Rénale | 194 |
| 4.3.2.2 Urographie intraveineuse | 194 |
| 4.3.2.3 Cystographie | 196 |
| 4.3.2.4 Cystoscopie | 197 |
| 4.3.2.5 Scintigraphie rénale | 198 |
| 4.3.3 Méga uretère | 199 |
| 4.3.3.1 Echographie rénale et pelvienne | 200 |
| 4.3.3.2 Scintigraphie rénale dynamique | 201 |
| 4.3.3.3 Urographie intraveineuse | 201 |
| 4.3.3.4 Cystographie | 203 |
| 4.3.3.5 UroIRM | 205 |
| 4.3.4 Reflux vésico urétéral | 205 |
| 4.3.4.1 Echographie rénale | 205 |
| 4.3.4.2 Urétrocystographie rétrograde | 206 |
| 4.3.4.3 Scintigraphie au DMSA | 206 |
| 4.3.5 Abouchement ectopique de l'uretère | 208 |
| 4.3.5.1 Echographie rénale | 208 |
| 4.3.5.2 UroIRM | 208 |
| 4.4 Traitement | 208 |
| 4.4.1 But | 208 |

| | | |
|---------------|--|-----|
| 4.4.2 | Moyens | 208 |
| 4.4.2.1 | Abstention thérapeutique | 208 |
| 4.4.2.2 | Traitement médical | 209 |
| 4.4.2.3 | Traitement chirurgical | 209 |
| 4.4.2.3.1 | Chirurgie à ciel ouvert | 209 |
| 4.4.2.3.1.1 | Voies d'abords | 209 |
| 4.4.2.3.1.2 | Techniques chirurgicales | 211 |
| 4.4.2.3.1.2.1 | Traitement chirurgical conservateur | 211 |
| 4.4.2.3.1.2.2 | Traitement chirurgical non conservateur | 219 |
| 4.4.2.3.2 | Traitement endoscopique | 220 |
| 4.4.3 | Indications | 222 |
| 4.4.3.1 | Duplications pyélourétérales | 222 |
| 4.4.3.1.1 | Abstention | 222 |
| 4.4.3.1.2 | Traitement chirurgical | 223 |
| 4.4.3.1.2.1 | Traitement conservateur | 223 |
| 4.4.3.1.2.1.1 | Urétérocélectomie | 224 |
| 4.4.3.1.2.1.2 | Réimplantation urétéro-vésicale | 225 |
| 4.4.3.1.2.1.3 | Anastomose pyélourétérale | 228 |
| 4.4.3.1.2.2 | Traitement radical | 229 |
| 4.4.3.1.2.2.1 | Une héminéphrourectomie polaire supérieure | 229 |
| 4.4.3.1.2.2.2 | Une héminéphrourectomie inférieure | 229 |
| 4.4.3.1.2.3 | Duplication compliquée de lithiases | 229 |
| 4.4.3.2 | Urétérocèle | 230 |
| 4.4.3.2.1 | Abstention | 230 |
| 4.4.3.2.2 | Traitement endoscopique : méatotomie | 230 |
| 4.4.3.2.3 | Résection de l'urétérocèle | 233 |
| 4.4.3.2.4 | Exérèse de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère correspondant | 233 |
| 4.4.3.2.5 | Néphrectomie ou traitement radical | 235 |

| | |
|--|------------|
| 4.4.3.2.6 Traitement des complications | 235 |
| 4.4.3.3 Méga uretère | 235 |
| 4.4.3.3.1 Méga uretère unilatéral | 235 |
| 4.4.3.3.2 Méga uretère bilatéral | 236 |
| 4.4.3.3.3 Méga uretères compliqués d'insuffisance rénale | 236 |
| 4.4.3.3.4 Méga uretère compliqué de lithiases | 237 |
| 4.4.3.4 Reflux vésico urétéral | 238 |
| 4.4.3.5 Abouchement ectopique de l'uretère | 238 |
| 4.5 Surveillance post opératoire | 239 |
| 4.5.1 Evolution favorable | 240 |
| 4.5.2 Evolution défavorable | 240 |
| 4.5.2.1 Complications aiguës | 240 |
| 4.5.2.2 Complications tardives | 241 |
| 5 Exstrophie vésicale | 242 |
| 5.1 Epidémiologie | 242 |
| 5.1.1 Incidence | 242 |
| 5.1.2 Sexe | 243 |
| 5.1.3 La race | 244 |
| 5.1.4 Génétique..... | 244 |
| 5.1.5 Diagnostic | 244 |
| 5.1.5.1 Anténatal | 245 |
| 5.1.5.2 Post natal | 249 |
| 5.1.5.2.1 La plaque vésicale | 249 |
| 5.1.5.2.2 Les malformations des organes génitaux | 250 |
| 5.1.5.2.3 Les autres malformations | 251 |
| 5.2 Paraclinique | 253 |
| 5.2.1 Urographie intraveineuse (UIV)..... | 253 |
| 5.2.2 L'échographie | 254 |
| 5.2.3 Radiographie de bassin et l'ASP | 254 |

| | | |
|--|--|------------|
| 5.2.4 | Uroscanner | 254 |
| 5.3 | TRAITEMENT | 255 |
| 5.3.1 | Le but | 255 |
| 5.3.2 | Les moyens thérapeutiques chirurgicaux | 256 |
| 5.3.2.1 | La reconstruction vésicale | 256 |
| 5.3.2.1.1 | La reconstruction vésicale en un seul temps | 256 |
| 5.3.2.1.2 | La reconstruction en plusieurs temps | 258 |
| 5.3.2.1.2.1 | Les ostéotomies | 259 |
| 5.3.2.1.2.1.1 | Ostéotomie de Salter | 259 |
| 5.3.2.1.2.1.2 | Ostéotomie iliaque postérieure bilatérale | 265 |
| 5.3.2.1.2.1.3 | Ostéotomie iliaque antérieure bilatérale | 266 |
| 5.3.2.1.2.1.4 | L'ostéotomie iliaque oblique ou diagonale bilatérale | 269 |
| 5.3.2.1.2.2 | La fermeture vésicale | 271 |
| 5.3.2.1.2.2.1 | Technique de Jeffs | 271 |
| 5.3.2.1.2.2.2 | Fermeture vésicale selon Ansell | 273 |
| 5.3.2.1.2.2.3 | Les gestes associés | 279 |
| 5.3.2.1.2.3 | La réparation de l'épispadias | 281 |
| 5.3.2.1.2.3.1 | Chez le garçon | 281 |
| 5.3.2.1.2.3.2 | Chez la fille | 289 |
| 5.3.3 | L'exérèse de la plaque | 291 |
| 5.3.4 | 2.3. Les dérivations urinaires | 291 |
| 5.3.4.1 | Les dérivations cutanées externes | 291 |
| 5.3.4.2 | 2 Les dérivations internes | 294 |
| 5.3.5 | La fermeture pariétale | 296 |
| CONCLUSION | | 297 |
| Résumé | | 299 |
| ANNEXES | | 306 |
| Références bibliographiques | | 313 |

INTRODUCTION

Les malformations congénitales de l'appareil urinaires ont été classées au 3e rang des malformation congénitales derrière les malformation cardio-vasculaire et orthopédiques. Ces malformations sont fréquentes et extrêmement variées, selon certains auteurs, leur fréquence varie de 0. à 5.25 pour 1000.

Il s'agit d'un trouble de formation au cours de la vie intra-utérine, ce qui engendre des défauts au niveaux des structures anatomiques, externes ou internes, isolés ou multiples, fixes ou évolutifs.

Ces malformations peuvent avoir d'impact sur l'état de santé du patient ou sur leur qualité de vie nécessitant donc une prise en charge médicale ou/et chirurgicale, comme ça peut passer inaperçu et ne peuvent être découvertes que lors d'un examen de routine.

Les malformations congénitales sont souvent des malformations de la morphologie qui nécessitent une étude appropriée et très précise. Le chirurgien urologistes joue un rôle crucial dans la prise en charge globale de ces patients afin d'éviter toute erreur thérapeutique.

Le syndrome de jonction pyélourtérale est la pathologie urologique malformative la plus fréquente. Elle s'observe le plus souvent chez les garçons (65 %) et atteint plus fréquemment le côté gauche (60%). Il peut être bilatéral dans 6 % des cas chez l'adulte.

La tranche d'âge la plus touchée était celle des 21-40 ans, avec une prédominance masculine (sex-ratio 1,5).

Les douleurs dorsales étaient leur principal motif de consultation.

L'imagerie médicale a joué un rôle déterminant dans le diagnostic des malformations. Elle nous a permis d'évaluer la morphologie et l'impact de la malformation sur le système urinaire. Elle a également permis de reconnaître

l'association de plusieurs malformations congénitales de l'appareil urinaire.

Parmi toutes les malformations congénitales des voies urinaires diagnostiquées dans notre service, 88% de nos patients ont reçu un traitement chirurgical.

Le traitement a été adapté au cas par cas ; et globalement, l'évolution a été bonne.

Parmi toutes les malformations congénitales des voies urinaires diagnostiquées dans notre service, 88% de nos patients ont reçu un traitement chirurgical.

Le traitement a été adapté au cas par cas ; et globalement, l'évolution a été bonne.

GENERALITES

1 Embryologie du système urogénital :(1)

Jusqu'à un certain âge de vie intra-utérine, le développement de l'appareil urinaire est entièrement intégré à celui de l'appareil génital aussi bien chez l'homme que chez la femme.

Cette solidarité explique aussi l'association fréquente des malformations urogénitales.

De ce fait, le rappel du développement embryonnaire normal est indispensable à la compréhension de ses anomalies malformatives.

Au commencement, l'appareil urinaire et l'appareil génital se développent tous les deux aux dépens du mésoblaste. Ce mésoblaste qui apparaît au cours de la gastrulation prolifère le long de la paroi postérieure de la cavité abdominale et se différencie en trois portions qui sont :

- Le mésoblaste para axial
- Le mésoblaste intermédiaire
- Le mésoblaste latéral.

Mis en place dès les dix-septième jours de vie embryonnaire, le mésoblaste intermédiaire est entièrement à l'origine de l'appareil urogénital.

De ce mésoblaste intermédiaire vont se développer successivement et dans le sens crânio-caudal trois (3) organes pairs

- Le pronéphros
- le mésonéphros
- le métanéphros

1.1 Le pronephros ou rein primitif

Le pronephros encore appelé néphrotomes cervicaux apparaît à la fin de la 3ème semaine de la vie intra utérine. Il est représenté par 7 à 10 amas cellulaires pleins ou tubulaires. Ces néphrotomes régressent dans l'ordre de leur apparition et disparaissent tous à la fin de la quatrième semaine. Le pronephros est donc transitoire et non fonctionnel.(1)

1.2 Le mesonephros : corps de Wolff ou rein intermédiaire

Le mésonéphros ou rein intermédiaire apparaît au cours de la quatrième semaine de la vie embryonnaire au niveau thoracique. En effet au cours de la régression de l'appareil pronephrotique, les néphrotomes se creusent en vésicules et s'allongent pour former les premiers tubules du mésonéphros. Ces tubules s'allongent rapidement et un glomérule interne se forme à leur extrémité médiale alors qu'à l'extrémité opposée, ils pénètrent dans le canal pronephrotique. On parle en ce moment du canal mésonéphrotique ou canal de WOLFF.

A la fin de la quatrième semaine le canal de Wolff se creuse d'une lumière et rejoint le cloaque. Le bourgeon urétéral va apparaître dans la partie caudale et postérieure du canal de WOLFF.

A la fin de ce deuxième mois, seul persiste un petit nombre de tubules et de glomérules mésonéphrotiques le reste ayant régressé. Le devenir du canal de Wolff est déterminé par le sexe de l'embryon. Il dégénère dans le sexe féminin et il n'en subsiste que des vestiges dans le ligament large ; chez l'homme il donne avec les tubules mésonéphrotiques les conduits génitaux : le canal déférent, la vésicule séminale et les canaux éjaculateurs.

Les gonades, quant à elles proviennent de la crête génitale ou crête gonadique apparue à la quatrième semaine entre le mésonéphros et le mésentère dorsal.

1.3 Le métanéphros ou rein définitif

En même temps qu'a lieu la régression de l'appareil mésonéphrotique, le métanéphros encore appelé rein définitif apparaît.

D'abord lombo-sacré il devient lombaire par la suite. Le bourgeon urétéral, apparu à la fin de la quatrième semaine se développe en direction dorso-craniale et pénètre dans le blastème métanéphrogène. L'extrémité distale du bourgeon enveloppée par le blastème métanéphrogène se divise en deux branches qui seront les futurs grands calices.

Au même moment, s'individualise au niveau du cloaque en avant de l'éperon périnéal qui est apparu en même temps que le bourgeon urétéral le sinus uro-génital primitif. A la sixième semaine, un autre canal se forme parallèlement au canal de WOLFF : c'est le canal de MULLER ou canal paranéphrotique. Il descend comme le canal de WOLFF s'aboucher dans le cloaque. Les canaux paranéphrotiques sont destinés à former: les trompes, l'utérus et la plus grande partie du vagin mais il disparaît en presque totalité chez l'embryon de sexe masculin.

Les grands calices dans le tissu métanéphrogène vont subir d'autre transformation et le bourgeon urétéral donne en fin de compte naissance à l'uretère, au bassinnet, aux calices et aux tubules rénaux.

Le sinus urogénital quant à lui laisse distinguer trois portions: (voire fig. 1)

- La première portion située dans la partie haute donnera naissance à la vessie;
- La seconde portion qui est pelvienne donnera dans le sexe masculin l'urètre postérieur ;
- La troisième portion ou encore partie pénienne du sinus uro-génital donnera quant à elle l'urètre pénien chez le garçon mais chez la fille une petite portion de l'urètre et le vestibule.

2 Anatomie de l'appareil urinaire normal

L'appareil urinaire et l'appareil génital ont une origine embryologique commune. Tous deux sont situés soit dans l'abdomen en arrière du péritoine (rétropéritoine), soit dans le pelvis, en dessous du péritoine. L'appareil urinaire sert à la sécrétion et à l'excrétion des urines, et il se compose de deux parties :

- Le haut appareil urinaire qui comprend: les reins, les bassinets et les uretères
- Le bas appareil urinaire comprenant la vessie et l'urètre.

2.1 Le rein

C'est un organe pair, d'aspect rougeâtre dont la forme rappelle celle d'un haricot. Ils sont situés derrière le péritoine tapissant la cavité abdominale. Il est constitué d'un cortex, médulla, calices et d'un bassinets.

Le cortex et le médulla constituent le parenchyme rénal où se trouvent les néphrons, et il présente la partie fonctionnelle du rein.(2)

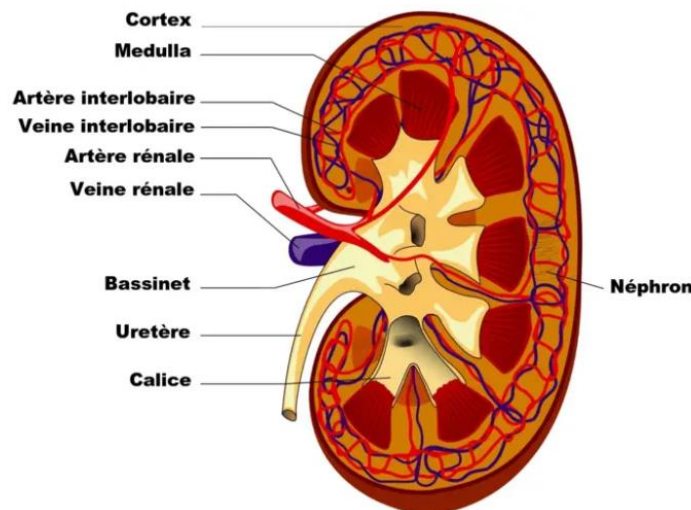


Figure 1 coupe longitudinale d'un rein (2)

2.2 Les uretères

L'uretère est un trajet musculo-membraneux contractile, rosé de consistance ferme qui mesure 30cm de longueur et relie le bassinet à la vessie

Son calibre varie et présente trois rétrécissement physiologique :

- La jonction pyélo urétérale,
- Le segment ilio lombaire,
- L'uretère intra mural.

Ces rétrécissements à leur tour divisent l'uretère en trois segments :

- L'uretère lombaire,
- L'uretère iliaque,
- L'uretère pelvien.

Le trajet de l'uretère est oblique en bas et en dehors, doté de mouvement péristaltique pour amener les urines du rein vers la vessie.

2.3 La vessie

Elle représente le réservoir où s'accumule l'urine entre les mictions. La vessie est située dans la cavité pelvienne laissant la symphyse pubienne en avant (vessie vide). Lors de la rétention urinaire, on peut constater un globe vésical.

Sa situation varie entre l'homme et la femme avec une capacité moyenne de 300ml, mais elle peut contenir jusqu'à 3 litres. Chez l'homme la vessie est située en avant au-dessus du rectum et des vésicules séminales. Alors que chez la femme, elle est située en avant de l'utérus et du vagin.

On distingue 3 orifices : l'orifice urétral ou col de la vessie, et les deux méats urétéraux. Ces orifices divisent à leur tour la vessie en 2 parties : le trigone de LIEUTAUD en avant, et le bas fond vésical en arrière.

Le parasymphatique et le sympathique assurent tous les le remplissage, donc on assume que l'innervation de la vessie est double

2.4 L'urètre

C'est le canal excréteur de la vessie.

Chez l'homme, l'urètre mesure environ 16 cm en flaccidité de la verge, et s'étend du col de la vessie à l'extrémité libre du pénis. On distingue 2 parties principales

- L'urètre postérieur qui est l'urètre prostatique et l'urètre membraneux
- L'urètre antérieur qui est l'urètre bulbaire et l'urètre pénien.

Chez la femme, la longueur de l'urètre est de 3 cm et s'étend du col vésical à la vulve. Il présent 2 parties : l'une supérieure intra pelvienne qui se trouve au-dessus de l'aponévrose du périnée et l'autre inférieure intra périnéale.

L'urètre porte un appareil sphinctérien double : le sphincter lisse et le sphincter strié.

3 Les malformations congénitales de l'appareil urinaire

3.1 Classifications des uropathies congénitales (3,4)

| | | |
|----------------------|--------------------------|---|
| ANOMALIES RENALES | Anomalies de nombres | Agénésie rénale bilatérale Agénésie rénale unilatérale Reins surnuméraires |
| | Anomalies de formes | Reins discoïdes Reins allongés Lobulation du rein Reins globuleux Reins triangulaires |
| | Anomalies de rotation | Rotation insuffisante Rotation excessive Rotation inverse Mal rotation partielle |
| | Anomalies de connexion | Rein en fer cheval Rein con crescent |
| | Anomalies de siège | Ectopie rénale intra- thoracique Ectopie rénale croisée Ectopie rénale basse |
| | Hypoplasies rénales | Hypoplasie avec oligo- méga- néphronie Hypoplasie simple Hypoplasie segmentaire |
| | Maladie kystique | Kystes simples du rein Dysplasie rénale multi kystique Rein poly kystique |
| | Malformation des calices | Mégacalicose Diverticule caliciel Syndrome de |

| | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|---|
| ANOMALIES DES VOIES URINAIRES | | fraley Calices extra-rénaux |
| | Malformation du bassinet | Anomalie de la jonction urétérale |
| | Anomalie du trajet urétéral | Uretère retro cave |
| | Anomalies de nombre | Uretères doubles Uretères triples Uretère quadruple Uretères borgnes bifides |
| | Anomalie de l'orifice urétéral | Urétérocèle Incompétence de l'orifice urétéral (le reflux vésico- rénal) Ectopie de l'orifice urétéral |
| | Anomalies vésicales | Exstrophie vésicale Diverticule de vessie Duplications vésicales Agénésie vésicale Kyste du trigone Rideaux trigonaux Méga vessies Insuffisance sphinctérienne Maladie du col vésical |
| | | Duplications vésicales Agénésie vésicale Kyste du trigone Rideaux trigonaux Méga vessies Insuffisance sphinctérienne Maladie du col vésical |

| | | |
|--|--|--|
| | Malformations de l'ouraque | La fistule de l'ouraque Kystes de l'ouraque Diverticule vesico-ouraquien |
| | Malformations urétrales non obstructives | Hypospadias Epispadias Urètres doubles |
| | Malformations urétrales obstructives | Valves de l'urètre postérieur sténose du méat urétral polype congénitaux de l'urètre postérieur Diverticule congénital de l'urètre |

3.2 Les malformations du haut appareil urinaire

3.2.1 Anomalies ou malformations du rein

3.2.1.1 Anomalies du nombre

3.2.1.1.1 Agénésie rénale (5)

L'agénésie est l'absence congénitale d'un organe.

L'agénésie rénale est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse du rein.

L'agénésie rénale peut être uni ou bilatérale :

➤ L'agénésie unilatérale :

Isolée elle est très souvent asymptomatique et pouvant entraîner une hypertrophie compensatrice du rein unique. A cette pathologie peuvent s'associer fréquemment des lésions comme ectopie rénale, malformations rénales.

On peut aussi trouver des anomalies vasculaires, et génitales.

➤ Agénésie rénale bilatérale :

Elle est exceptionnelle et létale dès les premiers jours de naissance. Les examens

complémentaires utiles au diagnostic sont :

L'échographie anténatale qui montre l'absence de structures rénales au niveau des fosses lombaires.

Une cystographie pour chercher un reflux controlatéral

Le scanner abdominal confirme le diagnostic.

3.2.1.1.2 Rein surnuméraire

Il est également rare. Le plus souvent le rein surnuméraire est hypoplasique, encapsulé et est séparé de son homologue. Son diagnostic est habituellement peropératoire.(5)

3.2.1.2 Anomalies de volume

3.2.1.2.1 Rein multi kystique

La dysplasie rénale multi kystique bilatérale est rare et incompatible avec la vie. Unilatérale, elle se traduit cliniquement par une tumeur lombo-abdominale. Elle se diagnostique en anténatal dans plus de 80 % des cas.

3.2.1.3 Anomalies de position, de rotation, de forme du rein

L'ectopie rénale est généralement une position anormale du rein qui peut être basse, haute ou croisée et ceux, soit par rapport à la ligne médiane ou bien dans le sens longitudinale ou encore transversale.

3.2.1.3.1 Ectopie rénale directe

On distingue plusieurs types d'ectopie selon la position du rein par rapport à la fosse iliaque :

- Pelvienne : située dans la cavité pelvienne.
- Iliaque : située dans la fosse iliaque
- Lombaire basse ou abdominale : située sous le Lé et au-dessus de la crête iliaque

- Situation anormalement basse
- Les anomalies de rotation ou dystrophies rénales : par rapport à la jonction pyélo urétrale.
- Brièveté de l'urtère.

3.2.1.3.2 Rein thoracique

Le rein thoracique présente 5% des cas d'ectopie, il se trouve au-dessus de l'orifice inférieur du thorax. Il se rencontre surtout chez l'adulte et du côté gauche.

Malgré sa position, le rein thoracique est souvent fonctionnel et découvert fortuitement lors de l'examen radiographique du thorax.

3.2.1.3.3 Ectopie croisée

Les deux reins siègent du même côté. Le rein ectopique siège de l'autre côté de la ligne médiane par rapport à l'implantation de l'uretère dans la vessie par un orifice en position normale. Son uretère croise la ligne médiane.

Les deux reins sont fusionnés dans 85% des cas, non fusionnés dans moins de 10%

L'échographie montre la fusion rénale dès l'âge petit.

3.2.1.3.4 Rein en « fer à cheval »

La fusion polaire inférieure des deux reins réalise une masse unique à concavité supérieure dont l'aspect rappelle un fer à cheval, et est considérée comme la forme la plus commune des anomalies de fusion (1/400 à 1/1000).

Le dépistage échographique est délicat, excepté chez le nouveau-né.

Son diagnostic repose sur l'UIV (Fig. 15) :

- Obliquité en bas et en dedans de l'axe bipolaire des reins
- Anomalie d'orientation des voies excrétrices, avec des bassinets orientés sagittalement et des calices inférieurs situés en dedans de la jonction pyélo-urétérale.

Cliniquement, c'est le signe de Rowing qui permet de poser le diagnostic : il s'agit d'une épigastrie exacerbée par l'hyper extension du rachis.

3.2.2 Anomalies congénitales de la voie excrétrice supérieure

3.2.2.1 Malformations calicielle

3.2.2.1.1 Mégacalicosse

Elle est une malformation congénitale rare uni ou bilatérale caractérisée par une hypoplasie de la pyramide médullaire avec une dilatation non obstructive des calices.

3.2.2.1.2 Hydrocalicosse

Il s'agit d'une dilatation d'un ou plusieurs calices, qui peut être soit d'origine :

- Intrinsèque : par sténose infundibulaire.
- Extrinsèque : par compression vasculaire.
- Pyélo-infundibulaire
- Acquisse : infection tuberculeuse.

3.2.2.1.3 Diverticule caliciel ou pyélocaliciel

Il se définit comme une cavité creusée dans le parenchyme rénal communiquant avec le basset ou les calices par un étroit pertuis. L'affection est rare et découverte fortuitement lors d'une échographie.

3.2.2.2 Sténose congénitale de la jonction pyélo-urétérale

Le syndrome de la jonction pyélo urétérale est la plus fréquente des malformations obstructives de l'appareil urinaire. C'est une anomalie congénitale, anatomique ou fonctionnelle, et il s'agit d'un défaut d'écoulement des urines du bassinet vers l'uretère.

L'échographie anténatale permet le diagnostic anatomique en mettant en évidence une dilatation pyélocalicielle sans dilatation urétérale ou anomalie de la vessie.

Les formes cliniques sont :

- Forme intermittente
- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale sur duplicité²⁷ :
- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale sur rein en « fer à cheval »
- Obstruction pyélo-urétérale et reflux vésico-rénal
- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale et méga-uretère
- Obstruction de la jonction pyélo-urétérale associée à une anomalie du rein controlatéral

3.2.3 Anomalies congénitales de l'uretère

3.2.3.1 Obstacle sur l'uretère

3.2.3.1.1 Uretère rétrocave

Il s'agit d'une anomalie vasculaire de la veine cave inférieure en regard de la vertèbre L4 où l'uretère suit un trajet en spire.

La clinique est dominée par la douleur au niveau lombaire droit.

Le diagnostic est radiologique est complété par l'urétéro pyélographie rétrograde (UPR) qui montre un uretère en J inversé au niveau L3.

3.2.3.1.2 Valves urétérales

C'est malformation rare et il s'agit d'une obstruction urétérale suspendue à cause d'un repli muqueux centré par des fibres musculaires lisses, avec uretère normal.

3.2.3.1.3 Atrésie urétérale

Il s'agit d'une malformation congénitale exceptionnelle ou l'uretère est complètement oblitéré.

3.2.3.2 Méga-uretère

C'est une malformation pathologique fréquente de l'enfant consécutive à une anomalie de la partie terminale de l'uretère, peut être classée en :

- Méga-uretère refluant
- Méga-uretère obstructif
- Méga-uretère non refluant, non obstructif

Il peut être secondaire à une étiologie extrinsèque (vessie neurogène, obstruction sous-vésicale ou autre).

3.2.4 Anomalies de nombre des uretères

L'uretère double constitue 0,7% des malformations chez la population générale souvent asymptomatique. Il s'agit d'un défaut de développement du bourgeon urétéral qui se divise en deux et le moment de leur fusion avec le mésenchyme et donc on trouve 2 types de duplicité :

- Duplicité urétérale incomplète : la division se fait avant de fusionner avec le mésenchyme.
- Duplicité urétérale complète : les 2 bourgeons se développent jusqu'à atteindre le mésenchyme.

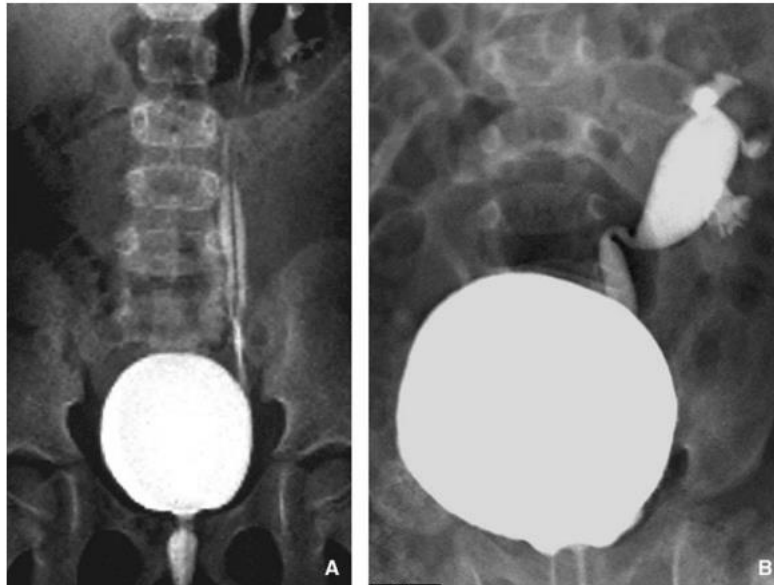


Figure 2: Duplicité pyélo-urétérale avec reflux vésicorénal.(5)

A : Duplicité incomplète. Le reflux opacifie un uretère distal unique et au-dessus de S1, deux uretères fins et les deux pyélons correspondants à l'étage rénal.

B : Duplicité complète. Lors de la cystographie, opacification du seul pyélon inférieur ; le calice opacifié le plus haut situé est anormalement externe et bas pour être un calice supérieur. Il est important de dépister les duplicités complètes sur le cliché cystographique seul.

Les uretères triples sont exceptionnels.

3.2.5 Anomalies de terminaison de l'uretère

3.2.5.1 Ectopie urétérale

Un uretère a un abouchement ectopique lorsque son orifice est situé hors la zone de 2 à 3 centimètres en arrière et en dehors de l'orifice urétral de la vessie.

Dans le sexe féminin, l'orifice ectopique peut s'aboucher dans l'urètre, le vestibule, le vagin, ou l'utérus. Le signe clinique essentiel est la perte d'urine.

L'urographie oriente le diagnostic, ceci par la découverte d'une duplication de la voie excrétrice.

Dans le sexe masculin, l'abouchement ectopique peut se faire dans l'urètre postérieur, ou dans le tractus urogénital.

Lorsque le méat ectopique se trouve dans l'urètre postérieur, la clinique est dominée par des douleurs abdominales, infections urinaires, ou dysurie. Alors le diagnostic est endoscopique.

Lorsque l'ectopie se trouve dans le tractus urogénital ; c'est la présence des douleurs irradiant vers le périnée et l'anus, souvent accentuées par la défécation qui oriente le diagnostic. Il peut s'agir aussi des troubles mictionnels, des épididymites.

Le TR peut retrouver une masse kystique située au-dessus de la prostate.

3.2.5.2 Urétérocèle

« une urétérocèle est une hernie de la portion intramurale sous-muqueuse dilatée de l'uretère terminal dans la lumière vésicale».(5) On distingue les urétérocèles de type infantile du type adulte. Le dépistage de celles infantiles se fait grâce à une classification qui se base sur le nombre des uretères et son site d'abouchement.

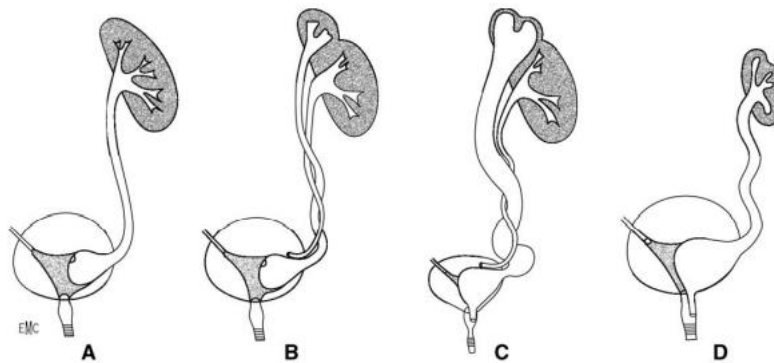


Figure 3: Différents types d'urétérocèles.(5)

A. Intravésicale sur système simple. B. Intravésicale sur pyélon supérieur de duplicité. C. Ectopique sur pyélon supérieur de duplicité. D. Ectopique sur système simple.

3.3 Les malformations du bas appareil urinaire

3.3.1 Anomalies de la vessie (6)

3.3.1.1 L'exstrophie de la vessie

C'est l'absence de fermeture de la paroi abdominale antérieure, au-dessous de l'ombilic, avec une ouverture de la vessie à la peau, cette ouverture laisse l'urine s'écouler par la vessie ouverte au lieu de sortir par l'urètre. La fonction rénale reste intacte.

3.3.1.2 Le diverticule de vessie

Découverte suite à une infection urinaire récurrente, le diverticule de la vessie est une poche faite avec la muqueuse de la vessie à cause d'un défaut du muscle vésical.

3.3.1.3 Syndrome de mégavessie

Il s'agit d'une grande vessie avec des parois minces et lisses sans obstruction de col vésical. Ce syndrome a une prédominance féminine et son étiopathogénie est mal connue.

Les signes cliniques sont souvent en rapport avec des infections urinaires ou un reflux vésico-urétéral.

3.3.1.4 Vessie neurogène

C'est un défaut de la fonction vésicale suite à des troubles neurologiques ou des séquelles de la chirurgie pelvienne. La vessie est flasque et/ou spastique, flasque est quand le volume est important mais la pression est basse. Une vessie spastique est quand le volume est minime voir normal mais la pression est importante de manière chronique.

3.3.2 Anomalies du pénis et de l'urètre(7)

3.3.2.1 Anomalies péniennes

3.3.2.1.1 Coudure de verge

Il s'agit d'un tissu fibreux situé sur le trajet du corps spongieux caveneux qui est aperçu lors de l'érection. La taille différente entre les 2 corps caverneux peut aussi causée cette coudure.

Il peut être associé à un hypospadias.

3.3.2.1.2 Épispadias

On parle d'épispadias quand on a une ouverture du canal urétral sur la face dorsale de la verge, c'est une forme mineure de l'extrophie vésicale. Chez la fille, l'ouverture se fait entre le clitoris et les lèvres ou sur labdomen.

3.3.2.1.3 Hypospadias

L'hypospadias peut être définit comme un agénésie de l'urtère, très frèquente chez les garçons ou on trouve que l'orifice débouche à la face inférieure ou ventrale de la verge.

En fonction de la localisation on distingue :

- Hypospadias scrotal
- Hypospadias péniens,
- Hypospadias péno-scrotal

3.3.2.2 Anomalies urétrales

3.3.2.2.1 Sténose du méat urétral

Il est soit acquise après circoncision chez un nouveau-né, ou parfois congénitale associée à un hypospadias.

3.3.2.2.2 Sténose urétrale

La sténose urétrale peut se définir comme un obstacle situé le long du trajet de l'urètre. Elle peut être soit acquise suite à un traumatisme périnéal ou iatrogène suite à une chirurgie ou encore congénitale.

3.3.2.2.3 Valves de l'urètre postérieur

Il s'agit de replis de l'urètre postérieur qui donne l'effet de valves et qui bloque le reflux urinaire normal. Les séquelles urologiques sont différentes dont l'obstruction urétrale du liquide amniotique et qui peut mettre en jeu le pronostic vital.

4 Diagnostic

4.1 Interrogatoire

L'interrogatoire est indispensable, il permet le recueil des symptômes de la maladie, mettre en évidence les syndromes en cours et étudier leur changement dans le temps et chercher d'autres antécédents du patient.

4.2 Examen clinique

Certaines malformations urogénitales peuvent être observées dès la naissance, lors de l'examen systémique du nouveau-né. C'est le cas d'épispadias, hypospadias ou l'exstrophie vésicale.

D'autres malformations sont révélées grâce aux examens paracliniques et ce, devant des cas de gonflement abdominaux, infections urinaires, ...

4.3 Examen paraclinique :

Les examens paracliniques sont des examens complémentaires, leurs buts étant de confirmer le diagnostic clinique, étudier l'impact de la maladie sur les structures avoisines, s'orienter vers une thérapeutique la plus adaptée au cas et de suivre la malformation et son évolution dans le temps

L'examen paraclinique comporte des examens biologiques et d'autres radiologiques.

4.3.1 Examens biologiques

4.3.1.1 Examen cyto bactériologique des urines

Cet examen permet de diagnostiquer la présence d'une infection urinaire, et ce, grâce à un prélèvement urinaire stérile qui va être cultivé et la présence de germes dans ces urines est suffisante pour poser le diagnostic d'IU.(8)

4.3.1.2 Créatininémie

Le taux plasmatique de la créatinine donne une idée sur la fonction rénale. En effet, le rein est le seul organe qui produit la créatinine et son taux dépend de la masse musculaire et le débit de filtration glomérulaire. Un dosage anormal de la créatininémie est un signe de dysfonctionnement rénal.

4.3.1.3 Glycémie

4.3.1.4 Numeration formule sanguine (n.f.s) et vitesse de sédimentation (v.s)

4.3.1.5 Temps de saignement (t.s), temps de coagulation (t.c) et taux de prothrombine (t.p)

Ces analyses sanguines (NFS, VS, TS, TC et TP) apprécient l'opérabilité du patient.

4.3.2 Examens radiologiques

4.3.2.1 Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP)

Seule ou suivie d'une urographie intraveineuse, l'ASP est un examen fondamental pour poser le diagnostic. Elle permet de mettre en évidence des anomalies visible de l'appareil urinaire tel qu'une masse rénale ou bien une rétro péritonéale, il s'agit surtout des anomalies calciques qui se diagnostique par une lithiase. Malgré son importance dans l'examen paraclinique, sa qualité est souvent perturbée par la présence des gaz intestinaux ou bien des matières fécales.

4.3.2.2 Urographie intra veineuse (U.I.V)

L'UIV est indiquée en cas de malformation urologie plus complexe et que l'image doit être bien précise. Cette radio permet de mettre en évidence le parenchyme rénal ainsi que les voies urinaires.(8)

4.3.2.3 Echographie de l'appareil urinaire

L'échographie du haut appareil complète l'UIV pour l'analyse de certaines anomalies, elle peut aussi la remplacer en cas d'une contre-indication de l'UIV (allergie majeure à l'iode).

Elle permet d'apprécier l'état du parenchyme rénal et la dilatation des cavités excrétrices. Elle est souvent utile pour déceler les hydronéphroses, les ectopies rénales et les pathologies vésicales.

L'échographie du bas appareil urinaire se fait avec une vessie remplie pour déceler les anomalies de l'uretère terminal et visualiser les vésicules séminales. Cela permet aussi d'apprécier la paroi vésicale grossièrement et analyser son épaisseur en cas de vessie de lutte.

L'échographie pré et post mictionnelle permet d'étudier l'évacuation vésicale et de rechercher du résidu post mictionnel.

4.3.2.4 Uretrocystographie rétrograde

Indispensable pour s'informer de la morphologie et l'état de l'urètre masculin. Cette technique simple et anodine repose sur l'introduction d'un produit de contraste opaque au rayon X dans la vessie pour une meilleure visualisation de la vessie.

Cet examen permet d'étudier la vessie en réplétion et d'analyser l'état du col et de l'urètre. Il peut aussi mettre en évidence un reflux vésico-urétral.

4.3.2.5 Cystoscopie

Elle est pratiquée sous anesthésie générale chez les enfants.

Elle permet d'analyser l'état de la muqueuse vésicale, d'évaluer la rétention urinaire et la résection des valves urétrales. Elle permet aussi de visualiser les calculs vésicaux et autres lésions bilharziennes ou tuberculeuses.

Le diagnostic d'un reflux vésico urétral peut être posé en cas d'un orifice urétral d'aspect béant, en trou de golf très extériorisé avec un trajet sous muqueux court.

5 Traitement

Le traitement des malformations congénital dépend de son impact sur l'état de santé du patient ainsi que sa qualité de vie. Les malformations asymptomatiques et non débordante, aucun traitement n'est justifié. Cependant, les malformations avec des répercussion sur l'état de santé (infections urinaire, douleurs, lithiase des voies urinaires ou bien dysfonctionnement rénal...) nécessite l'attention du médecin traitant et doit être prise en charge médicalement et/ou chirurgicalement.

MATERIELS ET METHODE

1 Matériels d'étude

1.1 Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective de 97 cas pris en charge pour malformations du haut a appareil urinaire, traités chirurgicalement au sein du service d'urologie au CHU HASSAN II Fès sur une période de 08 ans allant de 2011 à 2021.

1.1.1 Population d'étude

Tous les patients qui ont été hospitalisés au sein du service d'urologie durant la période étalée entre le 01 Janvier 2010 et le 01 Janvier 2021.

1.1.2 Critères d'inclusion

Nous avons inclus dans cette étude tous les patients ayant un tableau clinique et radiologiques suspectant une malformation du haut appareil urinaire, hospitalisés durant cette période.

1.1.3 Critères d'exclusion

Les patients dont les dossiers étaient incomplets.

1.1.4 Limites de l'étude

La principale limite de cette étude réside dans le recueil rétrospectif des données. Nous avons été confrontés à des difficultés dans la collecte des informations dans les dossiers qui nous ont conduit à solliciter les médecins traitants afin d'obtenir des informations complémentaires.

1.1.5 Considérations éthiques

Le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.

2 Méthode d'étude

Nous avons soulevé et analysé les caractères épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs de chaque patient.

Les données des dossiers médicaux ont été analysés selon des fiches d'exploitation préalablement établies. (Voir annexes).

Le résumé des paramètres recueilli des dossiers est présenté dans les tableaux suivants.

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|--------------|---|---|---|---|---|---|
| Cas 1 | 40 ans Féminin SF : Colique néphrétique Gauche Ex PH : Normal | -Fonction Rénale normale -ECBU : stérile | -ASP : pas de calcification lithiasique -Echographie : Hydronéphrose gauche -UIV : Stade IV à gauche | Syndrome de jonction pyélorétérale gauche stade IV + lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Néphrectomie gauche | Suites immédiates Simples Suivi : Patient perdu de vue |
| Cas 2 | 35 ans Masculin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | -ASP : pas de calcification lithiasique -Echographie : Hydronéphrose droite -UIV : Stade III à droite | Syndrome de jonction pyélorétérale droit stade III | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi Patient perdu de vue |
| Cas 3 | 20 ans Masculin SF : Douleur lombaire Gauche, Hématurie Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | -ASP : absence d'image lithiasique -Echographie : Hydronéphrose gauche -UIV : Stade III à gauche | Syndrome de jonction pyélorétérale gauche stade III | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Plastie selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi : Patient perdu de vue |
| Cas 4 | 20 ans Féminin SF : Colique néphrétique droite, Hématurie Ex PH : Contact lombaire à droite | -Fonction rénale : normale -ECBU : Entérocoque | -ASP : Sans particularité -Echographie : hydronéphrose droite -UIV : stade IV à droite | Syndrome de jonction pyélorétérale droit stade IV | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} EICD -Plastie selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -UIV de control normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 5 | 17 ans Masculin SF : Douleur lombaire gauche Ex PH : Hématurie, Sensibilité de la fosse lombaire gauche | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | -ASP : Sans particularité -Echographie : hydronéphrose gauche -UIV : stade II à gauche | Syndrome de jonction pyélorétérale gauche stade II | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Présence de pédicule polaire inférieur -Décroissement du pédicule polaire inférieur -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi Patient perdu de vue |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|--------------|---|---|--|--|--|---|
| Cas 6 | 40 ans Féminin SF : Colique néphrétique gauche Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | -ASP : opacité de tonalité calcique en regard du pôle inférieur gauche -Echographie : hydronéphrose gauche -UIV : stade II à gauche | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche stade II+ lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Néphrectomie gauche après découverte d'un parenchyme rénal très laminé | Suites immédiates Simples Suivi : Bonne évolution après 3 mois -Bilan clinique normal -UIV de control : normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 7 | 21 ans Masculin SF : Colique néphrétique gauche Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | -ASP : opacité de tonalité calcique en regard de l'apophyse transverse L2 à gauche -Echographie : hydronéphrose + lithiase de 2,3cm à gauche -UIV : stade II + lithiase pyélique à gauche | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche stade II + lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Résection de JPU -Lithotomie -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi Patient perdu de vue |
| Cas 8 | 25 ans Féminin SF : Colique néphrétique gauche, Hématurie Ex PH : Sensibilité de la fosse lombaire gauche | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | -ASP : opacité de tonalité calcique se projetant en regard de l'apophyse transverse L3 à gauche -Echographie : hydronéphrose et lithiase à gauche -UIV : stade IV + Calcul caliciel à gauche | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche stade IV + lithiase | -Lombotomie sur le dernier espace intercostal gauche -Extraction du calcul -Plastie de la jonction selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi Patient perdu de vue |
| Cas 9 | 36 ans Féminin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | -ASP : sans particularité -UIV : stade III à droite | Syndrome de jonction pyélourétérale droit stade III | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de la jonction selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi : bonne évolution Après 20 mois : -Bilan clinique normal -UIV de control : normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|--|--|--|---|---|
| Cas 10 | 24 ans Masculin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | - ASP : calcification ovale latéropelvienne droite - Echographie : hydronéphrose + lithiase à droite - UIV : stade II+ lithiase pyélique droite | Syndrome de jonction pyélourétérale droit stadell +lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -extraction du calcul -Plastie de la jonction selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates SimpleSuivi Patient perdu de vue |
| Cas 11 | 43 ans Féminin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Contact lombaire à droite | -Fonction rénale Urée=0,84g/l Créatinine=20,9mg/l -ECBU : stérile | - ASP : sans particularité - Echographie : hydronéphrose bilatérale + multiples lithiases des deux cotés - UIV : stade III+ lithiases calicielles et pyéliques des deux cotés | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatéral stade III +lithiases bilatérales | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de la JPU selon ANDERSONHYNES après extraction des calculs et mise en place d'une sonde double J à droite -Néphrectomie à gauche | Suites immédiates SimpleSuivi Patient perdu de vue |
| Cas 12 | 37 ans Masculin SF : Douleur lombaire Droite Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU : Klebsiella | - ASP : calcifications lithiasiques se projetant sur l'ombre rénale gauche - Echographie : hydronéphrose +lithiases à gauche - UIV : stade III + lithiases pyéliques du côté gauche | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche stade III +lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Cure de la jonction selon ANDERSONHYNES après extraction des calculs et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates SimpleSuivi Patient perdu de vue |
| Cas 13 | 41 ans Masculin SF : Colique néphrétique gauche Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | - ASP : Opacité de tonalité calcique bien limitée de 2cm se projetant à gauche en regard de l'apophyse transverse L2 - UIV : stade I +lithiase à gauche | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche stade I +lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Péri pyélite importante rendant impossible la plastie de la JPU -Pyélotomie en Y avec extraction du calcul -Suture en V sur sonde double J | Suites immédiates SimpleSuivi : bonne évolution Après 12 mois -Bilan clinique : normal -UIV de control : normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|--|--|--|---|--|
| Cas 14 | 24 ans Masc ulin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | - ASP : sans particularité - Echographie : hydronéphrose Stade III à droite - UIV : Stade III à droite | Syndrome de jonction pyélourétérale droit stade III | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de JPU selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates : Simples Suivi : Patient perdu de vue |
| Cas 15 | 24 ans Masc ulin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | - ASP : sans particularité - Echographie : hydronéphrose droite - UIV : stade III à droite | Syndrome de jonction pyélourétérale droit stade III | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Présence de pédicule polaire inférieur -Plastie de JPU selon ANDERSONHYNES après décroissement du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi : Patient perdu de vue |
| Cas 16 | 21 ans Féminin SF : Colique néphrétique gauche Ex PH : Sensibilité | -Fonction rénale : normale -ECBU : Klebsiella | - ASP : calcifications se projetant sur le rein gauche - Echographie : hydronéphrose + nombreuses lithiases pyélocalicielles à gauche - UIV : stade III à +lithiases à gauche | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche stade III +lithiase | -Lombotomie sur le 12 ^{ème} espace intercostal gauche -Plastie de la jonction selon ANDERSONHYNES après extraction des calculs | Suites immédiates Simples Suivi Patient perdu de vue |

| | | | | | | |
|---------------|--|---|---|---|--|--|
| | de la fosse lombaire gauche | | | | et mise en place d'une sonde double J | |
| Cas 17 | 46 ans Masc ulin SF : Colique néphrétique gauche, Hématurie Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile | - ASP : présence d'une calcification se projetant sur le rein gauche - Echographie : hydronéphrose +calcul au niveau du groupe caliciel inférieur gauche - UIV : stade III +calcul caliciel à gauche | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche stade III +lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Résection de la jonction selon ANDERSONHYNES après extraction du calcul et mise en place d'une sonde double J | Suites immédiates Simples Suivi : bonne évolution Après 7 mois : -Bilan clinique normal -UIV de control : Normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|--|---|---|--|--|--|
| Cas 18 | 17 ans Homme SF : douleurs lombaires gauche Ex PH : normal | -Fonction rénal normal -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche - Uroscanner : artère polaire antéro inférieure croisant la JPU gauche +dilatation des cavités pyélocalicielles gauches contrastant avec uretère fin. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche +artère polaire inférieure | -Lombotomie sur 11eme espace Intercostal gauche Présence de pédicule polaire inférieure -Plastie de jonction selon Anderson Hynes après décroissement du pédicule polaire inférieure MEP d'une sonde JJ | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 2 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire |
| Cas 19 | 43ans Homme SF : lombalgie gauche Ex PH : sensibilité fosse lombaire gauche | -Fonction rénal normal -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche - Uroscanner : artère polaire antéro inférieure croisant la JPU gauche +dilatation importante des cavités pyélocalicielles gauches sans visualisation de l'uretère. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche +artère polaire inférieure | -Lombotomie sur 11eme EIC gauche -Décroissement du pédicule polaire inférieure -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES MEP d'une sonde JJ | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 2 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire |
| Cas 20 | 32 ans Homme SF : douleurs lombaires droites Ex PH : normal | -Fonction rénal normal -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose droite +lithiase pyélique droite. - Uroscanner : lithiase pyélique +dilatation des cavités pyélocalicielles droites sans visualisation de l'uretère. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit +lithiase | -Lombotomie sur 11eme EIC gauche -Extraction du calcul -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES MEP d'une sonde JJ | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |

| | | | | | | |
|---------------|--|--|---|--|--|---|
| Cas 21 | 38 ans Femme SF : lombalgies gauches Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Uroscanner : dilatation bilatérale des cavités pyélocalicielles sans visualisation de l'uretère. | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatéral | Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES MEP d'une sonde JJ | Suites immédiates simples Suivi : Patiente perdue de vue. |
| Cas 22 | 56 ans Homme SF : douleur lombaire Droite +Hématurie Ex PH : Contact lombaire à droite | -Fonction rénale : Urée=2,02g/l Créatinine=66 mg/l -ECBU : stérile -NFS sans anomalies | - Echographie : hydronéphrose bilatérale+ multiples lithiases des 2 cotés - Uroscanner : dilatation pyélocalicielle bilatérale Multiples lithiases des 2 cotés. - Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatéral +lithiases des 2 cotés. | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES Après extraction des calculs et mise en place d'une sonde double J à droite | Suites immédiates simples Néphrectomie gauche Suivi : Patient perdu de vue |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|--|---|--|---|---|--|
| Cas 23 | 17 ans Femme SF : lombalgie gauche Ex PH normal | -Fonction rénal normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche - Uroscanner : artère polaire inférieure croisant JPU gauche + dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère. | Syndrome de jonction pyélocalicielle gauche + artère polaire inférieure | -Lombotomie sur 11 ^{ème} EIC gauche, décroissement du pédicule polaire inférieur -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES -MEP d'une sonde JJ | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 10 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 24 | 40 ans Homme SF lombalgie gauche Ex PH normal | -Fonction rénal normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche - Uroscanner artère polaire inférieure croisant la jonction gauche + dilatation des cavités pyélocalicielles gauche avec uretère fin | Syndrome de jonction pyélocalicielle gauche + artère polaire inférieure | -Lombotomie sur 11 ^{ème} EIC gauche décroissement du pédicule polaire inférieur -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES -MEP d'une sonde JJ | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 36 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 25 | 63 ans Femme ATCD : 0 SF : colique néphrétique droite + hématurie Ex PH sensibilité fosse lombaire droite | -Fonction rénal normale -ECBU positif à Echoli | - Echographie : hydronéphrose + lithiases multiples à droite - Uroscanner : confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU à droite. | Syndrome de jonction pyélocalicielle droit + lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} EIC droit extraction des calculs -Plastie de la JPU Selon ANDERSON HYNES mise en place d'une sonde double J à droite. | Suites immédiates simples. Suivi : Evolution : Echec de Pyéloplastie malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet puis changement sonde JJ chaque 6 mois. |

| | | | | | | |
|---------------|--|---|--|--|---|--|
| Cas 26 | 50ans Femme ATCD : néphrectomie sur IRC. SF : lombalgies gauches Ex PH normal | -Fonction rénal normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche. - urographie : dilatation pyélocaliciale gauche sans lithiase visible, artère polaire inférieure croisant la JPU gauche. - Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive. | Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieur | -Lombotomie sur 11eme EIC gauche, décroissement du pédicule polaire inférieur - Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES et mise en place d'une sonde JJ | Suites immédiates simples. Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echo de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 27 | 39 ans Homme ATCD : O SF : douleur des fosses lombaire Ex PH : sensibilité au niveau de fosse lombaire gauche | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Uroscanner : dilatation pyélocaliciale bilatérale Multiples lithiases des 2 cotés sans visualisation de l'uretère sous-jacent | Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral +lithiases des 2 cotés | -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES et mise en place d'une sonde JJ | Suites immédiates simples Suivi : Patient perdu de vue |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation / Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|--|--|--|---|---|
| Cas 28 | 25ans Femme ATCD :0 SF : hématurie + lombalgie gauche Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU positif à E-coli | - uroscanner : dilatation pyélocalicielle bilatérale avec uretère fin des 2 cotés sans lithiase visible | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatéral | -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite | Suites immédiates simples. Suivi : Patiente perdue de vue |
| Cas 29 | 34 ans Homme ATCD :0 SF : Lombalgie droite Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose droite - Uroscanner : dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère évoquant un syndrome de JPU droit. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit | -Traitement endoscopique par endopyélotomie antégrade | Suites immédiates simples. Suivi : Echec endopyélotomie : reprogrammé pour Pyéloplastie |
| Cas 30 | 22 ans Homme ATCD :0 SF : lombalgie gauche Ex PH : contact lombaire gauche | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche - Uroscanner : dilatation pyélocalicielle gauche avec uretère fin évoquant un syndrome de JPU gauche. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche | -Coelioscopie Trans péritonéal selon technique D'ANDERSON HYNES. | Suites immédiates simples Suivi : Evolution satisfaisante à long terme |
| Cas 31 | 45 ans Femme ATCD :0 SF : lombalgie droite Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose droite + lithiase droite - Uroscanner : dilatation pyélocalicielle droite avec lithiase pyélique associée. - Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit + lithiase | -Lombotomie sur le 11ème espace intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite | Survenue d'une infection urinaire en postopératoire immédiat. Suivi : Evolution satisfaisante après 12 mois |

| | | | | | | |
|---------------|---|--|--|---|--|---|
| Cas 32 | 37 ans Femme ATCD :0 SF : colique néphrétique droite Ex PH : sensibilité de la fosse lombaire droite | -Fonction rénale normale -ECBU positif à E-coli | - Echographie : hydronéphrose droite. - Uroscanner : dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit | -Lombotomie sur le 11ème espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSON HYNES mise en place d'une sonde double J à droite | Suites immédiates simples. Suivi : Evolution : Echec de Pyéloplastie malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet après échec une endopyélotomie a été réalisé. |
|---------------|---|--|--|---|--|---|

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation / Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|---|---|---|--|--|
| Cas 33 | 60 ans Homme ATCD : 0 SF : Lombalgies gauches Ex PH : contact lombaire gauche. | -Fonction rénale normale -ECBU positif à Ecoli | - Echographie : hydronéphrose gauche. - Uroscanner : importante dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur croisant la JPU gauche. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche + artère polaire inférieur | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES après décroissement vasculaire du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J à gauche. | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 8 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 34 | 20 ans Homme ATCD 0 SF : Lombalgie gauche Ex PH normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche. - Uroscanner : importante dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur croisant la JPU gauche. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche + artère polaire inférieur | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES après décroissement vasculaire du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J à gauche. | Suites immédiates survenues d'une pyélonéphrite. Suivi : Bonne évolution après 3 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 35 | 25 ans Femme ATCD 0 SF : Lombalgie gauche Ex PH normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose gauche. - Uroscanner : importante dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche + vaisseau polaire inférieur | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES après décroissement | Suites immédiates simples. Suivi : Bonne évolution après 12 mois -Bilan clinique normal -Echographie de |

| | | | | | | |
|---------------|---|---|--|---|--|---|
| | | | croisant la JPU gauche. | | vasculaire du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J à gauche. | contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 36 | 19 ans Femme ATCD 0 SF : hématurie + lombalgie gauche. Ex PH : normale | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose + lithiase gauche - Uroscanner : lithiase pyélique gauche + dilatation pyélocalicielle gauche avec uretère fin. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche + lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace Intercostal gauche -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSON-HYNES et mise en place d'une sonde double J à gauche. | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|--|--|---|--|---|
| Cas 37 | 61 ans Homme ATCD : pyélonéphrite SF : Lombalgies gauche + fièvre non chiffrée + pollakiurie Ex PH : Sensibilité lombaire gauche + fièvre 39° | -Fonction rénale normale -GB 16800 -ECBU positive à Klebsiella | - Echographie : hydronéphrose gauche. - uroscanner : dilatation pyélocaliciale gauche importante sans lithiase visible avec uretère sous-jacent fin | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace Intercostal gauche -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à gauche. | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 8 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 38 | 35 ans Homme ATCD 0 SF : Lombalgie gauche Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Uroscanner : importante dilatation pyélocaliciale gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur croisant la JPU gauche. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche + vaisseau polaire inférieur | -Coelioscopie Trans péritonéale selon technique ANDERSONHYNES | Suites immédiates survenues d'un Urinome Suivi : Evolution satisfaisante à long terme |
| Cas 39 | 39 ans Homme ATCD : pyélolithotomie SF : lombalgie droite Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose + lithiase à droite - Uroscanner : confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU à droite. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit + lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} EIC droit extraction des calculs -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite. | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 2 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |

| | | | | | | |
|---------------|--|--|--|--|--|---|
| Cas 40 | 27 ans Homme ATCD : 0 SF : sensation de pesanteur au niveau lombaire + hématurie Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose bilatérale - Uroscanner confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU bilatérale. - Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatéral | -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J. | Suites simples Suivi : Evolution satisfaisante après 8 mois. |
| Cas 41 | 32 ans Femme ATCD : pyélolithotomie SF : lombalgie droite Ex PH normal | -Fonction rénale normale -ECBU positif à E-coli | - Echographie : hydronéphrose + lithiase droite. - Uroscanner : lithiase pyélique + dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère sous-jacent. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit + lithiase | -Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace Intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite. | Suites immédiates simples Bonne évolution après 12 mois Bilan clinique normal Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|---|---|---|---|---|
| Cas 42 | 29 ans Homme ATCD : 0 SF : lombalgies gauches Ex PH normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie hydronéphrose gauche - Uroscanner artère polaire inférieure croisant la jonction gauche + dilatation des cavités pyélocalicielles gauche avec uretère fin. | Syndrome de jonction pyélorétérale gauche + artère polaire inférieure | -Résection anastomose selon ANDERSONHYNES + décroissement vasculaire | Suites immédiates survenues d'une pyélonéphrite Suivi : Bonne évolution après 7 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 43 | 36 ans Homme ATCD : 0 SF : lombalgie droite Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie hydronéphrose bilatérale - Uroscanner confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU bilatérale. | Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral | -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J. | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec |

| | | | | | | |
|---------------|--|---|---|--|---|---|
| | | | | | | légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 44 | 49 ans Homme ATCD : 0 SF : lombalgie gauche Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU positif à E- coli | - Echographie hydronéphrose + lithiases multiples à gauche - Uroscanner confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU gauche. | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche +lithiase | -Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal gauche -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à gauche. | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales |
| Cas 45 | 28 ans Homme ATCD : 0 SF : douleurs lombaires Droites Ex PH normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Echographie : hydronéphrose + lithiase droite - Uroscanner : lithiase droite + dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère évoquant un syndrome de JPU droit. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit +lithiase | -Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite. | Suites immédiates simples Suivi Evolution satisfaisante après 2 mois. |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|--|--|--|--|--|
| Cas 46 | 34 ans Femme ATCD : pyélonéphrite SF : douleur des fosses lombaires gauche + fièvre nonchiffrée et frissons Ex PH : lombalgie gauche accentuée à la percussion + T°=41°C | -Fonction rénale normale -GB 21 000 -ECBU positif à Klebsiella | - Uroscanner : dilatation pyélocalicielle bilatérale contrastant avec uretère fin sans lithiase visible | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatérale | -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double Jà droite | Suites immédiates simples Suivi Patiente perdue de vue |
| Cas 47 | 24 ans Homme ATCD : 0 SF : lombalgies droites Ex PH : normal | -Fonction rénale normale -ECBU positif à Ecoli | - Echographie : hydronéphrose + lithiase droite - Uroscanner : lithiase droite + dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère évoquant un syndrome de JPU droit. | Syndrome de jonction pyélourétérale droit + lithiase | -Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double Jà droite. | Suites immédiates simples Suivi Evolution satisfaisante après 3 mois. |

| | | | | | | |
|---------------|---|--|---|---|--|--|
| Cas 48 | 27 ans Homme ATCD: Episodes d'infection urinaire SF: Dysurie + Hématurie Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU : Positif à E-coli | -Echographie : Dilatation pyélocalicielle droite importante sur calcul au niveau de la jonction -Uroscanner : Calcul + Dilatation pyélocalicielle + Distension du bassinet évoquant un syndrome de JPU | Syndrome de jonction pyélourétérale droite + lithiase | -Lombotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSON HYNES et mise en place d'une sonde double J à droite. | Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur recul de 2 ans. |
| Cas 49 | 36 ans Homme ATCD 0 SF : Douleurs lombaires gauches récidivantes Ex PH : Normal | -Fonction rénale : Normale -ECBU : Stérile | -Echographie : Hydronéphrose gauche importante à parenchyme rénal aminci -Uroscanner : Syndrome JPU gauche -Scintigraphie DMSA : Rein gauche : 5% Rein droit : 95% | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche | -Lombotomie latérale gauche -Néphrectomie et drainage de la loge rénale | -Suites immédiates : Simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur 4 mois. |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|--|--|---|---|--|---|
| Cas 50 | 24 ans Femme ATCD 0 SF : Lombalgies gauches + Brulures mictionnelles Ex PH : Normal | -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à E-coli | - Echographie : Dilatation modérée des cavités pyélocalicielles gauches avec conservation de l'index cortical - Uroscanner : Syndrome JPU gauche - Scintigraphie DMSA : Fonction séparée du rein droit à 45% | Syndrome de jonction pyélourétérale gauche | Montée exclusive d'une sonde JJ | -Suites immédiates : Simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur un suivi de 9 mois |
| Cas 51 | 39 ans Homme ATCD 0 SF : Coliques néphrétiques gauches + Fièvre Ex PH : Sensibilité lombaire gauche | -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à Klebsiella | - Echographie : Hydronéphrose gauche importante - Uroscanner : Hydronéphrose gauche importante sur Syndrome JPU gauche + Syndrome JPU droit minime | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatéral | Lombotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal gauche Résection anastomose de la JPU selon ANDERSONHYNESS | -Suites immédiates : simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur un suivi de 3 ans |
| Cas 52 | 17 ans Homme SF : Découverte fortuite d'une masse abdominale isolée Ex PH : Masse abdominale avec contact lombaire | -Fonction rénale : Normale ECBU : Stérile | - Uroscanner : Syndrome JPU bilatéral | Syndrome de jonction pyélourétérale bilatéral | 1 ^{ère} intervention : Lombotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal droit Présence d'une artère polaire inférieure Résection anastomose de la jonction selon ANDERSONHYNESS + Mise en place d'une sonde JJ 2 ^{ème} intervention : Lombotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal gauche + Plastie de jonction gauche selon ANDERSONHYNESS + mise en place d'une sonde JJ | -Suites immédiates : Simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur un recul de 2 ans. |

| | | | | | | |
|---------------|---|---|--|--|---|--|
| Cas 53 | 20 ans Femme SF : lombalgies gauches Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | -Échographie : hydronéphrose gauche+ A USP calcification latéro-pelvienne gauche de 2cm -UIV : séquelles de pyélonéphrite et une grosse calcification stratifiée urétérale iliaque gauche | Un méga uretère obstructif gauche/ lithiase pelvienne gauche | Réimplantation urétéro-vésicale selon la technique de HENDREN sur une sonde double J. Lithotripsie extracorporelle | Suites immédiates : Simple Suivi : Patient perdu de vue |
|---------------|---|---|--|--|---|--|

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|---|---|--|--|--|
| Cas 59 | 19 ans Femme SF : troubles mictionnels à type de gouttes retardaires Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - UIV : Duplicité complète pyélo urétérale droite - Uroscanner : duplicité pyélo urétérale droite +abouchement ectopique de l'uretère | Duplicité pyélo urétérale droite +abouchement ectopique de l'uretère droit | Réimplantation urétéro vésicale de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO | Suites immédiates : Bonne amélioration En post opératoire Immédiat Suivi Patient perdu de vue à long terme |
| Cas 60 | 45 ans Femme SF : lombalgies droites Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - AUSP : calcifications se projetant sur le rein droit -- Echographie : lithiase pyélo calicelle droite - Uroscanner : duplicité pyélo urétérale droite + lithiase obstructive | -Duplicité pyélo urétérale droite | Urétéro-pyélographie rétrograde Montée de sonde JJ pyélolithotomie | -Suites immédiates Bonne amélioration En post opératoire Immédiat -Suivi perdue de vue à long terme |
| Cas 61 | -60 ans Homme SF : lombalgies droites +épisodes de rétention Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - UIV : rein droit augmenté de taille avec urétérocèle homolatéral | Urétérocèle droit | Urétérocélectomie Réimplantation urétéro vésicale selon COHEN | -Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire Immédiat -Suivi patiente perdue de vue à long terme |
| Cas 62 | 32ans Homme SF : douleurs pelviennes Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Échographie : deux pseudo kystes vésicaux - UIV : images-en « tête du serpent » des deux uretères terminaux | Urétérocèles bilatérales | Urétérocélectomie bilatérale Réimplantation urétéro vésicale selon COHEN | -Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire Immédiat -Suivi patiente perdue de vue à long terme |

| | | | | | | |
|---------------|---|---|--|---|--|---|
| Cas 63 | 62 ans Femme SF : Lombalgies droites+ brulures mictionnelle pollakiurie Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - UIV : méga uretère droit et un urétérocèle bilatéral plus prononcé à droite | Méga uretère droit+ urétérocèle bilatéral | Réimplantation urétéro vésicale selon LEADBETTER POLITANO | -Suites immédiates Bonneamélioration en post opératoire Immédiat -Suivi patiente perdue devue à long terme |
| Cas 64 | 48 ans Femme SF : Lombalgies droites Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Échographie : DUPC à droite - UIV : urétérocèle intra vésicale | Urétérocèle droite | Urétérocélectomie Réimplantation urétéro vésicale selon COHEN | -Suites immédiates Bonneamélioration en post opératoire immédiat. -Suivi patiente perdue devue à long terme |
| Cas 65 | 66 ans Homme SF : Lombalgies droites Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - Uroscanner : Urétérocèle droite avecun calcul enclavé de 7mm | Urétérocèle droite + calcul enclavé | Méatotomie endoscopique | -Suites immédiates Bonneamélioration en post opératoire immédiat. -Suivi A USP a 3 mois normal |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|--|--|--|--|---|---|
| Cas 66 | 22 ans Femme ATCD 0 SF : Troubles mictionnels à type de gouttes retardataires Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - UIV : Duplicité pyélourétérale droite - Uroscanner : Duplicité droite, abouchement ectopique de l'uretère droit | Duplicité droite+ abouchement ectopique de l'uretère droit | Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO | -Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire -Suivi : Patiente perdue de vue |
| Cas 67 | 19 ans Femme ATCD : Infections urinaires à répétition SF : Douleurs abdominales+ Brulures mictionnelles + Pollakiurie Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU stérile | - UIV : Méga uretère droit + Abouchement ectopique de l'uretère droit | Méga uretère droit + Abouchement ectopique de l'uretère droit | Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO | -Suites immédiates : Simples -Suivi : Patiente perdue de vue |
| Cas 68 | 25 ans Homme ATCD 0 SF : Coliques néphrétiques bilatérales + Brulures mictionnelles + Pollakiurie Ex PH : Sensibilité bilatérale des deux fosses iliaques | -Fonction rénale : normale -ECBU : stérile -NFS : Normal | - Echographie : Dilatation bilatérale des cavités rénales sans obstacle visible - UIV : Méga uretère bilatéral associé à un abouchement ectopique bilatéral | Méga uretère bilatéral + abouchement ectopique bilatéral | Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO | -Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire. -Suivi : Patient perdu de vue après ablation de la sonde JJ. |
| Cas 69 | 20 ans Homme ATCD 0 SF : Brulures mictionnelles + Incontinence urinaire Ex PH : Normal | -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif E-coli | - UIV : Duplicité pyélo urétérale gauche - Uroscanner : Duplicité pyélo urétérale gauche + Abouchement ectopique de l'uretère gauche | Duplicité pyélo urétérale gauche + Abouchement ectopique de l'uretère gauche | Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO | -Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire. -Suivi : Patient perdu de vue après ablation de la sonde JJ. |

| | | | | | | |
|---------------|---|---|---|--|---|--|
| Cas 70 | 55 ans Femme ATCD : césarienne SF : Lombalgie gauche Hématurie Troubles mictionnels Ex PH : sensibilité lombaire gauche | -Créat 59 mg/L -Urée 2.05 g/L -Hb 11,8 g/dl -GB 16900 -ECBU positive à E-coli | -Echographie : dilatation calicelle en amont d'un obstacle lithiasique. -Uroscanner : RFC avec calcul pyélique + dilatation calicelle minime | Rein en fer à cheval + calcul pyélique | -Drainage par sonde JJ -Lithotripsie endo vésical + pyélolithotomie gauche | -Suivi Pas de récurrence lithiasique (recul d'un an) |
| Cas 71 | 16 ans Homme Pas d'ATCD SF : Lombalgie droites | -Créat 36 mg/L -Urée 1,10 g/L -GB 10200 -ECBU positive | -Echographie : RFC avec dilatation pyélocalicelle -Uroscanner : RFC avec dilatation pyélocalicelle importante | Rein en fer à cheval + syndrome de jonction pyélourétérale droit | -Drainage par sonde JJ -Cure de syndrome JPU droit (Plastie de la jonction en X-Y selon Foley) | -Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat. -Suivi patient perdu de vue |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation / Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|--|--|--|--|--|--|
| | fébriles Ex PH : sensibilité au flanc droit et lombaire droite + fièvre 39,5°C | à E-coli | -Scintigraphie : néphrogramme destase d'allure obstructive -Uro-IRM : RFC avec dilatation malformative pyélocalicielle. | | | après retrait de sonde JJ. |
| Cas 72 | 33 ans Homme Pas d'ATCD SF : Lombalgies gauches Ex PH : pas de sensibilité lombaire | -Créat 11 mg/L -Urée 0,31 g/L -NFS sans anomalie -ECBU leucocyturie positive + culture négative | -AUSP : opacités calciques sur l'ombrière rénale. -Echographie : Hydronéphrose droite + lithiases pyélocalicielles. -UIV : Hydronéphrose bilatérale avec des lithiases de stase. -Uroscanner : confirmation des résultats précédents + rein gauche malroté. -Scintigraphie : RFC avec fonction normale. | Rein en fer à cheval + lithiase pyélocalicielle droite | -Pyélo-néphrolithotomie droite LEC -Urétroscopie Gauche -NLPC gauche -Néphrostomie bilatérale -Urétéro-néphroscopie | -Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat -Suivi Calculs résiduels Récidive lithiasique Recul 3 ans |
| Cas 73 | 39 ans Homme ATCD : infections urinaires à répétition SF : Lombalgies gauches + hématurie Ex PH : Sensibilité lombaire gauche | Créat 10,9 mg/L Urée 0,35 g/L NFS sans anomalie ECBU stérile | -AUSP : opacités calciques sur l'aire rénale gauche. -UIV : disrotation rénale bilatérale évoquant RFC + hydronéphrose gauche + lithiases pyélocalicielles. -Uroscanner : RFC + dilatation pyélocalicielle en amont des calculs obstructifs. | Rein en fer à cheval + lithiase | Pyélolithotomie gauche avec découverte d'une bifidité pyélique. | -Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat Pas de lithiases résiduelles -Suivi patient perdu de vue. |

| | | | | | | |
|---------------|--|--|--|---|---|---|
| Cas 74 | 58 ans Homme Pas d'ATCD SF : Lombalgies gauches + fièvre non chiffrée EX PH : Sensibilité lombaire gauche + fièvre 39° | -Créat 44 mg/L -Urée 1,51 g/L -Hb 9,7 g/dl -GB 12550 -ECBU cytologie positive + culture négative | -AUSP : opacité calcique au niveau pelvien droit + uretère lombaire. -Echographie : dilatation urétéropyélocalicielle droite en amont de lithiases. -Uroscanner : RFC avec double système excréteur. | Rein en fer à cheval + double système excréteur | Pyélolithotomie gauche + drainage bilatéral par sonde JJ. | -Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire immédiat. Pas de lithiases résiduelles. -Suivi patient perdu de vue. |
| Cas 75 | 34 ans Homme Pas d'ATCD SF : Rétention aigue d'urines à répétition. EX PH : Globe vésical | -Créat 227 mg/L -Urée 1,67 g/L -Hb 11,3 g/dl -ECBU cytologie positive + culture négative | -Echographie : globe vésical avec RFC siège d'une dilatation urétéropyélocalicielle. -Uroscanner : RFC avec une dilatation urétéropyélocalicielle droite en amont d'une lithiase urétérale droite. -UPR : aspect en faveur d'un syndrome de JPU gauche avec un uretère fin et pyélon très dilaté. | Rein en fer à cheval + lithiase | Drainage bilatéral par une sonde JJ. Urétéroscopie droite. | -Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat Pas de lithiases résiduelles -Suivi Patient perdu de vue |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|--|--|---|---|--|--|
| Cas 76 | 63 ans Homme ATCD : opéré pour calculs rénaux. SF : lombalgies droites avec signes de TUBA (pollakiurie, nycturie 5RN et dysurie) Ex PH : Sensibilité lombaire droite. | -créat 9 mg/l, -urée 0.35 g/l, - Hb à 15,4 g/dl, -GB 5040/mm ³ , -ECBU : Culture négative à cytologie positive. | - AUSP opacité projetée sur l'ombre rénale droit associé à une opacification vésicale. Uroscanner : calcul coralliforme droit de 33*22 mm sur rein en fer à cheval. | Rein en fer à cheval + lithiase | Pyélotomie droite + drainage par sonde JJ avec cystolithotomie | -Suites immédiates simples. -Suivi : AUSP de contrôle a montré un calcul constitué sur la boucle inférieure. |
| Cas 77 | 18 ans Homme ATCD 0 SF : Lombalgies bilatérales chroniques Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU négatif | - AUSP : opacités de tonalité calcique au niveau pelvien. - Uroscanner : RFC en position pelvienne présentant multiples calculs + hydronéphrose majeure bilatérale. | Rein droit ectopique (pelvien) + RFC | Pyélotomie bilatérale + MEP d'une sonde JJ. | -Suites immédiates simples avec disparition de la douleur -Suivi : évolution satisfaisante à long terme |
| Cas 78 | 45 ans Homme ATCD montée sonde JJ SF : Lombalgies gauches Ex PH : Normal | -Créat 19 mg/L -Urée 0,6 g/L -ECBU négatif | - TDM : sonde JJ en place avec persistance de la DUPC droite sans obstacle visible sur rein pelvien gauche. - scintigraphie DMSA : Rein droit : 100% Rein gauche muet | Rein gauche ectopique (pelvien) + lithiase | Néphrectomie du rein pelvien gauche. | -Suites immédiates bonne évolution en post opératoire AUSP de contrôle : pas de lithiase résiduelle -Suivi : évolution satisfaisante à long terme. |

| | | | | | | |
|---------------|---|--|--|--------------------------|-----------------|--|
| Cas 79 | 36 ans Femme ATCD 0 SF : Douleur lombaire droite + Hématurie Ex PH : Normal | -Fonction rénale normale -ECBU négatif | - AUSP : Calcification se projetant sur le rein droit - Echographie : Hydronéphrose + Calcul du groupe caliciel inférieur droit - Uroscanner : Rein sigmoïde + Lithiase droite + Ectopie croisée du rein gauche | Rein sigmoïde + lithiase | Pyélolithotomie | -Suites immédiates : Bonne amélioration -Suivi : Patient perdu de vue |
| Cas 80 | 24 ans Homme ATCD : Traumatisme fermé au niveau du flanc droit + Hématurie totale SF : Persistance de l'hématurie une semaine après le traumatisme Ex PH : Etat hémodynamique stable, apyrétique, sensibilité du flanc droit et de la région hypogastrique | -Hb 9g/dl -Fonction rénale normale -ECBU négatif | - Echographie : Contusion rénale droite - Uroscanner : Rein sigmoïde avec mal rotation du rein droit, rein détruit | Rein sigmoïde | Néphrectomie | -Suites immédiates : Simple -Suivi : Scanner de contrôle à J10 : Nette amélioration Scanner après un mois normal |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|--|---|---|--|---|
| Cas 81 | 42 ans Femme SF : lombalgies bilatérales + troubles mictionnelles + fièvre Ex PH : Normal | -Fonction rénale : Normale -ECBU : Stérile | - AUSP : Reflux vésico urétérale grade I bilatéral - Uroscanner : urétéro hydronéphrose bilatérale - UCR : RVU bilatéral | Reflux vésico urétéral grade I bilatéral | Réimplantation urétérale selon LICH GREGOIRE | -Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire immédiat -Suivi : éventration à long terme |
| Cas 82 | 19 ans Femme ATCD : Notion d'hématurie terminale dans l'enfance + Chirurgie abdominale non précise SF : Douleur lombaire droite évoluant depuis 1 an Ex PH : Sensibilité des points urétéro supérieurs et moyens droits | -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif E-coli | - Echographie : Urétéro hydronéphrose bilatérale sans obstacle visualisé - Uroscanner : Urétéro hydronéphrose droite sans obstacle visualisé + Dilatation calicelle gauche avec bassinnet de taille normal sans obstacle visualisé | Mégacalicosé | -Réimplantation urétéro vésicale droite selon COHEN -Urétérectomie segmentaire + Anastomose terminale sur sonde JJ bilatérale | -Suites immédiates simples -Suivi : Evolution satisfaisante après 3 mois, examen anapath : inflammation non spécifique de la pièce d'urétérectomie |
| Cas 83 | 24 ans Homme ATCD 0 SF : Coliques néphrétiques gauches Ex PH : Sensibilité lombaire gauche | -GB : 12 100 -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à E-coli | - AUSP : Calcification se projetant sur le rein gauche - Echographie : Calcifications se projetant sur le rein gauche + Hydronéphrose sur le rein gauche - Uroscanner : Confirmation des résultats précédents + Aspect en boule des calices sans dilatation du | Mégacalicosé + lithiase | Néphrolithotomie percutanée gauche + Néphrostomie gauche | -Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire immédiat. -Suivi : Pas de récurrence de lithiase sur un recul d'un an. |

| | | | | | | |
|---------------|--|--|--|-------------------------|---|--|
| | | | pyélongauche | | | |
| Cas 84 | 32 ans Homme ATCD : Pyélolithotomie SF : Lombalgies gauches Ex PH : Normal | -Fonction rénale : normale -ECBU: stérile | - AUSP : Sans particularités - Echographie : Hydronéphrose gauche + Lithiase - Uroscanner : Confirme les résultats précédents + Dilatation calicelle droite avec bassinnet de taille normal sans obstacle visualisé | Mégacalicosé + lithiase | Néphrolithotomie percutanée gauche + Néphrostomie gauche | -Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire immédiat Pas de lithiase résiduelle -Suivi : Patient perdu de vue. |
| Cas 85 | 20 ans Femme ATCD 0 SF : Lombalgies droites + Hématurie Ex PH : Normal | -Fonction rénale : Normal -ECBU: Stérile | - AUSP : Opacité calcique sur ombre rénal droite - Echographie : DUPC droite en amont d'une lithiase droite - Uroscanner : Confirmation des résultats précédents + Aspect Mégacalicosé gauche | Mégacalicosé + lithiase | Lithotripsie extracorporelle + Montée d'une sonde JJ droite | -Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire. -Suivi : Pas de récurrence lithiasique sur un recul de 3 ans. |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|---|--|---|--|---|---|
| Cas 86 | 21 ans Homme ATCD : pyélonéphrite SF : Colique néphrétique + Fièvre non chiffrée | -GB : 15 460 -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à E-coli | - Uroscanner : Dilatation calicelle droite avec bassinets de taille normale +Calculs rénaux de 1 cm | Mégacalicosose +lithiase | Lithotripsie extra corporelle | -Suites immédiates : Simples. - Suivi : Patient perdu de vue. |
| Cas 87 | Femme de 20 ans ATCD : RAS SF : lombalgies gauches | Bilan biologique normal | - L'échographie réno-vésicale : hydronéphrose gauche - AUSP calcification latéro-pelvienne gauche de 2cm - UIV : séquelles de pyélonéphrite et une grosse calcification stratifiée urétérale iliaque gauche | Mégauretère obstructif gauche / lithiase pelvienne gauche | Réimplantation urétéro- vésicale selon la technique de HENDREN sur une sonde double J. -lithotripsie extracorporelle | -Bonne amélioration En post op Immédiat -perdue de vue à long terme |
| Cas 88 | Femme âgée de 43 ans ATCD : RAS SF : -lombalgies gauches - contact lombaire gauche. | Bilan biologique normal | -UIV : bifidité pyélo-urétérale gauche et urétérocèle gauche - L'échographie : lithiase calicelle moyenne du rein gauche | Bifidité pyélo urétérale gauche + urétérocèle gauche / lithiase calicelle moyenne gauche | Dissection des deux uretères sur sonde jj / Ureteroclectomie Réimplantation LEADBETTER POLITANO | Urétérohydronéphrose De bifidité pyélo urétérale gauche + infection urinaire |
| Cas 89 | -Femme de 45 ans ATCD : RAS SF : -lombalgies droites | Bilan biologique normal | L'AUSP+ L'échographie : lithiase pyélo-calicelle droite Uroscanner : duplicité pyélo urétérale droite+ lithiase obstructive | Duplicité pyélo urétérale droite | urétéro-pyélographie rétrograde Montée de sonde JJ pyélolithotomie | -Bonne amélioration En post op Immédiat -perdue de vue à long terme |

| Cas clinique | Cliniques | Biologies | Radiologies | Type de Malformation /Pathologies associées | Traitements | Evolution |
|---------------|--|--|--|---|--|---|
| Cas 90 | -Homme de 56 ans ATCD : RAS SF : -lombalgies gauches+ Anurie | -insuffisance rénale avec créatinine=69 et urée=0.8. | - UIV : bifidité pyélo-urétérale gauche avec dilatation du pyélon supérieur gauche. Lithiase rénale gauche d'environ 1.5 cm | Bifidité pyélo-urétérale Gauche / insuffisance rénale | Montée de sonde urétérale JJ avec boucle sup dans le groupe caliciel inférieur | Syndrome de levée d'obstacle |
| Cas 91 | Femme de 59 ans ATCD : RAS SF : -lombalgies gauches + anurie + contact lombaire gauche | -insuffisance rénale avec créatinine=74 et urée=0.9 | -L'UIV objective une image en faveur d'un Méga uretère gauche obstructif. | Méga uretère gauche obstructif / insuffisance rénale | Montée d'une sonde JJ | Bonne amélioration En post op Immédiat -perdue de vue à long terme |
| Cas 92 | -Femme de 42 ans ATCD : RAS SF : Lombalgies bilatérales+ Troubles mictionnels + fièvre | Bilan biologique normal | -AUSP : Reflux vésico urétérale grade I Bilatéral URO scanner : Urétéro-hydronéphrose bilatérale+ UCR : RVU bilatéral | Reflux vésico urétéral | Réimplantation urétérale selon LICH GREGOIRE | -Bonne amélioration En post op Immédiat - à long terme : éventration |
| Cas 93 | Homme de 17 ans ATCD : RAS SF : Incontinence urinaire | Bilan biologique normal | Radiographie du bassin : diastasis Symphysaire Uroscanner : Ras | Exstrophie vésicale + épispadias | Urétérostomie cutanée trans-iléale type Bricker 9 mois après : réopéré pour son | -Bonne amélioration En post op Immédiat -perdue de vue à long terme |

| | | | | | épispadias | |
|---------------|---|--|---|-------------------------------------|---|---|
| Cas 94 | Homme 61 ans ATCD : RAS SF : Masse hypogastrique + Lombalgies bilatérales | Rénale avec une créatinine à 57mg/ml | TDM abdomino-pelvienne : exstrophie vésicale épispadias et diastasis pubien + masse tumorale au dépend de la plaque vésicale envahissant les deux méats urétéraux et déterminant une UHN bilatérale | Exstrophie vésicale + épispadias | Dérivation urinaire externe : urétérostomie cutanée trans-iléale type Bricker | -Bonne amélioration En post op Immédiat -perdue de vue à long terme |

RESULTATS

1 ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

1.1 Répartition des uropathies malformatives selon la fréquence :

| Types de malformation | Nombre de Malformation | % |
|--------------------------------------|------------------------|-----|
| Syndrome de jonction pyélo urétérale | 54 | 53% |
| Rein en fer à cheval | 7 | 7% |
| Urétérocèle | 6 | 6% |
| Méga uretère | 6 | 6% |
| Mégacalicose | 5 | 5% |
| Duplication pyélo-urétérale | 5 | 5% |
| Extrophie vésicale | 5 | 5% |
| Abouchement ectopique de l'uretère | 5 | 5% |
| Reflux vésico-urétéral | 2 | 2% |
| Bifidité | 3 | 3% |
| Rein sigmoïde | 2 | 2% |
| Rein ectopique pelvien | 2 | 2% |

Dans cette série la maladie de la jonction pyélourétérale était le type d'uropathie malformative le plus fréquent avec un pourcentage de 46% des cas.

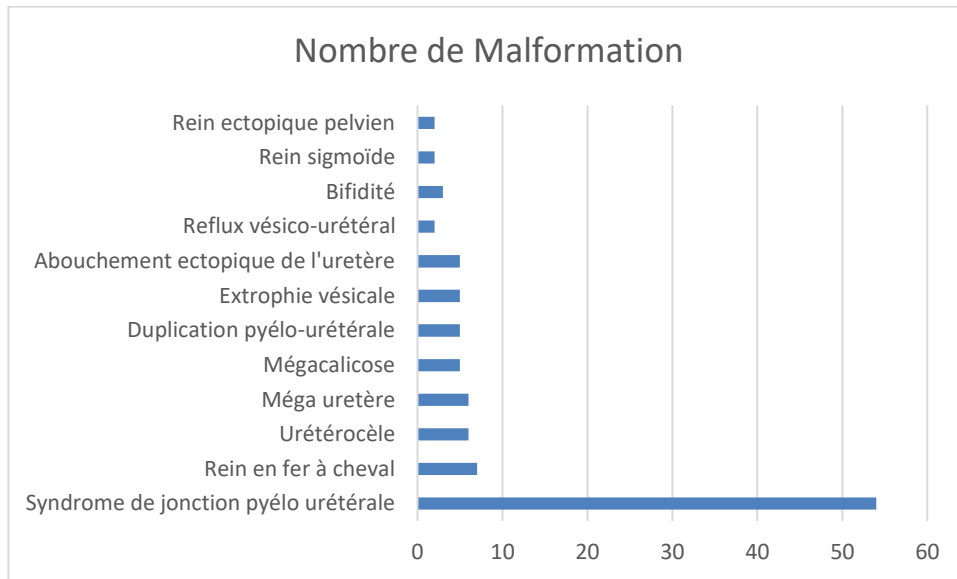
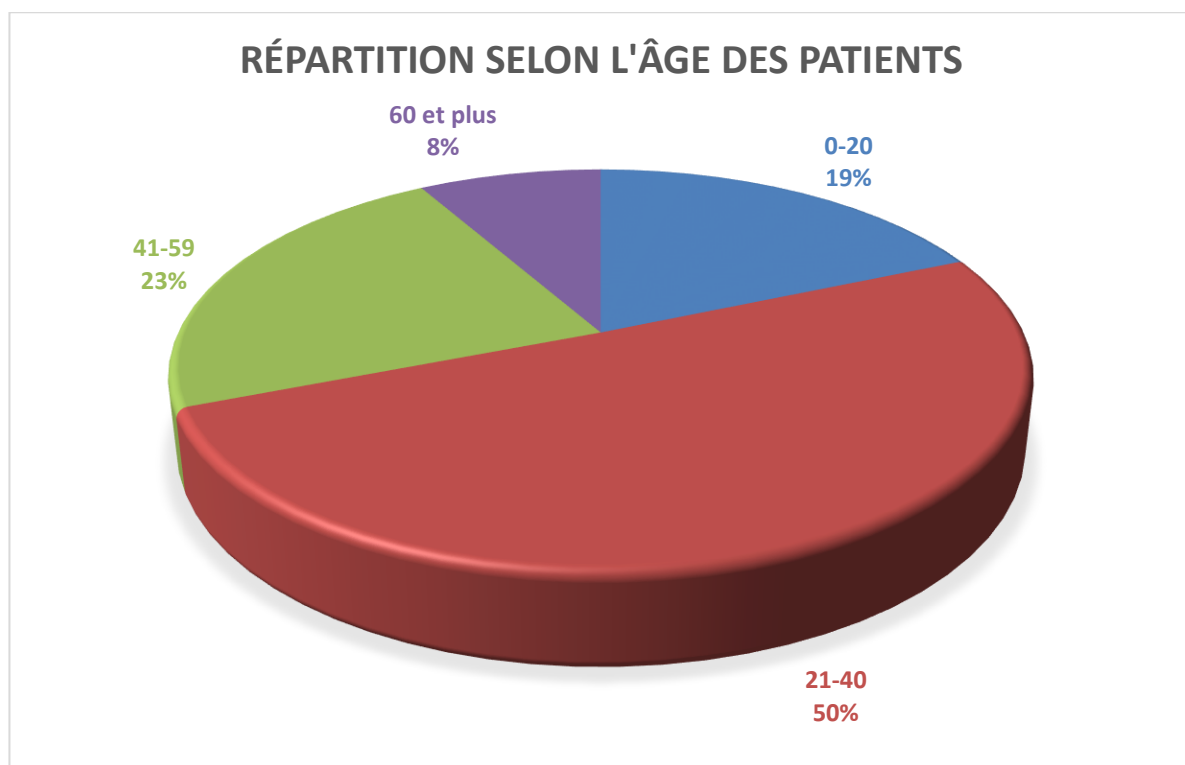


Figure 4 : Répartition des malformations selon la fréquence dans notre série

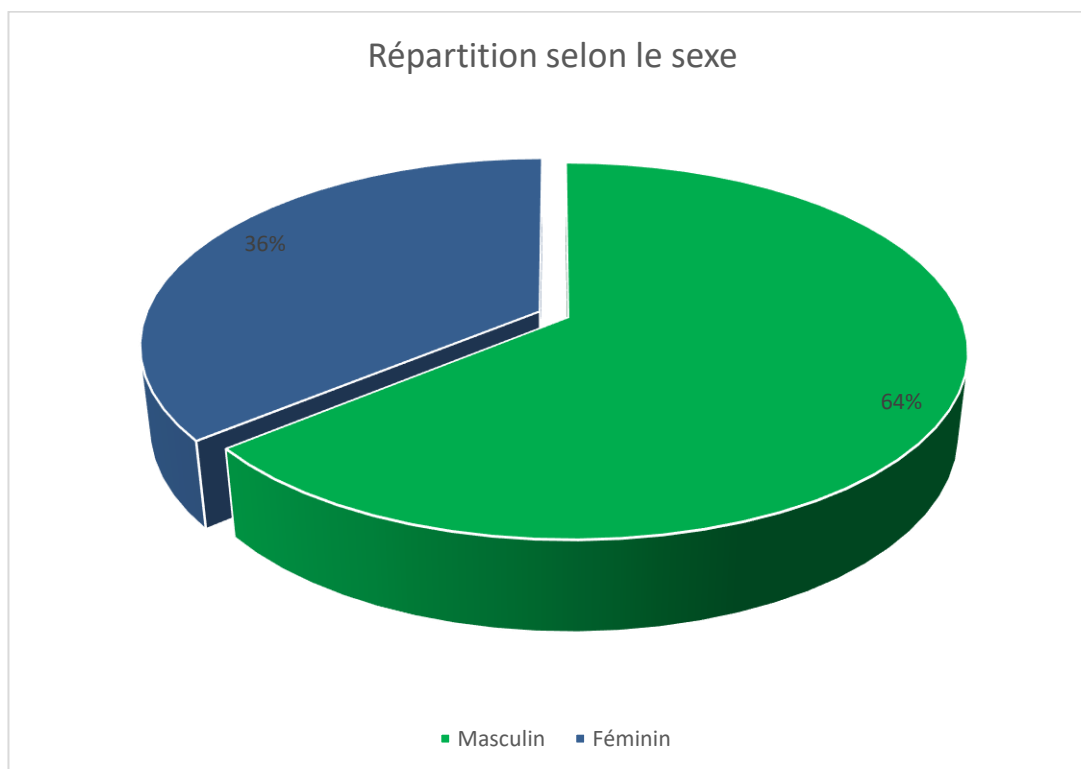
1.2 Répartition selon l'Age :



Dans notre série :

- L'âge de nos patients varie entre 16 ans et 63 ans avec une moyenne de 34 ans.
- La majorité des malades appartiennent à une population jeune située entre 21 et 40 ans, avec un pourcentage de 50 %.

1.3 Répartition selon le sexe :



- Dans notre série, on note une prédominance masculine avec 64 % d'hommes et de 36 % de femmes.
- Le sexe ratio est de 1,5.

2 Etude clinique :

2.1 Antécédents :

Tableau 1 : Antécédents pathologiques

| | Types d'Antécédents | Nombre | | % | |
|-----------|---------------------------------|--------|----|------|-----|
| Sans ATCD | Pas d'ATCD pathologiques | 78 | | 71% | |
| ATCD | Césarienne | 3 | 32 | 9% | 29% |
| | Diabète | 4 | | 12 % | |
| | Tabagisme chronique | 3 | | 9 % | |
| | Chirurgie abdominale | 2 | | 6 % | |
| | Kyste ovarien | 1 | | 3 % | |
| | Asthme | 2 | | 6% | |
| | Pyélolithotomie | 3 | | 9% | |
| | Pyélonéphrite | 3 | | 9 % | |
| | Monté de sonde JJ | 1 | | 3 % | |
| | Néphrectomie | 1 | | 3 % | |
| | Infection urinaire à répétition | 6 | | 18 % | |
| | Traumatisme | 2 | | 6 % | |
| | Ethylisme chronique | 1 | | 3% | |

- Au total 78 de nos patients soit 71%, ne présentaient aucun antécédent pathologique notable.

2.2 Circonstances de découverte :

Les malformations de l'appareil urinaire peuvent se manifester par plusieurs symptômes.

Dans notre série le mode de révélation est détaillé dans le tableau suivant :

Tableau 2 : Circonstances de découverte

| Signes révélateurs | Nombre | % |
|---|--------|-----|
| Douleur lombaire | 50 | 45% |
| Coliques néphrétiques | 12 | 11% |
| Hématurie | 10 | 9% |
| Troubles mictionnelles : gouttes retardataires | 5 | 5% |
| Incontinence urinaire | 5 | 5% |
| Anurie | 2 | 2% |
| Impériosité et brûlures mictionnelles | 6 | 5% |
| Douleurs pelviennes | 2 | 2% |
| Complications : pyélonéphrite, Insuffisance rénale, pyonéphrose, lithiases et rupture des voies excrétrices | 10 | 9% |
| Découverte fortuite | 1 | 1% |

- Le symptôme clinique prédominant dans cette série était la lombalgie qui a été rapportée chez 50 patients, soit 45 %.
- Dans notre étude la découverte fortuite d'une malformation est observée chez un seul malade hospitalisé pour une pancréatite aigüe.
- On note que les complications étaient révélatrices de la malformation dans 9 % des cas.

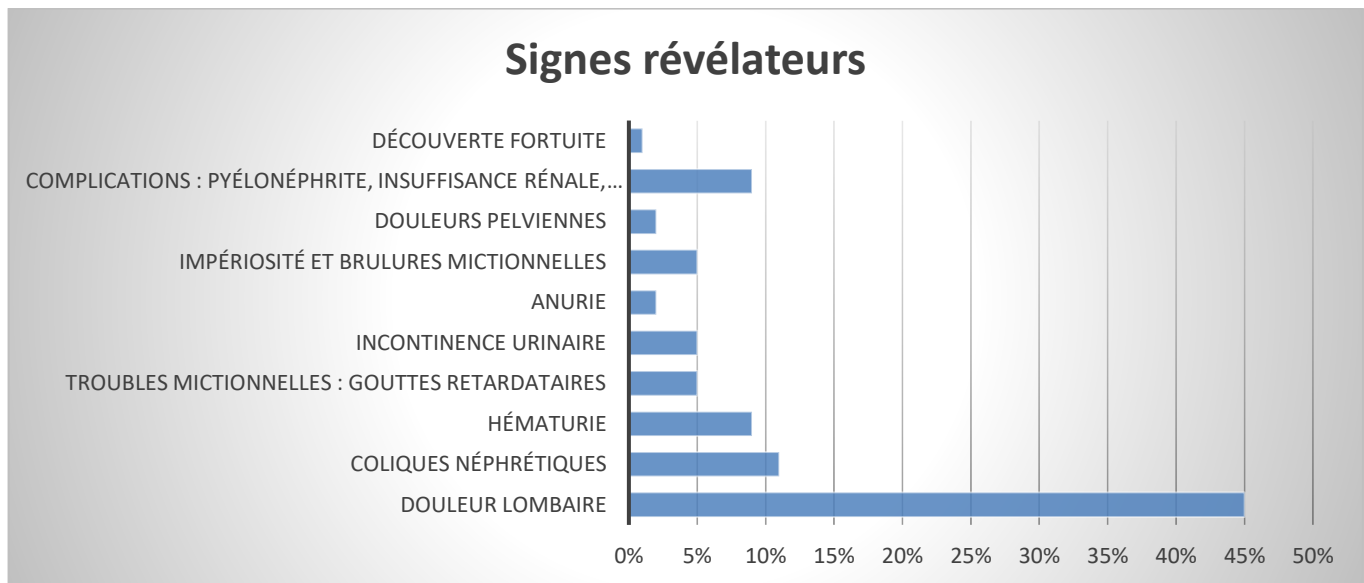
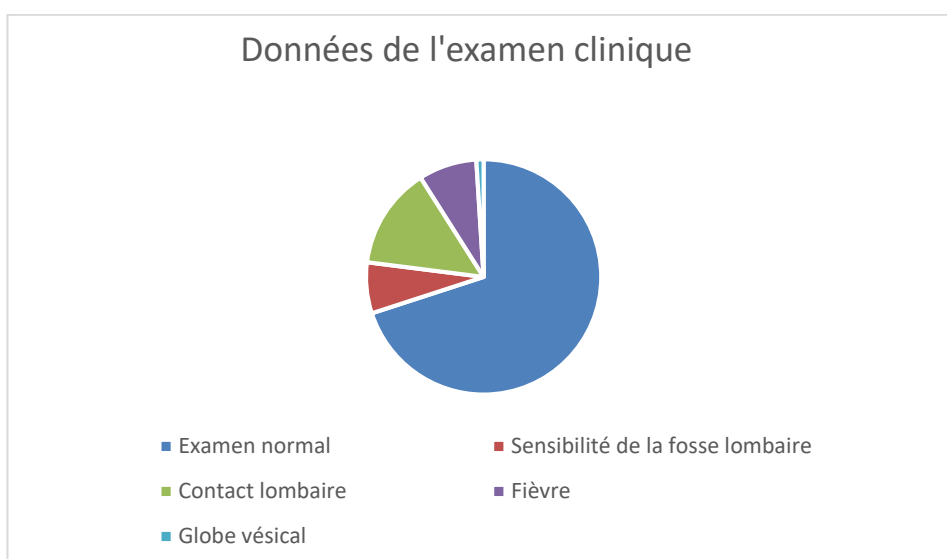


Figure 5 : Circonstances de découverte dans notre série

2.3 Examen Clinique :

- Les résultats de l'examen à l'admission étaient pauvres voire normaux chez 56 % des patients.
- La sensibilité de la fosse lombaire était observée chez 17% de nos patients.
- Le contact lombaire a été objectivé dans 10% des cas.
- 6% des malades ont présenté une fièvre à l'examen clinique.
- La palpation abdominale a révélé la présence d'un globe vésical chez un seul patient.



2.4 PARACLINIQUE :

2.4.1 Bilan biologique :

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan biologique complet comportant une NFS, un ionogramme sanguin (urée, créatinine, glycémie), un bilan de crase sanguine (TP, TCK) et un ECBU.

a. La fonction rénale

La fonction rénale s'est révélée normale chez 89 % des patients de notre série, tandis qu'elle était perturbée chez 12 patients soit 11 % des cas.

b. L'Examen cytbactériologique des urines

Les résultats de l'ECBU sont révélés normaux chez 82 patients, soit 75 %, les 28 cas restants, soit 25 % avaient des infections urinaires.

Les germes qui ont été isolés sont :

- E. coli chez 17 patients
- Klebsiella chez 5 patients
- 6 ECBU ont montré une leucocyturie positive à culture négative.

2.4.2 Bilan radiologique :

a. AUSP :

Pratiqué chez 31 patients soit 28% pour détecter des calcifications de l'appareil urinaire.

48 % avaient des lithiases urinaires.

b. Echographie :

| Anomalies | Nombre | % |
|--------------------------------------|--------|-----|
| Hydronéphrose | 23 | 21% |
| Dilatation UPC | 18 | 16% |
| Lithiase rénale+ Hydronéphrose | 42 | 38% |
| Echographie sans anomalies/non faite | 27 | 24% |

L'échographie abdominale a été demandée chez 101 malades soit 92 % des cas.

- Elle a objectivé une dilatation urétéropyélocaliciale chez 16 % des malades et une hydronéphrose dans 20 % des cas.
- Concernant les malades ayant présenté une hydronéphrose, l'échographie a permis de découvrir des lithiases rénales associées chez 42 patients soit 42 % des résultats échographiques.

c. Urographie intraveineuse :

Réalisé chez 40 patients soit 36 % des cas.

- Le diagnostic du syndrome de jonction pyélourétérale a été retenu à partir de l'UIV chez 52% des malades.
- L'UIV a permis de confirmer la malformation urétérale et de préciser son type dans 40% des cas de cette série.
- Cet examen a permis encore de suspecter un rein en fer à cheval chez 3patients.

Dans notre série les malformations du haut appareil urinaire diagnostiqué à l'urographie intraveineuse sont détaillées dans le tableau suivant :

| Diagnostic | Nombre | % |
|--|--------|-----|
| Bifidité pyélourétérale | 2 | 5% |
| Bifidité pyélourétérale+ urétérocèle | 1 | 3% |
| Duplicité pyélourétérale | 1 | 3% |
| Duplicité PU+ Abouchement ectopique de l'uretère | 4 | 10% |
| Urétérocèle | 4 | 10% |
| Urétérocèle+ Mégauretère | 1 | 3% |
| Mégauretère+ Abouchement ectopique de l'uretère | 2 | 5% |
| Mégauretère | 5 | 13% |
| Syndrome de JPU | 17 | 44% |
| Rein Fer à cheval | 2 | 5% |

d. Uroscanner

- L'**uroscanner** est un scanner réalisé avec une injection de produit de contraste qui va opacifier les voies urinaires. Il permet donc d'étudier de façon précise la morphologie des voies urinaires du rein à la vessie
- Pratiqué chez 56 % des malades de notre série où il a permis de poser le diagnostic de la malformation, d'évaluer le retentissement fonctionnel rénal, et dépister les complications (lithiases, infection, destruction parenchymateuse, rupture des voies excrétrices) ainsi que de faire le bilan préopératoire.
- L'intérêt de l'Uroscanner est plus marqué pour les malformations du haut appareil urinaire.
- Les données de l'Uroscanner réalisé chez nos patients sont illustrées dans le tableau suivant :

| Diagnostic | Nombre | % |
|--|--------|-----|
| Rein en fer à cheval | 7 | 13% |
| Rein ectopique pelvien | 2 | 4% |
| Rein sigmoïde | 2 | 4% |
| Mégacalycose | 5 | 9% |
| Syndrome de JPU | 35 | 63% |
| Duplicité PU+ Abouchement ectopique de l'uretère | 3 | 5% |
| Duplicité Pyélourétérale | 1 | 2% |
| Urétérocèle | 1 | 2% |

e. Scintigraphie DMSA :

- Elle a été réalisée chez 9 malades soit 8% des cas.
- La fixation relative médiane du rein atteint dans cette série est de 26% avec des extrêmes allant de 0 % à 50 %

f. Uro-IRM :

Il est réalisé chez un patient objectivant chez lui un RFC.

g. Urétrocystographie rétrograde :

Cet examen a été demandé chez 2 patients et il a permis de découvrir un reflux vésico-urétéral bilatéral chez un patient.

2.5 Traitement :

2.5.1 Traitement médical :

Le traitement chirurgical est la règle, mais ce dernier est toujours accompagné d'un traitement médical approprié ; antalgiques, antibiotiques, AINS, antiseptiques urinaires.

2.5.2 Traitement chirurgical

2.5.2.1 Type d'anesthésie :

Tous nos patients étaient opérés sous anesthésie générale.

2.5.2.2 Gestes thérapeutiques :

Le geste thérapeutique a été adapté selon la malformation de l'appareil urinaire du patient.

a. Chirurgie à ciel ouvert :

- La chirurgie à ciel ouvert fût le moyen thérapeutique choisi pour la grande majorité de nos patients (97, soit 88 %).
- Les techniques utilisées pour le haut appareil urinaire sont illustrées sur le tableau suivant :

| Type de chirurgie | Nombre | % |
|---|--------|-----|
| Résection anastomose selon ANDERSON HYNES | 32 | 43% |
| Résection anastomose+ décroissement vasculaire | 11 | 15% |
| Pyéloplastie en Y-V | 1 | 1% |
| Pyéloplastie en X-Y | 1 | 1% |
| Néphrectomie | 5 | 7% |
| Ureteroselectomie | 3 | 4% |
| Réimplantation utérovésicale | 15 | 20% |
| Pyélolithotomie | 6 | 8% |
| La reconstruction vésicale+L'exérèse de la plaque+Les dérivations urinaires | 32 | 43% |
| Correction de la coudure+Urétroplastie +Reconstruction de la face ventrale du pénis | 16 | 13% |

45 de nos malades soit 61% ont bénéficié d'une Pyéloplastie à ciel ouvert par différentes modalités :

- 43 selon ANDERSON HYNESS soit 58%
- 1 patient en Y-V
- 1 patient en X-Y selon Foley

15 malades, soit 20% de l'ensemble des cas, ont bénéficié d'une réimplantation utérovésicale selon les différentes techniques : 3 cas type COHEN, 8 cas type LEAD BETTER POLITANO, 2 cas type HENDREN et enfin 1 cas type LICH GREGOIRE

| <u>Type de chirurgie</u> | <u>Nombre</u> | <u>%</u> |
|--|---------------|------------|
| <u>La reconstruction vésicale + L'exérèse de la plaque + Les dérivations urinaires</u> | <u>32</u> | <u>46%</u> |
| <u>Pyéloplastie en Y-V</u> | <u>1</u> | <u>1%</u> |
| <u>Pyéloplastie en X-Y</u> | <u>1</u> | <u>1%</u> |
| <u>Néphrectomie</u> | <u>5</u> | <u>7%</u> |
| <u>Ureteroselectomie</u> | <u>3</u> | <u>4%</u> |
| <u>Réimplantation utérovésicale</u> | <u>15</u> | <u>22%</u> |
| <u>Pyélolithotomie</u> | <u>6</u> | <u>9%</u> |
| <u>Urétérostomie cutanée trans-iléale type Bricker</u> | <u>6</u> | <u>9%</u> |

b. Traitement Laparoscopique :

La Cœlioscopie Trans péritonéale selon la technique d'ANDERSON HYNESS : 2cas avec un taux de 2%.

c. Traitement Endoscopique :

Utilisé une seule fois chez un patient ayant bénéficié d'une endopyélotomie antégrade.

d. Traitement de la lithiase urinaire :

- Pyélolithotomie chez 6cas
- Néphrolithotomie percutanée 3cas
- Lithotripsie extracorporelle 5cas
- Urétéroscopie 2cas

2.6 LA SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE :**2.6.1 Les suites opératoires immédiates :**

Les suites opératoires sont simples chez 94% des malades. On note :

- Une infection urinaire chez 2 malades.
- 2 malades ont présenté une pyélonéphrite.
- Urinome chez un malade traité par coelioscopie.
- 1 patient a présenté une urétérohydronéphrose.
- Un syndrome de levée de l'obstacle chez un seul malade. Nous ne déplorons aucun décès ni suppurations de la paroi.

2.6.2 Le suivi au long court :

58% des cas de cette série ont été suivi par un examen clinique, UIV et l'échographie. Le recul était de 2 mois à 48 mois avec une moyenne de 25 mois. On note

- Une évolution satisfaisante chez 54 malades.
- 2 échecs de la Pyéloplastie :
 - Le premier malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet puis changement de la sonde double J chaque 6 mois.
 - Le 2eme malade a également bénéficié d'une dilatation au ballonnet après échec, une Endopyélotomie a été réalisé
- Néphrectomie du rein controlatérale d'un patient

- Sténose d'une sonde double J chez un seul patient
- Echec de l'Endopyélotomie, reprogrammé pour une Pyéloplastie
- 1 patient a présenté une éventration de la paroi abdominale après un an de suivi
- Récidive lithiasique chez 2 patients. 47 % des patients ont été perdu de vue.

DISCUSSION

1 MALFORMATIONS RENALES :

1.1 Rein en Fer à cheval :

1.1.1 Etude épidémiologique

1.1.1.1 Fréquence

Il s'agit d'une déformation rénale courante, qui n'était connue qu'à l'autopsie auparavant, mais maintenant avec l'avènement des méthodes de diagnostic, en particulier les méthodes radiologiques, nous en trouvons de plus en plus. [9]

En outre, il convient de noter que le rein en fer à cheval est la forme la plus courante de fusion et de position anormale des reins. [9]

L'incidence globale de cette déformation dans la population générale varie d'un auteur à l'autre.

Tableau 3 : incidence du rein en fer à cheval selon type d'étude

| Type d'étude | Auteurs | Incidence | Nombre de RFC | Nombre évalué |
|---------------------|--------------------|-----------|---------------|---------------|
| Autopsie | CAMPBELL | 425 | 122 | 51 880 |
| | [10] | 468 | 34 | 15 728 |
| | NATION | 447 | 6 | 2 680 |
| | [11] BASAR [12] | | | |
| Examen radiologique | DEES [13] | 352,5 | 4 | 1 410 |
| | WEIZER [14] | 666 | 23 | 15 320 |
| | BASAR [12] | 304 | 23 | 6 985 |

Selon l'étude BASAR, l'incidence du rein en fer à cheval dans la population de patients en urologie est plus élevée que celle de la population générale, ce qui semble indiquer que le rein en fer à cheval est le plus souvent associé aux maladies du système urinaire.

1.1.1.2 Age :

Le rein en fer à cheval est une anomalie congénitale qui survient chez les individus au début de la vie d'un fœtus. L'ère de sa découverte était en fait l'ère où les complications ont commencé. Le rein en fer à cheval compliqué est l'apanage de l'enfant et de l'adulte.

Tableau 4 : Age de découverte du rein en fer à cheval

| Auteurs | Age moyen | Age |
|-----------------------|------------------|------------|
| LAMPEL [15] | 42 | 10-73 |
| ARGIMIRO COLLADO [16] | 41 | 10-70 |
| BENCHEKROUN [17] | 35 | 20-65 |
| NOTRE SERIE | 39 | 16-58 |

1.1.1.3 Sexe :

Les reins en fer à cheval sont majoritairement masculins, avec un sex-ratio de 2 à 3.

Tableau 5 : répartition sexe ratio selon les auteurs

| Auteurs | Homme | Femme | Sexe-ratio |
|-----------------------|-------|-------|------------|
| LAMPEL [15] | 28 | 19 | 1,40 |
| ARGIMIRO COLLADO [16] | 40 | 12 | 3,30 |
| BENCHEKROUN [17] | 20 | 10 | 2 |
| CAMPBEL [10] | 96 | 26 | 3,70 |
| NATION [11] | 34 | 9 | 3,70 |
| NOTRE SERIE | 5 | 1 | 5 |

1.1.2 Etude Clinique :**1.1.2.1 Circonstances de découverte :****1.1.2.1.1 Découverte Fortuite :**

Un grand nombre de reins en fer à cheval restent asymptomatiques tout au long de la vie. Cette constatation a été découverte lors d'examens cliniques, à la recherche d'autres pathologies, ou à l'autopsie. SHARMA [18] a étudié les TDM abdominaux de 682 patients, rapporté 7 cas de rein en fer à cheval et retrouvé des suspicions de lésions pancréatiques, gastro-intestinales ou hépatobiliaires. BASAR [11] a souligné dans son étude de 23 patients que 6 cas de rein en fer à cheval ont été diagnostiqués à l'échographie rénale.

Tableau 6 : fréquence de la découverte fortuite en fonction des études

| Etude | BASAR [11] | WEISER [14] | GLENN [19] | ODIASE [20] | ZEENAT [21] |
|----------------------|---------------|----------------|---------------|----------------|----------------|
| Découverte fortuite | 6 | 13 | 12 | 9 | 5 |
| RFC symptomatique | 17 | 10 | 39 | 14 | 9 |
| Fréquence | 26,10 % | 56,50 % | 23,50% | 36% | 35,80% |

Le rein en fer à cheval peut se manifester par le biais d'une symptomatologie propre.

1.1.2.1.2 Douleur :

La douleur est une lombalgie ou une douleur abdominale, modérée mais persistante. Elle peut dominer d'un côté ou des deux.

Dans notre série, la lombalgie est le principal motif de consultation, et 5 patients soit 83,3% des patients ont une lombalgie. En effet, le signe le plus spécifique du rein en fer à cheval est le signe ROVSING, qui se définit comme l'apparition ou l'aggravation d'une douleur lors de l'hyper extension du rachis, traduisant la compression du plexus nerveux cœliaque par l'isthme du rein en fer à cheval; il peut être vu dans jusqu'à 65% des cas de rein en fer à cheval [15].

Dans notre étude, tous les patients avaient des signes ROVSING négatifs

1.1.2.1.3 Autres signes :

En raison de la structure anatomique du rein en fer à cheval, d'autres signes peuvent être observés, tels qu'un dysfonctionnement digestif, un malaise général et des palpitations. Ces signes jugés impropres au rein en fer à cheval n'ont pas été retrouvés chez nos patients.

Tableau 7 : Répartition des manifestations cliniques en fonction des études

| Symptôme/Etude | BASAR [15] | ZEENAT [21] | KVARSTEIN [22] |
|--------------------|------------|-------------|----------------|
| Douleur abdominale | - | 7,10% | 57,10% |
| Douleur lombaire | - | 7,10% | 42,80% |
| Signe de ROVSING | 65,20% | - | - |
| Troubles digestifs | 56,50% | 14,20% | 7,10% |

1.1.2.1.4 Complications révélatrices :

Tous les troubles urologiques peuvent être retrouvés dans le rein en fer à cheval, mais certains d'entre eux semblent être plus fréquents que dans les reins normaux.

Ces complications ont l'avantage de provoquer des études paracliniques à symptomatologie bruyante : coliques néphrétiques, hématurie, masse lombaire, accès de fièvre.

1.1.2.1.4.1 Lithiase et rein en Fer à cheval :

Le risque élevé de formation de calculs sur le rein en fer à cheval est principalement dû à son anatomie spécifique. La lithiase urinaire peut être unilatérale ou bilatérale et récidive souvent. [15]

Dans la plupart des séries, la lithiase urinaire sur rein en fer à cheval vient au deuxième rang après l'hydronéphrose, son incidence varie entre 20 et 80 % [23].

Dans notre série, la complication la plus fréquente est la lithiase urinaire. Elle

était présente dans 5 cas, soit 83,3%.

Tableau 8 : incidence de la pathologie lithiasique en fonction des séries

| Etude | Incidence |
|-------------------|-----------|
| BASAR [12] | 39,10% |
| WEIZER [14] | 39,10% |
| BENCHEKROUN [17] | 66,60% |
| FEKAK [24] | 52,60% |
| SHARMA BAPNA [25] | 80% |
| NOTRE SERIE | 83,30% |

1.1.2.1.4.2 Infection urinaire d'un rein en fer à cheval :

Les reins en fer à cheval sont particulièrement prédisposés à l'infection en raison de la combinaison de plusieurs facteurs : stase, lithiase urinaire et écoulement vésico-urétéral [26].

L'infection ascendante est la voie d'infection la plus courante, et le reflux vésical urétéral en est une cause fréquente. Une infection urinaire est retrouvée chez 30 % des patients atteints du rein en fer à cheval [27], et un écoulement vésico-urétéral dans plus de la moitié des cas [28]. Dans l'essai de BASAR, une infection urinaire a été retrouvée chez 34,8% et un écoulement vésico-urétéral chez 37% d'entre eux.

Dans notre série, l'infection urinaire est survenue chez 2 patients, soit 33,3% des cas, et se classe au deuxième rang des complications.

1.1.2.1.4.3 Hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

L'hydronéphrose est une complication souvent associée au rein en fer à cheval, représenté par une dilatation pyélique [29], et survient chez 48 % des patients évalués par ODIASE [20] et chez 26,1 % des patients par WEISER [14]. L'obstruction de la jonction pyélo-urétérale, forme la plus fréquente des symptômes cliniques du rein pathologique en fer à cheval, qui, selon BASAR [13], ZONDEK [30] et JIRA [28], survient dans 26,1 %, 16,1 % et 38 % des cas, respectivement.

Dans notre série, la JPU est survenue chez 1 patient, soit 16,6 % des cas, elle occupe la troisième place parmi les complications.

1.1.2.1.4.4 Tumeurs sur rein en fer à cheval :

La première observation de cancer du rein en fer à cheval a été présentée par Hildebrand en 1895 [31] et depuis lors, les cas rapportés sont relativement rares.

Dans notre série, la tumeur rénale en fer à cheval n'a pas été notée dans les 7 observations.

1.1.2.1.4.5 Traumatisme sur rein en fer à cheval :

Les reins en fer à cheval ; en raison de leur position relativement basse dans la cavité abdominale et dans l'isthme directement en avant de la colonne vertébrale, sont sensibles car ils ne sont pas protégés par les côtes et la graisse périrénale [32, 33].

« Dans notre série, le traumatisme du rein en fer à cheval n'a pas été enregistrée dans 7 observations »

1.1.3 Paraclinique :

Les examens radiologiques permettent de diagnostiquer le rein en fer à cheval, d'indiquer la relation entre le rein et d'autres structures anatomiques, et de rechercher les complications et les pathologies associées.

1.1.3.1 AUSP :

Très simple et accessible à mettre en œuvre, axé sur les zones des reins. AUSP peut parfois être utilisé pour suspecter un défaut de développement embryonnaire (Figure) :

- Une modification de l'axe rénal.
- Une convergence des pôles inférieurs de chaque rein, l'un vers l'autre, selon une courbe croisant le psoas et interrompue par le rachis.
- Des opacités anormales se projetant sur l'aire rénale.
- Des reins en position plus basse par rapport à la normale.

Cependant, l'AUSP ne répond pas au diagnostic, d'où la nécessité d'autres études d'imagerie.



Figure 6 : AUSP d'un rein en fer à cheval d'un patient montrant un axe anormal du rein, les pôles inférieurs plus médiaux que dans les reins normaux (flèches)

Une image sans préparation de bonne qualité montre la plupart des calculs radio-opaques et peut être complétée par des clichés positionnelles.

- Dans notre série, l'AUSP réalisée chez seulement 3 patients, soit 50 %, n'a permis qu'à identifier la présence d'une lithiase urinaire et non la suspicion ou dépistage d'une malformation urinaire.

1.1.3.2 Echographie rénale et pelvienne

L'échographie est un examen morphologique accessible, non irradiant, et qui peut être utilisé pour diagnostiquer le rein en fer à cheval [34].

Le diagnostic du rein en fer à cheval en échographie repose sur la mise en évidence [36,37] d'une bande parenchymateuse ou fibreuse en avant du rachis, reliant les deux pôles inférieurs du rein, exceptionnellement des deux pôles supérieurs.

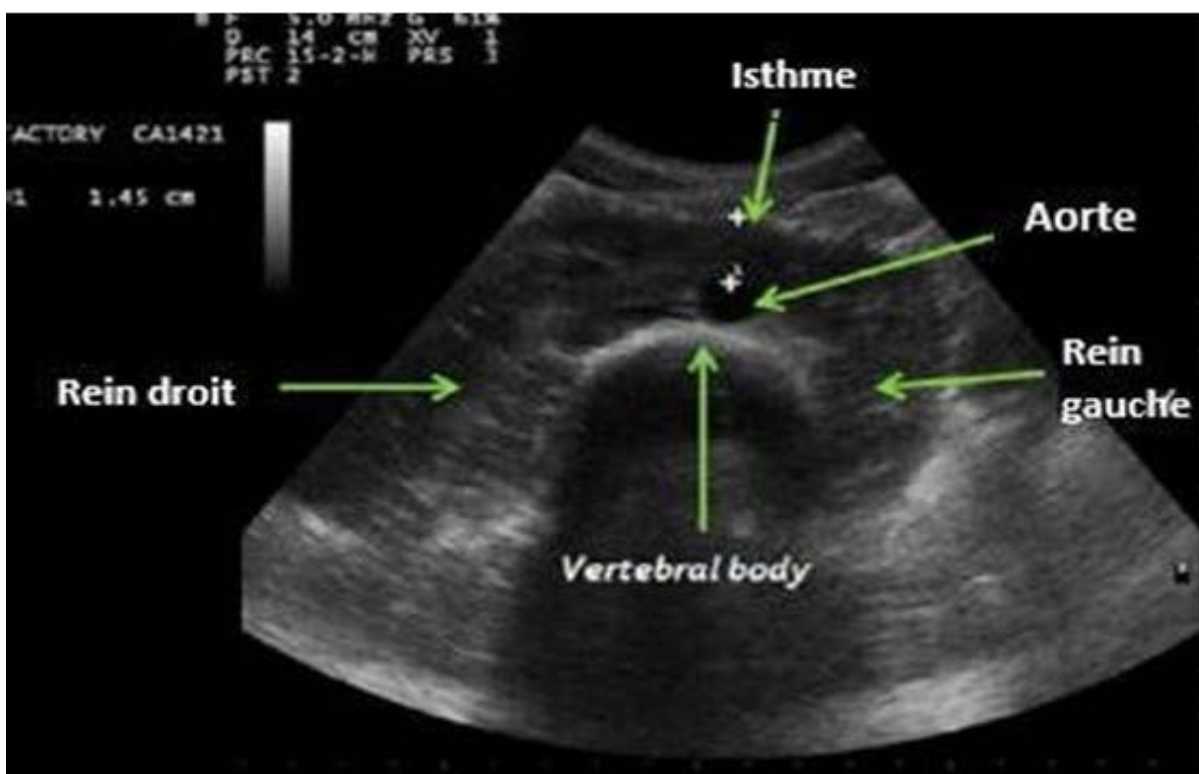


Figure 7 : Aspect échographique : sur la coupe transversale médio-abdominale le pont parenchymateux qui unit les deux pôles inférieurs est bien visible devant les gros vaisseaux rétropéritonéaux. [35]

L'échographie permet de mettre en évidence les calculs et d'apprécier le retentissement sur la voie excrétrice en objectivant la dilatation pyélocalicielle et en mesurant la différenciation cortico-médullaire.



Figure 8 : Image échographique d'un calcul rénal sur un rein en fer à cheval

En cas d'anomalies de la jonction pyélo-urétérale, l'échographie montre une dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec un uretère invisible [99].

Dans notre série, une échographie rénale a été réalisée chez 5 patients, soit 83,3%, ce qui a permis de :

Diagnostiquer le rein en fer à cheval chez seulement 2 patients, soit 40 % de cas

Préciser le retentissement d'amont sur les cavités excrétrices en objectivant de dilatations pyélo calicielles de degrés variables en amont des obstacles lithiasiques chez 3 malades soit 60% des cas.

1.1.3.3 Urographie intraveineuse

L'UIV était un examen primordial dans le diagnostic du rein en fer à cheval.

Le diagnostic du rein en fer à cheval repose sur l'association de signes suivants:

❖ Inversion de l'axe bipolaire avec mal rotation rénale

L'axe de chaque rein (formé par la ligne droite unissant l'extrémité du calice supérieur à l'extrémité du calice inférieur) est orienté en bas et en dedans et dessine avec l'axe homologue du rein opposé un angle ouvert vers le haut.

❖ Désorientation des calices et du bassinnet

Le bassinnet est tourné vers l'avant, l'orientation des calices est antéropostérieure, mais les calices inférieurs se trouvent invariablement en dedans de l'uretère vers la ligne médiane.

Ce signe radiologique est très spécifique.

Les deux calices inférieurs se dirigent l'un vers l'autre et sont placés en avant de la colonne vertébrale, séparés par l'isthme fibreux ou parenchymateux.

❖ Des uretères dessinant un trajet à concavité postérieure

Ils naissent de faces antérieures des bassinets et enjambent l'isthme sur le cliché de profil.

❖ Abaissement des images pyélocalicielles

Traduisant la position basse du rein en fer à cheval, cet abaissement est en réalité variable. En général, les deux masses rénales sont situées en regard de la 1^{ère}, la 2^{ème} et la 3^{ème} vertèbre lombaire.

❖ Autres signes

Les deux ombres rénales sont trop rapprochées de la ligne axiale de la colonne vertébrale.



Figure 9 : UIV montrant une image caractéristique d'un rein en fer à cheval avec un axe rénal anormal, une rotation interne incomplète du bassinet et un abouchement urétéral élevée.[37]

L'UIV est un bon examen pour détecter les difformités associées aux rénales en fer à cheval telles que la présence de calculs, le syndrome Jonction Pyélo-urétéral, ou encore la duplicité du système collecteur.

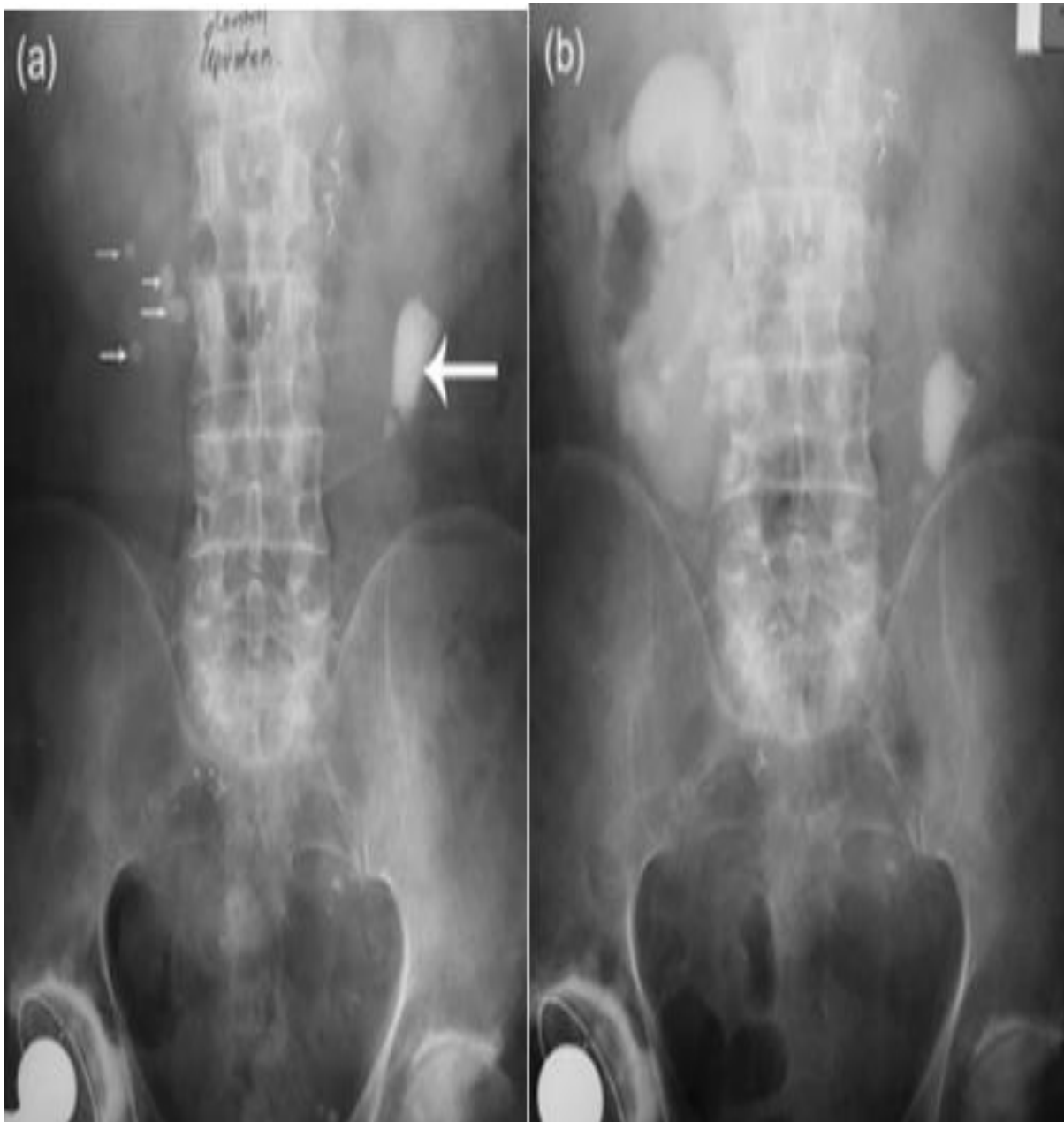


Figure 10 : UIV montrant des lithiases rénales bilatérales sur rein en fer à cheval

- (a) AUSP avant UIV montre 5 calculs arrondis au niveau de l'hémi rein droit (petites flèches) et un grand calcul sur le côté gauche probablement au niveau JPU (grande flèche).
- (b) Cliché retardé à 30 min : montre une hydronéphrose et une excrétion retardée sur le côté droit, sur le côté gauche, il n'y a pas encore d'excrétion de contraste. [2]



Figure 11 : UIV montrant une distension typique de la JPU et une implantation haute de l'uretère en faveur d'un syndrome de JPU gauche sur RFC [96]

Actuellement, l'Urographie intraveineuse est délaissée et substituée par l'échographie et la tomodensitométrie de la cavité abdominale. Effectivement, elle n'apporte aucune information supplémentaire par rapport à ces examens et n'est plus pratiquée dans les centres européens et américains depuis une dizaine d'années [37].

Dans notre série, l'urographie intraveineuse a été réalisée chez deux patients et a permis :

- ✚ Poser le diagnostic du rein en fer à cheval chez un seul cas.
- ✚ De trouver des complications associées : hydronéphrose objectivée chez 2 cas secondaire à un obstacle lithiasique.

1.1.3.4 Tomodensitométrie abdomino-pelvienne

Une tomodensitométrie de l'abdomen et du bassin permet : [18]

- ✓ Diagnostiquer le rein en fer à cheval en visualisant directement l'isthme.
- ✓ Déterminer les anomalies structurales du rein en fer à cheval, notamment le degré et l'emplacement de la fusion et le degré de la malrotation.
- ✓ Examiner le parenchyme et les anomalies des voies excrétrices.
- ✓ Distinguer entre le parenchyme et l'isthme fibreux et montrer les rapports entre le parenchyme et les structures environnantes.
- ✓ Évaluer la valeur fonctionnelle du pont parenchymateux lors de l'injection rapide de produit de contraste [40].
- ✓ Cartographier les artères, en particulier la vascularisation intrarénale et rénale [41], ce qui simplifie grandement l'intervention chirurgicale [42,43].

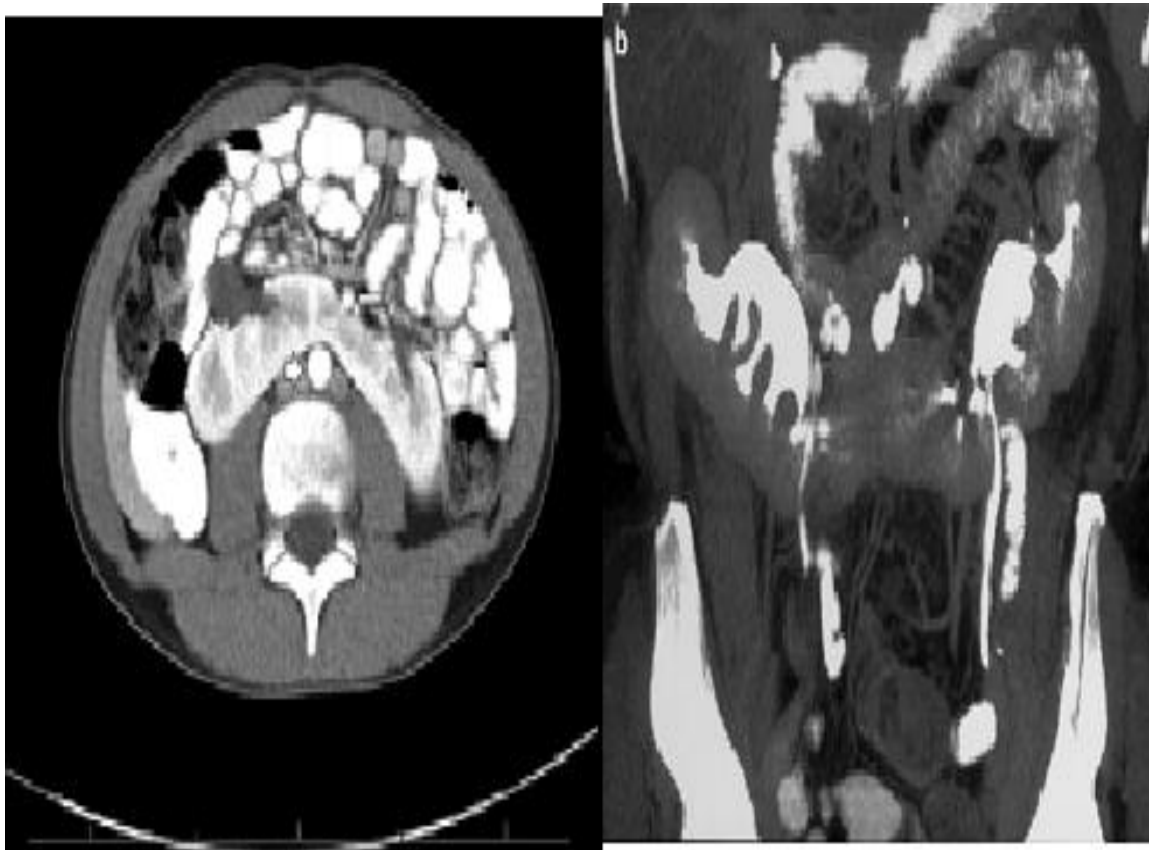


Figure 12 : Images scanographiques avec injection PC montrant un RFC

a. Coupe axiale : l'isthme est situé entre l'aorte abdominale (grande flèche) et l'artère mésentérique inférieure (petite flèche) [44].

b. Coupe coronale [26].

Le scanner hélicoïdal est l'examen le plus efficace pour la lithiase urinaire, surtout s'il est associé à une difformité rénale. [45].

Le scanner hélicoïdal est demandé en cas de doute diagnostique sur l'échographie rénale et l'ASP.

Avec injection, il permet d'étudier l'anatomie des voies urinaires et tend à remplacer l'UIV.

La reconstruction tridimensionnelle (voire figure) fournit une orientation dans le traitement de la lithiase urinaire.

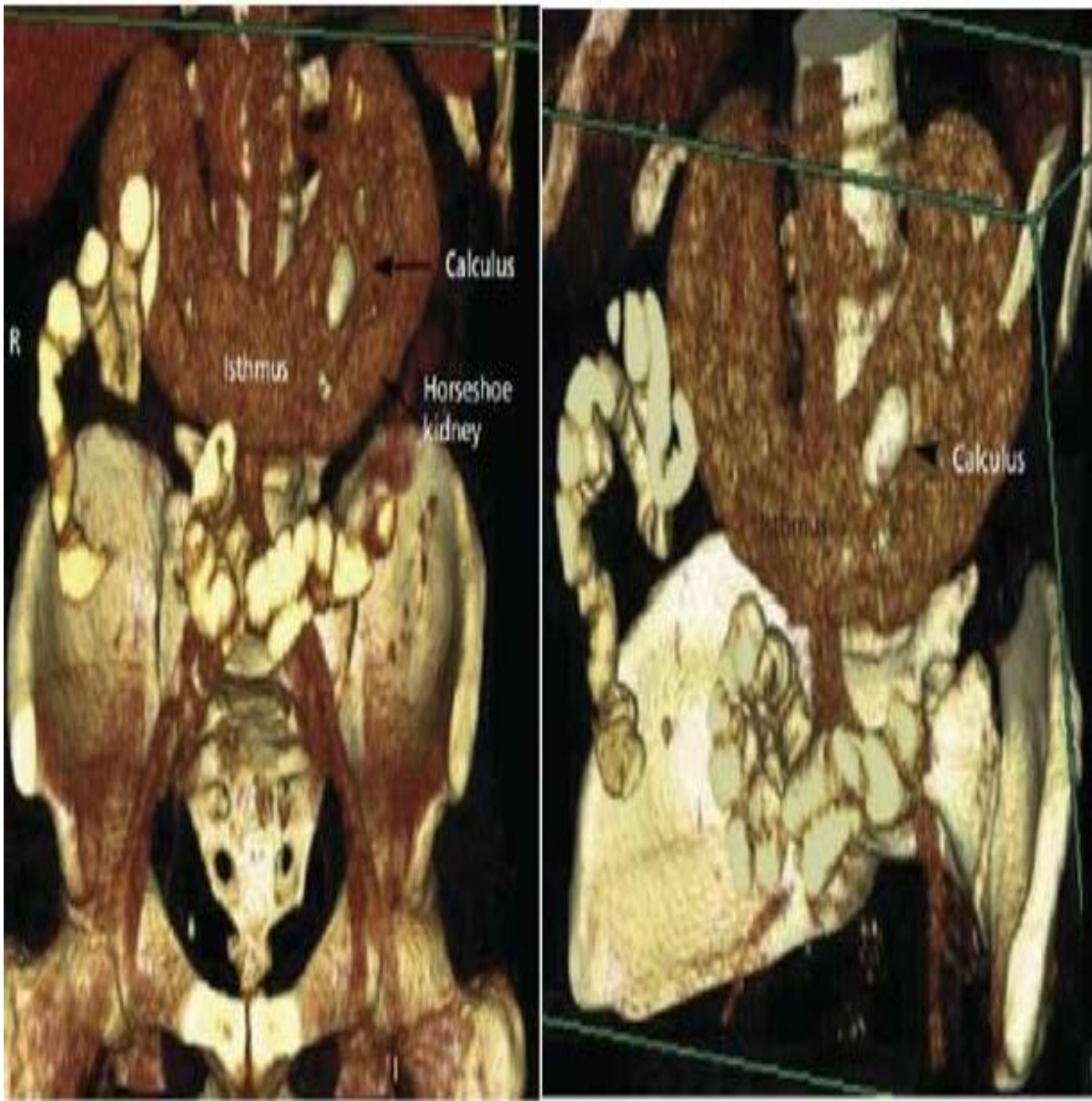


Figure 13 : (a. Vue coronale, b. Vue oblique coronale) Reconstruction tridimensionnelle d'un RFC avec un calcul rénal gauche [46].

Le scanner hélicoïdal est maintenant validé dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélourétérale [47], et permet de :

- Démontrer une dilatation des cavités rénales en examinant le parenchyme et en évaluant les effets sur la fonction rénale [34].
- Examen de l'axe vasculaire à la recherche d'un vaisseau polaire sans possibilité de déterminer son caractère obstructif (MIP Reconstruction) [48].

- Rechercher des complications : lithiase urinaire, urinome, destruction du parenchyme.
- Réaliser une évaluation préopératoire présentant clairement les informations anatomiques pouvant avoir une influence significative sur la planification du traitement dans la jonction pyélo urétéral [49].

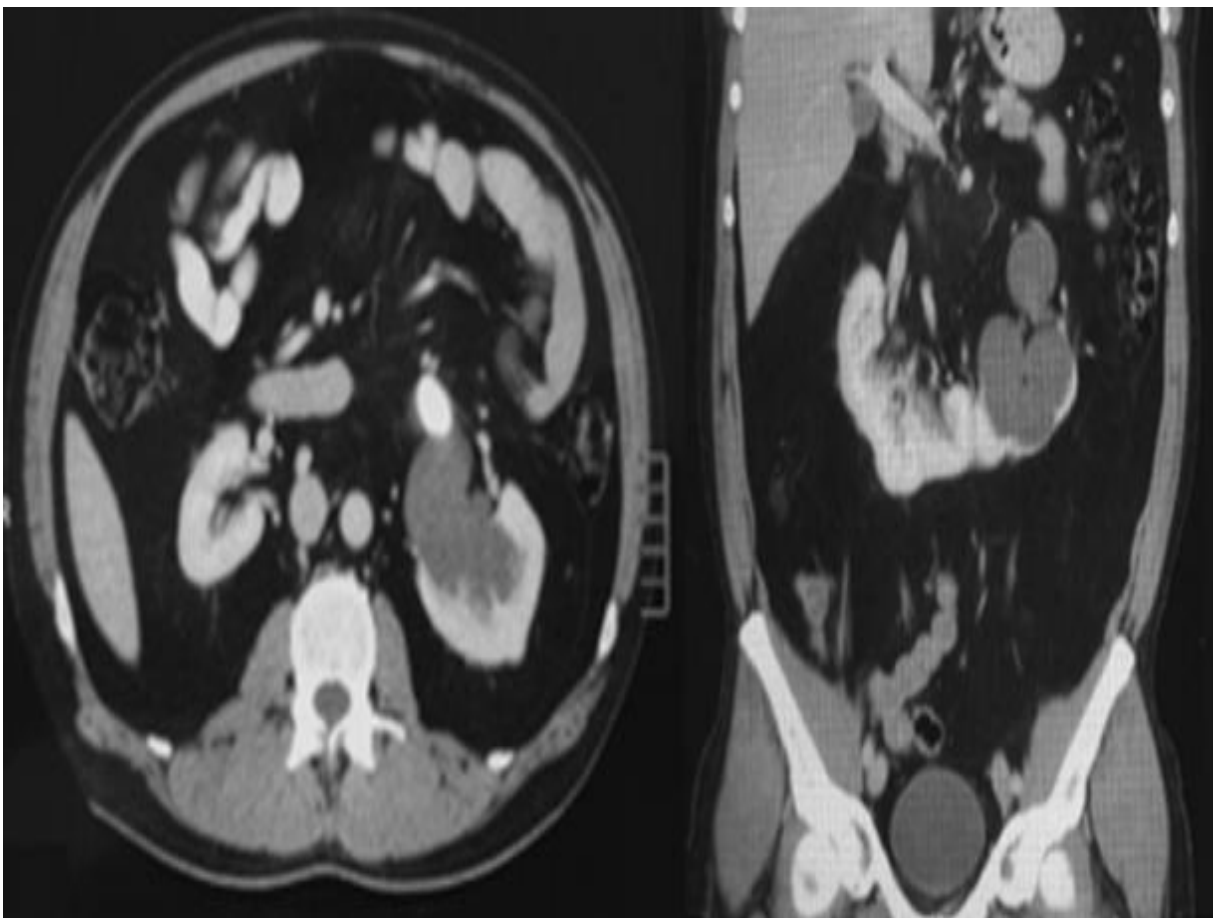


Figure 14 :(a. Coupe axial, b. Coupe coronal) Images scanographiques sans injection PC d'un RFC montrant une hydronéphrose gauche sur un calcul de 30 mm au niveau de JPU [50].

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'un scanner pelvien abdominal, qui a permis :

- Poser le diagnostic de rein en fer à cheval dans les sept cas.
- Poser le diagnostic d'un syndrome de JPU dans un cas.

- Retrouver une duplicité du système excréteur, comme malformations rénale associée chez un seul cas.
- Caractériser la pathologie lithiasique chez 5 cas.

1.1.3.5 UroIRM :

Dans le contexte du rein en fer à cheval (Fig.), cela a facilité l'étude de la vascularisation anarchique, qui était auparavant difficile à évaluer et a permis une meilleure délimitation de son anatomie [51].

- Dans notre série, l'uro IRM a été réalisée chez un seul patient, ce qui nous a permis de bien caractériser le syndrome JPU associé au RFC.



Figure 15 : Coupes d'IRM montrant un RFC sans anomalies associées

1.1.3.6 Scintigraphie statique :

La scintigraphie au DMSA est un examen qui permet la visualisation et l'évaluation du parenchyme rénal fonctionnel. Il donne une bonne évaluation de la masse corticale fonctionnelle.

Une indication importante de cet examen est l'appréciation du retentissement fonctionnelle du rein en fer à cheval et de ses complications, notamment infectieuses, et donc la justification de l'indication chirurgicale.

L'activité corticale mesurée par les zones d'intérêt rénales et le bruit de fond peut quantifier la fonction rénale relative [52].

Dans notre série, une scintigraphie rénale a été réalisée chez 2 patients, ce qui a permis : Confirmer le diagnostic de rein en fer à cheval dans 2 cas. Dans un cas, montrez une dilatation de la cavitation avec un néphrogramme de stase d'allure obstructive chez un cas.

1.1.3.7 Urétéro pyélographie rétrograde : [42]

Cet examen est rarement réalisé en raison de l'évolution d'autres techniques d'imagerie moins agressives et moins douloureuses et du risque très élevé d'infection lié à ce dernier.

Elle doit être réalisée en milieu hospitalier spécialisé avec une asepsie particulièrement stricte, immédiatement avant l'intervention chirurgicale.

Parmi ses indications :

- Pas de visualisation des voies excrétrices supérieures par UIV.
- Concentration insuffisante de produit de contraste dans les voies excrétrices hautes.
- Un cas de rein en fer à cheval avec une ectopie très basse afin de pratiquer une compression urétérale correcte.

- Immédiatement avant la chirurgie en cas de doute sur l'uretère sous-jacent.
- En cas de lésion des voies excrétrices, oriente la mise en place d'un drainage externe ou interne.
- Pour le rein en fer à cheval, le trajet de l'uretère de face décrivant la double courbure et sur le cliché de profil le trajet sera à concavité postérieure.

Dans notre série, l'UPR est réalisée sur 4 patients avant drainage urétéral et permet la visualisation et la caractérisation des calculs pelviens et urétéraux.

1.1.4 Traitement :

Le rein en fer à cheval ne constitue pas en lui-même une indication thérapeutique, mais il peut créer des problèmes d'un point de vue thérapeutique qui ne sont pas toujours faciles à résoudre. Cependant, sa découverte ne signifie pas automatiquement une attitude univoque.

La plupart des patients diagnostiqués de rein en fer à cheval n'ont pas d'indication opératoire et ne nécessitent qu'une observation contrôlée.

D'autres, au contraire, tirent une indication thérapeutique formelle de la clinique et de la radiologie.

En effet, le traitement vise les pathologies associées au rein en fer à cheval.

Le but du traitement de cette malformation est de soulager le patient, de préserver ou d'améliorer la fonction rénale, de dépister et traiter les infections et les obstructions, ainsi que de maintenir une bonne évolution clinique, biologique et radiologique.

1.1.4.1 Abstention thérapeutique :

Elle est justifiée lorsque la difformité est non infectée, indolore, sans atteinte de la fonction rénale et sans pathologies associées. Elle nécessite un suivi clinique, biologique et surtout échographique régulier tous les 3 à 6 mois pour détecter le passage d'une situation stable à une situation évolutive dans le temps.

1.1.4.2 Traitement médical :

Le traitement médical est nécessaire, notamment pour traiter les infections et la douleur.

1.1.4.3 Drainage des urines en urgence :

Il doit être systémique devant :

- Colique néphrétique fébrile ou pyélonéphrite aigue sur lithiase.
- Colique néphrétique hyperalgique résistante au traitement médicale.
- Anurie lithiasique.

Il a pour but de décompresser le rein en attendant le geste chirurgical, et il existe deux techniques :

- La sonde urétérale externe ou double J.
- La néphrostomie percutanée.

Dans notre série :

- Un drainage urinaire a été réalisé chez 4 patients, soit 66,7 % des cas, au début d'une altération de la fonction rénale.
- Les méthodes du drainage urinaire utilisées sont : la sonde double J chez les 4 cas et le sondage vésical simple 1 cas.

1.1.4.4 Traitement chirurgical :

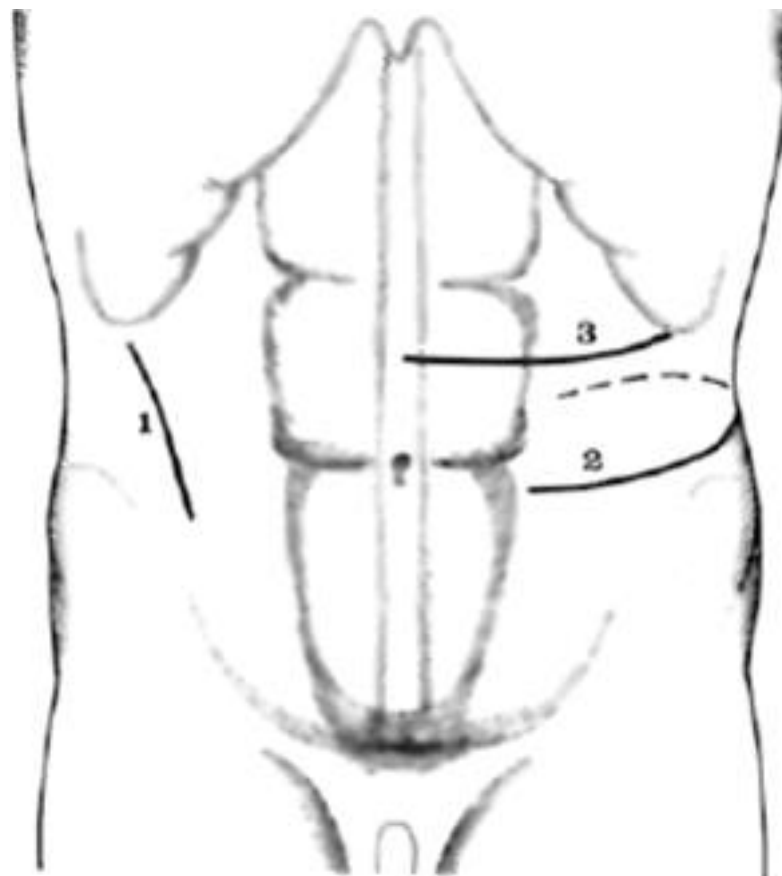
La situation rétro péritonéale du rein dans l'abdomen autorise son abord par trois grands types de voies :

- Les voies antérolatérales extra-péritonéales (lombotomie)
- Les voies antérieures Trans péritonéales étendues ou non sur le thorax
- Les voies postérieures ou latérales extra-péritonéales.

La stratégie opératoire repose sur le type de lésion pathologique et la topographie de ces lésions ainsi que l'état général du malade.

1.1.4.4.1 Abord conventionnel [53,54,55]

1.1.4.4.1.1 Les voies antérolatérales extra-péritonéales (lombotomie)



1 : incision de CHEVASSU

2 : Incision de PEAN

3 : Incision de LOUIS BAZY

1.1.4.4.1.2 Voie antérieure Trans péritonéale : [53,54]

Il s'agit d'une incision médiane qui commence à 1 ou 2 cm sous le nombril, se poursuit en haut en évitant le nombril vers la gauche, jusqu'à mi-chemin ombilic-appendice xiphoïde, où elle se dirige en diagonale vers le rebord qu'elle atteint, selon le type thoracique, au niveau de la 8^{ème} ou 9^{ème} côte.

Les parties centrales et oblique de l'incision forment entre elles un angle de 30° à 45°.

Il se caractérise par une grande facilité opératoire et est particulièrement recommandé en cas de pathologies néoplasiques.

Cependant, il est peu utilisé en raison de sa morbidité, principalement des adhérences intrapéritonéales, source d'obstruction intestinale sur les brides.

1.1.4.4.1.3 Voie postéro-latérale :

L'incision commence à l'angle des costo-vertébral, suit un trajet incliné vers le bas et vers l'extérieur, et se termine vers l'avant, en ligne avec la ligne verticale passant par l'épine iliaque antérosupérieure.

En général, l'abord extra-péritonéal antérolatéral et l'abord transpéritonéal antérieur sont des pratiques courantes qui permettent d'obtenir une bonne exposition chirurgicale [17,27,53,54].

1.1.4.4.1.4 Abord laparoscopique :

Trois voies d'abord laparoscopiques ont été répertoriées :

- Laparoscopique Trans péritonéale.
- Laparoscopique rétropéritonéale.
- Laparoscopique antérieure extra péritonéale.

En raison du meilleur espace de travail, en particulier lors de la réalisation de l'anastomose, l'opérateur préfère généralement la voie antérieure. Parfois, l'approche extra-péritonéale est préférée, en particulier chez les patients ayant des antécédents de chirurgies trans-péritonéales multiples, mais il est nécessaire de créer un espace de travail avec ou sans ballonnet expansible.

1.1.4.4.2 Traitement du rein en fer à cheval compliqué :

1.1.4.4.2.1 Traitement de la lithiase sur rein en fer à cheval :

La prise en charge bénéficie des mêmes traitements que les calculs sur reins normaux [63]. Cependant, du fait de l'anatomie particulière du rein en fer à cheval, certaines modifications sont parfois nécessaires : elles sont à l'origine de difficultés de drainage des voies urinaires supérieures, de calculs convergents et de leur localisation en lithotripsie, et de difficultés de réalisation de l'opération. Néphrectomie percutanée [16].

1.1.4.4.2.1.1 Traitement de la colique néphrétique :

Il associe la restriction hydrique aux médicaments antispasmodiques et anti-inflammatoires. Dans la plupart des cas, un traitement oral est suffisant. En cas d'hyperalgésie ou de crises récurrentes, un traitement parentéral est nécessaire. La colique néphrétique fébrile est une urgence urologique et nécessite une hospitalisation. Une antibiothérapie à large spectre est indispensable. Le drainage de l'urine infectée est le seul moyen d'éviter la septicémie extrêmement grave causée par les bactéries Gram, qui peuvent parfois être mortelles.

1.1.4.4.2.1.2 Traitement urologique :

- Montée de sonde double J
- Lithotritie extracorporelle « LEC »

Depuis la première application de la lithotritie extracorporelle dans le traitement de la lithiase urinaire en 1982, ses indications se sont élargies [56,57].

Cependant, son application dans les malformations rénales, en particulier les reins en fer à cheval, a été controversée.

La taille et l'emplacement de la pierre sont les paramètres qui affectent le succès de la lithotritie [58].

TORRECILLA ORTIZ [59] considère que la lithotritie est le traitement de première intention des calculs rénaux de moins de 10 mm et ARGIMIRO COLLADO SERRA [16] la recommande comme traitement de première intention des calculs de moins de 20 mm sans sténose pelvienne urétérale rénale.

La lithotritie doit toujours être proposée aux patients atteints de RFC, et comme le taux de réussite atteint est le même que celui d'un rein normal, il ne doit pas être considéré comme un rein compliqué.

Cependant, elle doit être considérée comme présentant un risque élevé de récurrence et nécessite une surveillance attentive [60].

- Dans notre série, La LEC a été pratiquée en deuxième intention chez un seul malade pour le traitement de lithiases résiduelles avec une bonne évolution.



Figure 16 : Lithotriteur à source électroconductive Sonolith i-sys du CHU HASSAN II de Fès

- La néphrolithotomie percutanée

La néphrolithotomie percutanée est utilisée quand les lithiases sont de grandes tailles, surtout lorsque que la cavité rénale est dilatée. Les complications, exceptionnellement, sont principalement hémorragiques. La chirurgie est réalisée sous anesthésie générale ou parfois sous anesthésie péridurale.

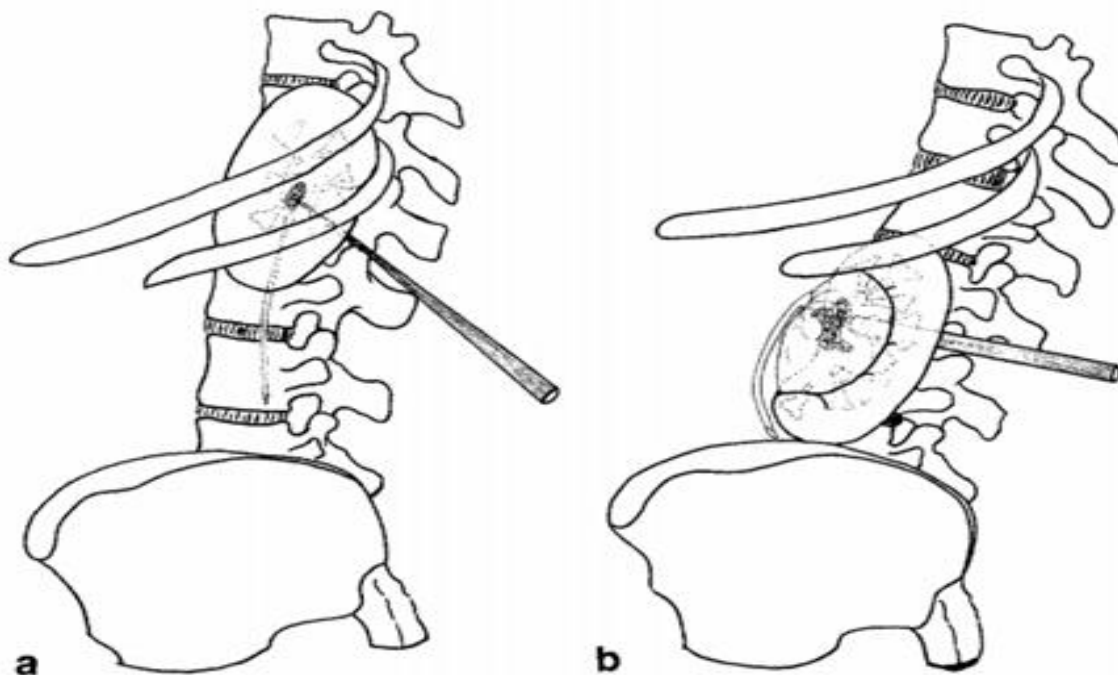


Figure 17 : Schéma montrant l'accès percutané différent des reins normaux (a) et d'un RFC (b), en tenant compte de la malrotation du RFC [61]

Dans les reins en fer à cheval, la néphrolithotomie percutanée est une alternative intéressante, mais présente des difficultés particulières compte tenu de la relation anatomique avec l'intestin, de la vascularisation anarchique et des anomalies d'orientation des calices.

Du fait de la malrotation rénale, la lithiase se situe en position plus médiane et le bassinet qui est antérieur se trouve éloigné de la zone de ponction, ce qui peut nécessiter l'utilisation de gaines d'Amplatz extra-longues. (Figure 18) [27, 62]

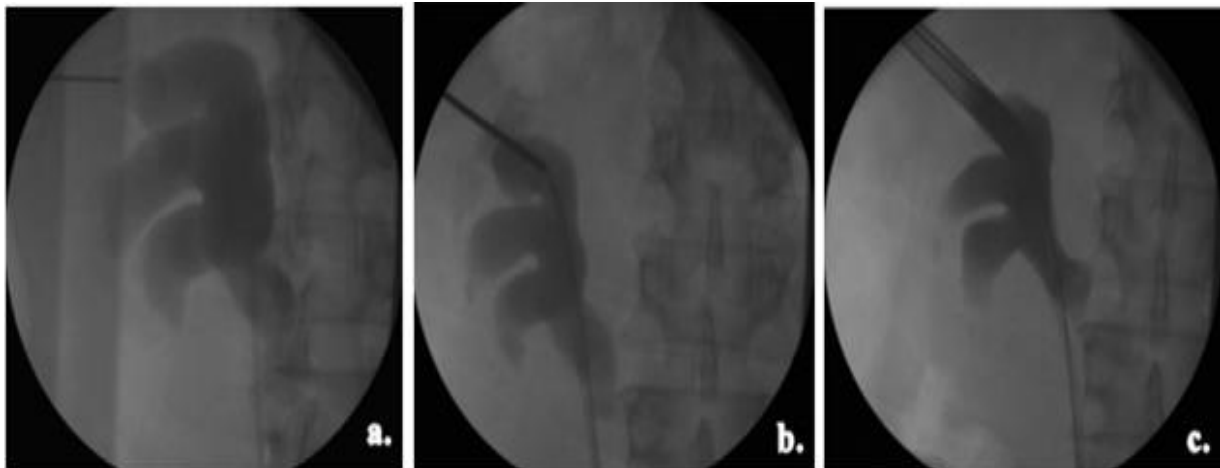


Figure 18 : Technique de NLPC d'un rein en fer à cheval [46]

- a. Ponction du calice supérieur par aiguille de ponction sous contrôle furoscopique**
- b. Dilatation du trajet percutané par un dilateur métallique télescopique.**
- c. Insertion de la gaine d'Amplatz.**

Le traitement percutané des calculs (néphrolithotomie percutanée) n'est actuellement utilisé que pour les contre-indications et les échecs de la lithotritie extracorporelle. Cependant, la combinaison de ces deux techniques peut être intéressante dans le traitement de la corallithiase sur RFC [63]. AL-OTAIBI [64] a rapporté dans son étude que dans 75 % des cas, la chirurgie percutanée peut éliminer complètement les calculs et a conclu que la néphrolithotomie percutanée est une méthode sûre et efficace pour le rein et le rein en fer à cheval. Un néphroscope flexible multivoies et une endoscopie de révision peuvent être nécessaires pour obtenir les meilleurs résultats. Dans notre série, une néphrolithotomie percutanée a été réalisée sur un seul patient pour extraire les fragments de la sonde double J, et les résultats étaient positifs.

- L'urétéroscopie :

Cette technique est la plus efficace pour les calculs urétéraux distaux, avec un taux de réussite de 98 %. La chirurgie est réalisée pendant un à deux jours d'hospitalisation. Contrairement à la lithotritie extracorporelle, le taux de réussite de cette technique varie en fonction de l'expérience de l'opérateur.

- ♦ Dans notre série, l'urétéroscopie a été réalisée chez deux patientes pour lesquelles on a rapporté une bonne évolution.

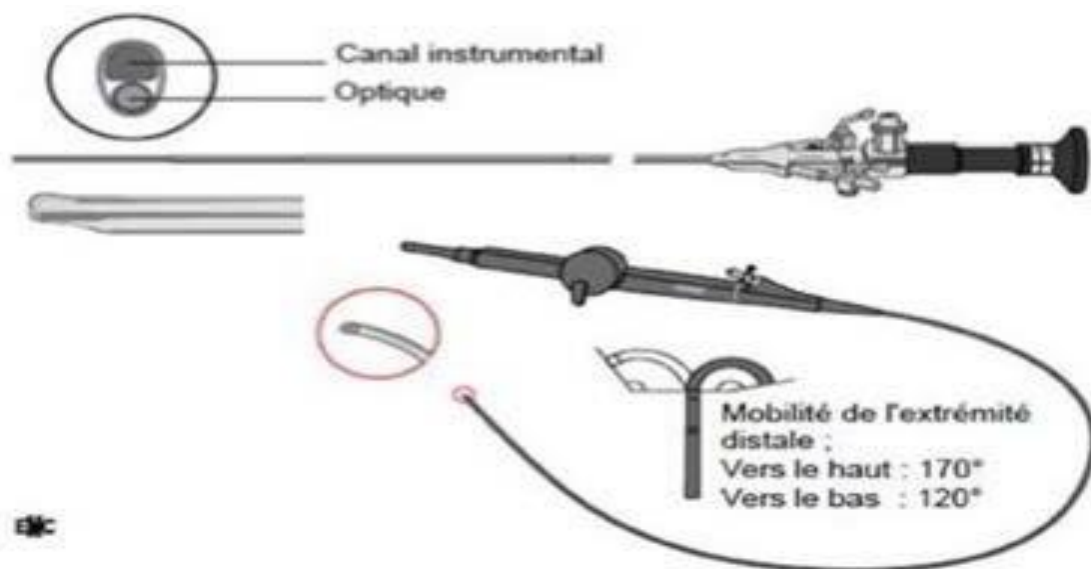


Figure 19 : Urétéroscopie rigide et souple [65]



Figure 20 : Urétroscopie rigide : Calcul saisi dans une sonde à panier [65]

- Chirurgie à ciel ouvert :
- ✓ Chirurgie canalaire :
 - Pyélocalicolithotomie : Il s'agit d'une Pyélotomie réalisée en « V », les deux branches du « V » se dirigent vers les groupes caliciels supérieur et inférieur
 - Pyélolithotomie : elle est réalisée sur le bord inférieur et la face postérieure du bassinnet, directement sur le calcul perçu au doigt (calcul billot).
 - Urétérolithotomie : Selon la localisation du calcul, une uréréolithomie lombaire, iliaque ou pelvienne franche et longitudinale en regard du calcul permet son extraction.

✓ Chirurgie Trans parenchymateuse « Néphrolithotomie » :

On appelle néphrolithotomie percutanée est une procédure mini-invasive pour éliminer les calculs rénaux par une petite perforation à travers la peau. Il est le plus approprié pour éliminer les lithiases de plus de 2 cm de taille et qui sont présentes près de la région pelvienne

✓ Chirurgie d'exérèse ou néphrectomie :

Une néphrectomie partielle ou totale n'est pratiquée qu'en cas d'un rein détruit.

- Dans notre série, une pyélolithotomie a été pratiquée chez 3 patients, une pyélo-néphrolithotomie chez un seul patient, l'évolution était favorable.

✓ Chirurgie laparoscopique

Il s'agit d'une méthode chirurgicale mini-invasive et peut être indiquée pour le traitement de certains calculs du bassinet du rein et de l'uretère lombaire.

La chirurgie laparoscopique peut être utilisé pour traiter les causes urologiques des calculs, telles que des jonctions pyélo-urétérale.

Le meilleur traitement pour les calculs rénaux en forme de fer à cheval est encore controversé.

En résumé :

- ✓ La lithotripsie extra corporelle en décubitus ventral est recommandée pour les calculs de moins de 15 mm, pyéliques, caliciels supérieurs ou moyens.
- ✓ En cas d'échec, la NLPC ou l'urétéro-néphroscope sont des alternatives possibles
- ✓ Pour les lithiases calicielles inférieurs, les avis ne sont pas clairs.
- ✓ L'effet de l'élimination des débris après LEC est faible et il est difficile pour le NLPC ou l'urétéroscopie d'entrer dans le groupe du calice inférieur.
- ✓ Dans certains cas, la laparotomie peut être la seule option de traitement.

1.1.4.4.2.2 Traitement de l'hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

1.1.4.4.2.2.1 Traitement de l'infection :

Conséquence fréquente de la stase urinaire.

1.1.4.4.2.2.2 Drainage pyélique d'attente.

1.1.4.4.2.2.3 Traitement chirurgical :

Traditionnellement, en raison de la description originale du traitement, la pyéloplastie ouverte est considérée comme le "gold standard" du traitement. Cependant, plusieurs techniques plus ou moins invasives ont été décrites

- Pyéloplastie à ciel ouvert

Étant donné que le rein est plus bas et plus interne qu'un rein normal, l'installation et l'incision du patient doivent en tenir compte. L'emplacement du navire est inhabituel. Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites.

- Pyéloplastie d'ANDERSON-HYNESS (figure 21) :

C'est la technique chirurgicale de référence, elle nous permettra de nous adapter à toutes les situations cliniques existantes.

L'abord chirurgical doit rester le plus souvent extra-péritonéal, ce qui constitue une sécurité en cas de fuite urinaire, mais pour mieux exposer le RFC, il doit être abordé par une incision médiane ou paramédiane [66,67].

Elle consiste en la résection de l'intégrité de la zone atteinte en partant du pyélon jusqu'à un moignon d'uretère d'aval sain.

Elle permet le décroisement, antérieur ou postérieur, en cas de vaisseaux polaires, et surtout l'excision complète de la zone anatomiquement et physiologiquement atteinte [68].

- Pyéloplastie en Y-V selon Foley (figure 22) :

Cette technique a comme principe de faire une incision sur la face antérieure pyélique en Y en dépassant la zone atteinte puis en une anastomose en V permettant l'élargissement de la zone atteinte grâce à un lambeau pyélique ainsi constitué.

Cette méthode présente cependant des limites notamment au décroisement en cas de vaisseaux polaires inférieurs au contact de la JPU.

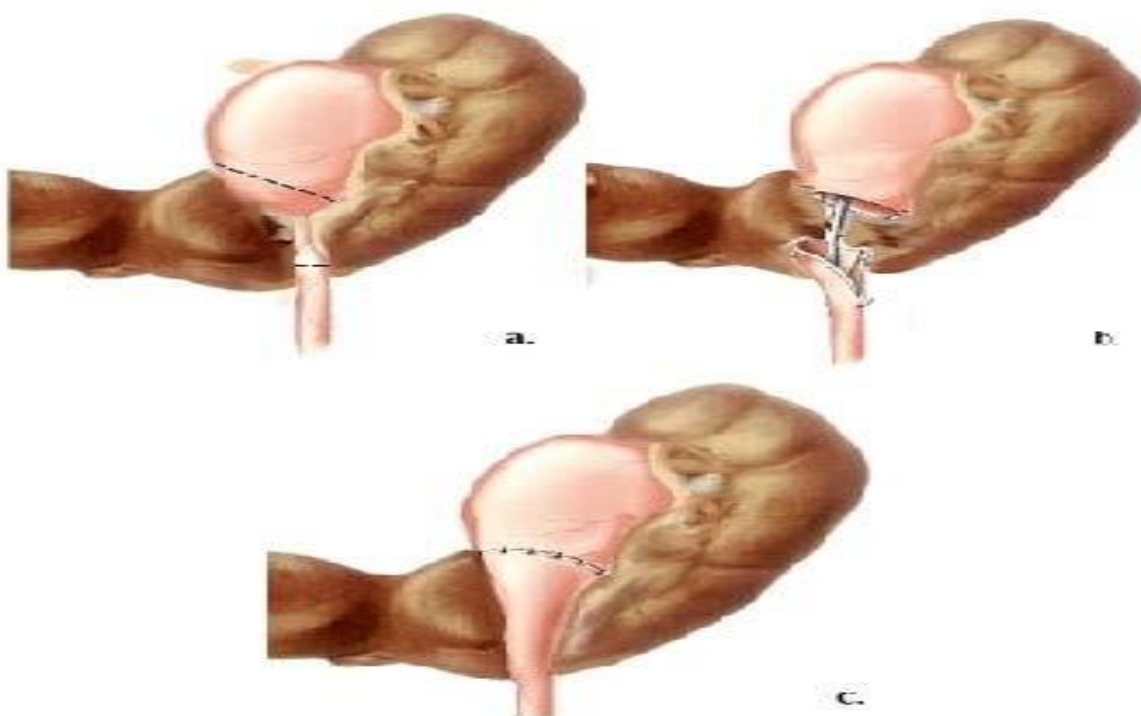


Figure 21 : Résection anastomose selon ANDERSON HYNES [69]

- Coupe schématisée de la zone de résection, en pointillés.
- Passage des fils avant réalisation des surjets antérieur et postérieur
- Rendu final après réalisation de l'anastomose.

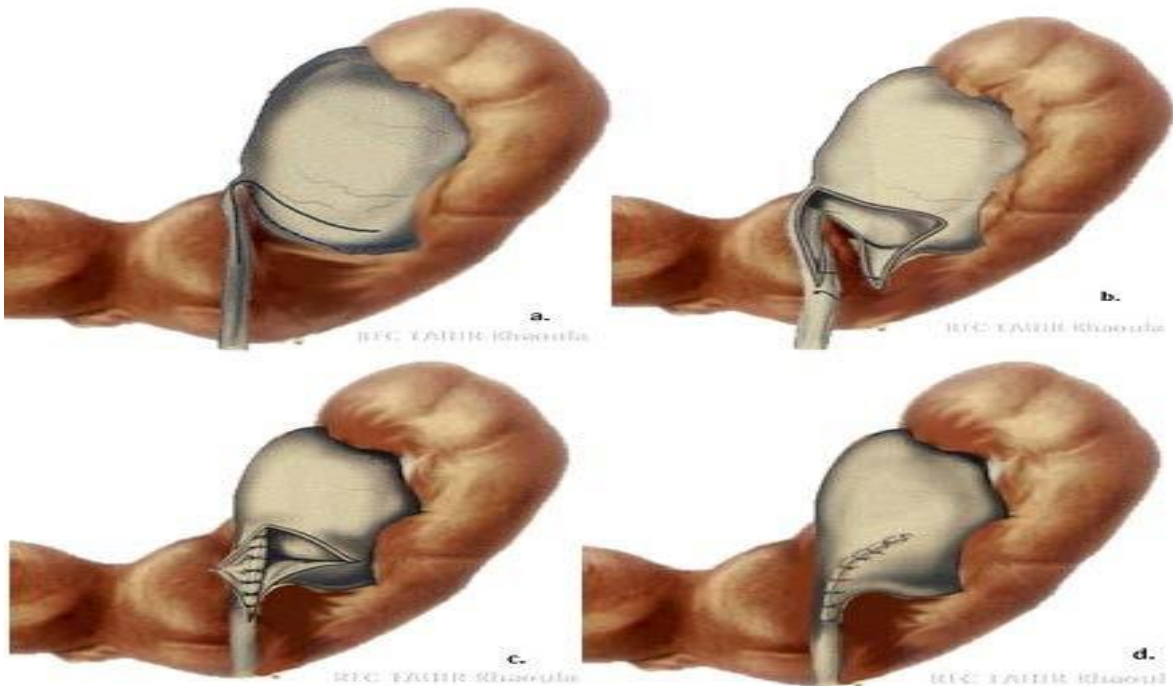


Figure 22 : Plastie Y-V selon Foley [69]

- a. Tracé de l'incision en Y, emportant la JPU
- b. Passage du fil permettant le surjet en V
- c. Réalisation du surjet postérieur
- d. Réalisation du surjet antérieur et rendu final

- L'anastomose urétéro-calicielle (figure 23) :

Cette méthode n'est pas très utilisée en pratique, mais elle reste utile notamment en cas de reprise chirurgicale

Le rein en fer à cheval constitue une bonne indication de cette technique car permet d'obtenir un drainage du bassinet le plus déclive possible.

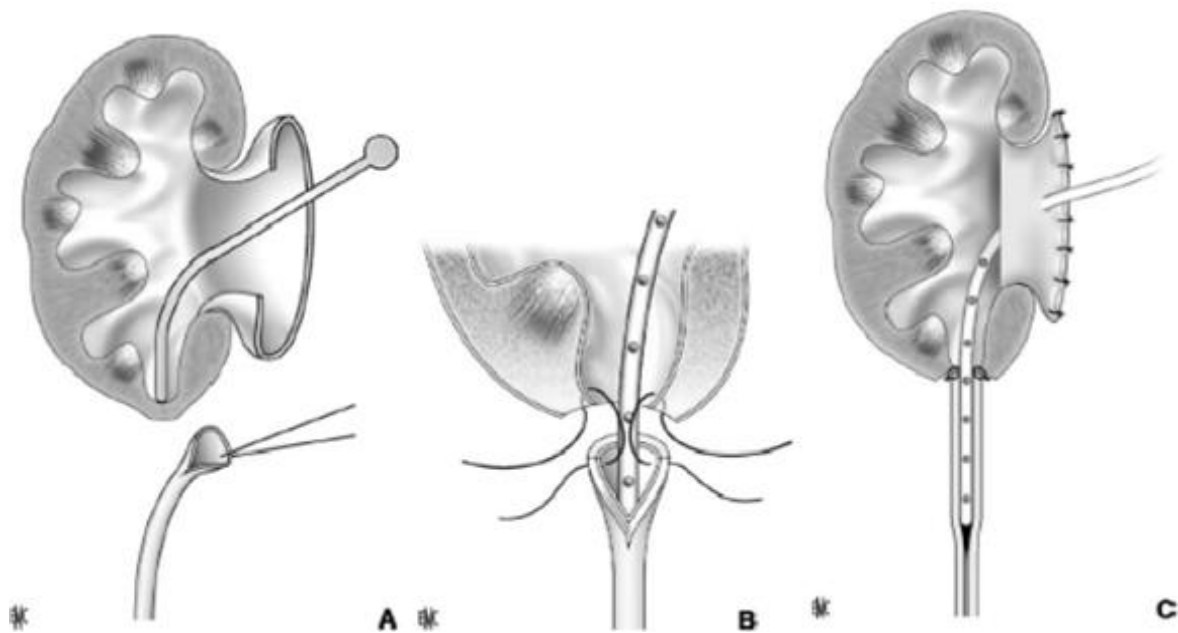


Figure 23 : Anastomose calico-urétérale [70]

A. Ouverture et résection parenchymateuse au niveau du calice inférieur, repéré par une bougie de Hegar.

B. Suture urétérocalicielle sur une sonde multi perforée intubante.

C. Anastomose effectuée sur une sonde de néphrostomie intubante

Dans notre série, un seul malade a bénéficié d'une Pyéloplastie à ciel ouvert en Y-V selon Foley avec une bonne amélioration post opératoire.

- Pyéloplastie sous coelioscopie (Figure 24) :

Plusieurs auteurs considèrent désormais que la voie coelioscopique, robot assisté ou non, doit désormais être considérée comme la technique de référence [71].

En matière de rein en fer à cheval, la Pyéloplastie par laparoscopie extra-péritonéale a permis de dresser toutes les causes d'obstruction de la jonction pyélo-urétérale, et a donné un excellent résultat fonctionnel ainsi qu'une diminution de la morbidité [72,73].

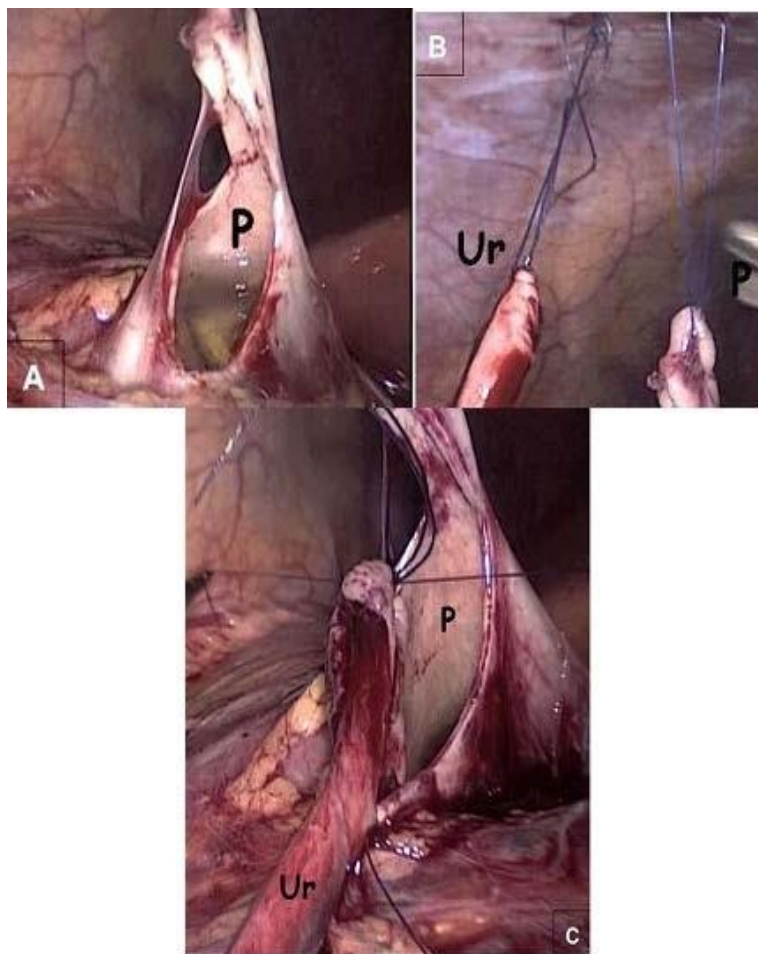


Figure 24 : Etape chirurgicale d'une Pyéloplastie d'un RFC par voie laparoscopique

[74]

A, Section du pyélon

B, Recoupe de l'uretère et réalisation d'une spatule C, anastomose

P, pyélon. Ur, uretère

- Endopyélotomie : [66, 75,76,77]

L'endopyélotomie est une technique efficace et peu invasive pour le traitement de l'obstruction de la jonction pyélourétérale dans les reins normaux et en forme de fer à cheval, cependant, certaines modifications dans l'approche percutanée du patient pour les reins en forme de fer à cheval sont nécessaires.

En effet, la localisation, l'orientation et la vascularisation anormales du rein en fer à cheval font que les calices inférieurs sont situés au niveau de l'isthme en dedans des bassinets, ils ne sont donc pas accessibles à une ponction directe, l'accès aux cavités excrétrices se fait en principe par un calice antérieur du groupe caliciel supérieur ou moyen ,ces calices sont orientés en général vers la ligne axillaire postérieur au-dessus des crêtes iliaques et au-dessous des côtes ,ainsi , l'accès percutané du rein en fer à cheval doit être plus postérieur , plus médial et plus inférieur que celui d'un rein normal, avec la nécessité d'utiliser des instruments plus longs [62,75].

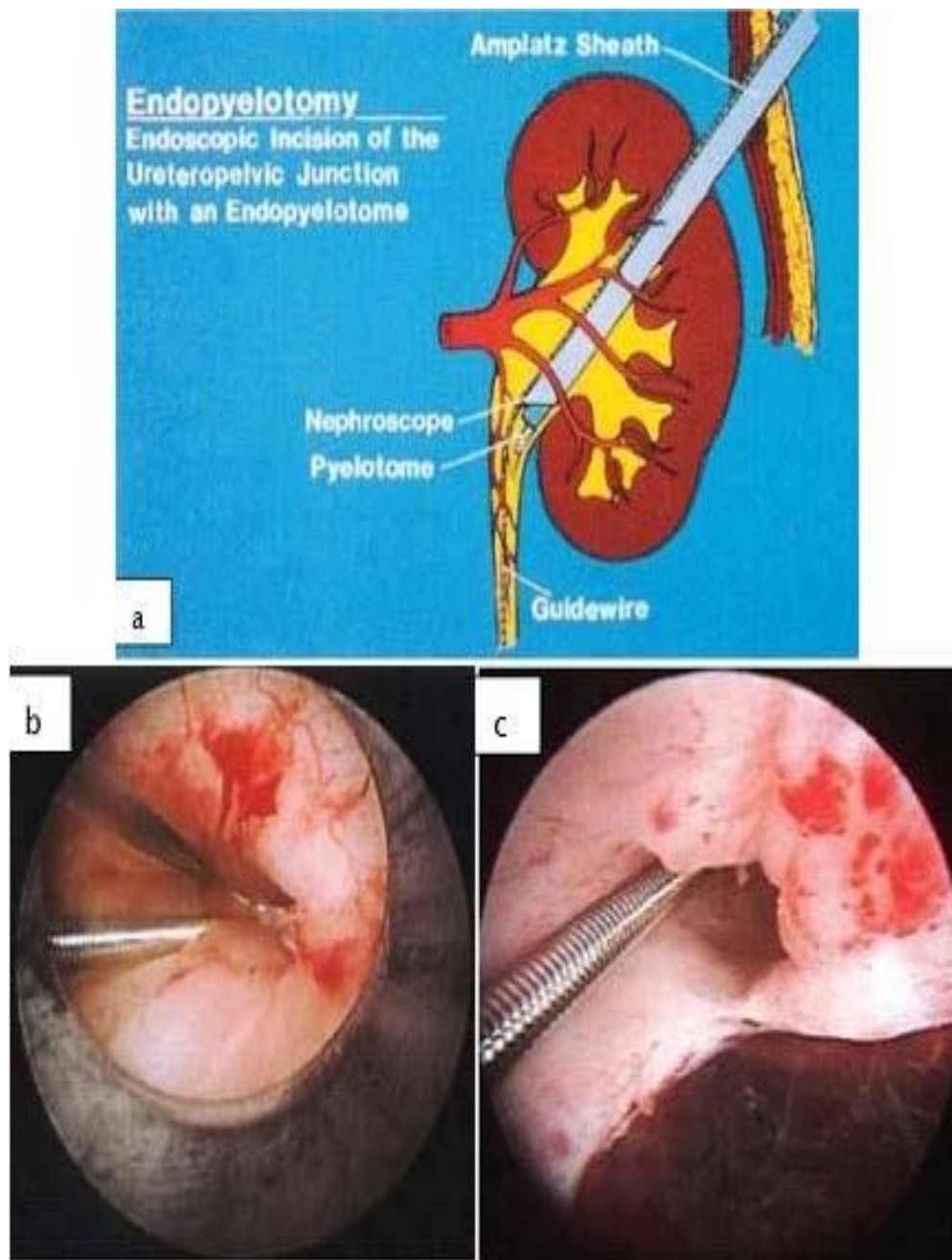


Figure 25 : Endopyélotomie antérograde par lame froide [78].

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

1.1.4.4.3 Traitement chirurgical du rein en fer à cheval symptomatique non pathologique :

Le rein en fer à cheval ne constitue pas en lui-même une indication opératoire, la place de la symphyséotomie est actuellement discutée, elle pourrait être proposée en cas de douleurs abdominales imputables au rein en fer à cheval, parfois elle peut être utile comme thérapeutique adjuvante à la cure du syndrome de la JPU ou de la lithiase dans un but de repositionnement du rein et de prévention de l'obstruction du haut appareil urinaire. [17,27].

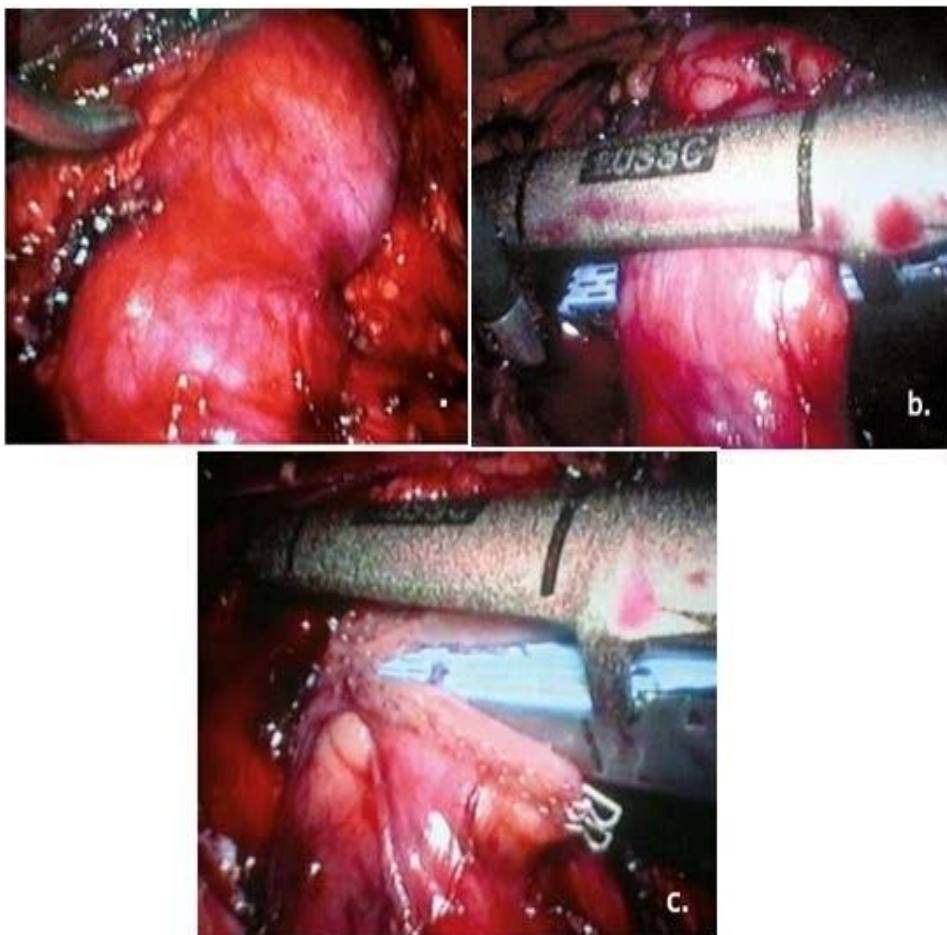


Figure 26 : vue opératoire d'une symphyséotomie d'un RFC par voie laparoscopique

- a. Isthme avant la division
- b. Isthme avant la division en utilisant l'endo-grafeuse
- c. Isthme après division par l'endo-grafeuse

1.1.5 Evolution :

L'évolution postopératoire du rein en fer à cheval pathologique n'est pas toujours aussi simple et peuvent s'accompagner de certaines complications

1.1.5.1 Complications précoces :

1.1.5.1.1 Hémorragie post opératoire

Le plus souvent secondaire à une lésion du pédicule isthmique (rétro- isthmique) qui peut conduire dans certains cas à une néphrectomie partielle réglée en cas d'infarctus [79].

1.1.5.1.2 Infection pariétale

En fait, c'est une complication non spécifique du rein en fer à cheval se résumant en une suppuration pariétale avec ou sans collection purulente, parfois sous forme de fistules chroniques [53].

1.1.5.1.3 Fuite urinaire [80].

Elle peut être en rapport avec un défaut de drainage essentiellement dans les gestes chirurgicaux sur la voie excrétrice en cas de syndrome de la JPU.

La symphyséotomie implique un risque accru de fuite urinaire par lésion du groupe caliciel inféro- interne de l'hémi rein Adelphe.

La montée de la sonde double J permet le plus souvent de tarir toute fuite urinaire

1.1.5.1.4 Calculs résiduels

Des précautions particulières s'imposent à chaque type de traitement :

- Au cours de la lithotritie extra corporelle, les cures en position ventrale améliorent l'évacuation des fragments lithiasiques [81].
- Au cours de la néphrolithotomie percutanée une endopyélotomie permet d'améliorer le drainage des uretères.
- En per-opératoire, le contrôle radiologique est impératif permettant de localiser et donc d'extraire les débris [16].

Dans notre série, nous avons noté des lithiases résiduelles chez 1 patient traité par LEC.

1.1.5.2 Complications tardives :

1.1.5.2.1 Récidive de la lithiase :

La récidive lithiasique en cas de rein en fer à cheval est fréquente du fait de son anatomie particulière, l'avènement de nouvelles méthodes thérapeutiques de la lithiase urinaire simplifie le traitement itératif en cas de récidive [81].

Dans notre série, la récidive lithiasique a été rapportée chez un patient dans un délai de 3 ans et le traitement consistait en une urétéro-néphroscopie qui s'est faite avec succès.

1.1.5.2.2 Fistule urinaire :

La fistule urinaire peut être due à un blocage des voies excrétrices par un obstacle ou à la non fermeture des voies excrétrices ou en post-traumatique [82].

- Dans notre série, nous n'avons pas noté de fistule urinaire.

1.2 Rein ectopique pelvien :

1.2.1 Etude épidémiologique :

1.2.1.1 Incidence :

La littérature sur ce sujet n'est pas abondante et porte sur une série limitée, qui est le résultat de divers expériences personnelles sur des cas très limités.

Dans notre cas, il est difficile de donner la fréquence exacte de cette pathologie ; nous avons trouvé 02 cas en 2008, soit 0,25 cas/an. BENCHEKROUN et al [24] rapportent une incidence quasi identique, soit 0,27 cas/an. Les faibles valeurs rapportées par DESAI ET JASANI [25] et NISCHITH DSOUZA [26] étaient respectivement de 1,28 cas/an et 2,25 cas/an.

1.2.1.2 Age :

- Dans notre série, l'âge moyen de nos patients est de 30 ans, et l'âge extrême est de 18 à 45 ans. La tranche d'âge la plus représentative est celle des 20-30 ans (42,85 %). Une étude similaire menée par Benchekroun et al [24] a rapporté que l'âge moyen est de 28 ans, les cas extrêmes vont de 13 à 27 ans, et la tranche d'âge la plus représentative est limitée à 20 à 30 ans soit 80%.

1.2.1.3 Sexe :

- Notre série présente une légère prédominance masculine avec 2 cas BENCHEKROUNE ET AL [24] et DESAI ET JASANI [25] n'ont trouvé aucun cas de sexe féminin dans leurs rapports.

GIRAY ERGIN [29] a rapporté un sexe ration de 2.5 dans sa série.

SHADPOOR ET AL [28] et NISCHITH DSOUZA [26] ont rapporté un sexe homme/femme de 1.9 et 2.5 respectivement.

1.2.2 Etude Clinique :

1.2.2.1 Circonstances de découvertes :

1.2.2.1.1 Douleur :

La lombalgie est le symptôme principal chez nos patients. Ceci est cohérent avec les taux retrouvés en littérature de calculs rénaux pelviens rapportés par BENCHEKROUN ET AL [24], SHADPOOR ET AL [28] et SÖYLEMEZ [79]. Le taux retrouvé chez DESAI et JASANI [25] décrivent est de l'ordre de 89 %.

1.2.2.1.2 Troubles mictionnels :

- Dans notre série, aucun patient n'a présenté de troubles mictionnels, contrairement à BENCHEKROUN ET AL [24] qui rapportent un taux de 60%.

1.2.2.1.3 Hématurie :

- Dans notre étude, aucun patient n'a présenté d'hématurie macroscopique. Cependant, BENCHEKROUN ET AL [24], SUSHI KUMAR [83], SOLTANI ET AL [84] DESAI ET JASANI [85] rapportent un pourcentage de 40 %, 100 % et 11 % respectivement.

1.2.2.1.4 Découverte fortuite :

L'ectopie rénale peut être asymptomatique, et le diagnostic est fait après un examen paraclinique de routine.

1.2.2.2 Examen physique :

- L'examen clinique était sans particularité chez tous les patients de notre étude.

Benchekroun ET Al [24] ont retrouvé un examen clinique sans particularité dans 80 % des cas, une masse pelvienne a été retrouvée chez 20 % des cas dans l'étude de SARVJEET MERAHI ET AL, cependant GULACTI [86] a souligné que tous les patients souffraient d'une sensibilité inguinale à l'examen clinique.

- De ces résultats, on peut conclure que l'examen clinique n'est pas spécifique, il peut être soit sans particularités, comme il peut montrer des masses pelviennes ou une sensibilité abdominale à l'examen clinique.

1.2.2.3 Para clinique :

1.2.2.3.1 Biologie :

- Dans notre étude, la fonction rénale d'un seul patient a été perturbée (créatinine = 19 mg/l et urée = 0,6).
- ABOUTAIEB R [27], Benchekroun et Al [24] ont rapporté un ratio de 20 % et ZHUO YIN [87] ont rapporté un ratio de 100 %. En revanche, dans la série de MURAT MEHMET RIFAI OGLU [89] et BIRD ET SHIELDS [88] : la fonction rénale a été normale.
- La fréquence élevée des dysfonctions rénales peut s'expliquer par le retard de la première consultation.

1.2.2.3.2 Radiologie :

Les techniques diagnostiques les plus couramment utilisées pour évaluer ces malades étaient l'échographie, l'AUSP, l'urographie intraveineuse et la tomodensitométrie de la cavité abdominale et pelvienne.

1.2.2.3.2.1 AUSP :

Dans notre série : l'AUSP montre une vacuité du compartiment rénal, et les calculs peuvent être détectés dans 100% des cas, vu leurs radio-opacités.

BENCHEKROUN et al [24] et MAHESH R DESAI [40] qui ont rapporté le même pourcentage ont également rapporté les mêmes résultats pour le couplage UIV au scanner. Par contre, dans la série de ROHIT BHOIL [90], l'AUSP n'était pas suffisante, et c'est grâce à l'UIV couplée au scanner que le diagnostic a été fait.

L'AUSP ne renseigne que sur la présence de calculs, mais pas sur ses éventuelles complications [73].



Figure 27 : AUSP montrant une opacité de tonalité calcique siège au niveau de l'articulation sacro-iliaque gauche. [88]

1.2.2.3.2.2 Echographie [31] :

L'échographie rénale est un examen de routine qui peut fournir des informations supplémentaires importantes sur les calculs rénaux pelviens.

Elle présente deux avantages : un intérêt diagnostique en cas d'absence de rein dans les fosses lombaires ou sa présence dans la cavité pelvienne, ce qui confirme le diagnostic de rein pelvien, le deuxième intérêt est d'objectiver l'impact du calcul sur les voies urinaires supérieures, et d'en préciser le siège et la taille.

En raison de sa topographie particulière, la mesure du grand axe du rein est généralement plus difficile. L'échographie trouve son intérêt dans les lithiases radio-opaques.

Intérêt thérapeutique : principalement utilisé pour guider la néphrolithotomie percutanée

- ◆ Dans notre étude, aucun examen échographique n'a été réalisé chez nos patients.

1.2.2.3.2.3 TDM :

Dans notre série, le scanner montre la présence de calculs au niveau des reins, et les reins pelviens étaient diagnostiqués dans 100% des cas.

Il décrit mieux les caractéristiques des calculs : leur taille, leur densité et leur localisation précise. Dans les séries de DAVID M. HOENIG, [88] SHADPOUR et al [28] et SOLTANI et al. [84], la TDM abdomino-pelvienne était décisive dans 100 % des cas et elle a permis également de diagnostiquer le rein pelvien et analyser les calculs rénaux.

Dans une étude menée par DRETLER, OLSSON et PFISTER [14] incluant 86 cas de rein ectopique, le scanner a montré de nombreuses particularités :

- Une variation de la position des reins.
- La position des reins étaient soit dans la région ilio-lombaire, la fosse iliaque,

au- dessus du sacrum ou dans le petit bassin.

- La rotation du rein était inconstante, le hile et les calices étaient dirigés dans divers plans.

La TDM est également très intéressante dans les cas de tumeurs des reins pelviens et peut être utilisée pour étudier son étendue et son extension aux organes adjacents [83].



Figure 28. Coupe scanographique transversale C- : le rein droit en position pelvienne avec présence de multiples calculs [42].

1.2.2.3.2.4 . UIV [51] :

Durant ces 80 dernières années, l'urographie intraveineuse (UIV) a joué un rôle important dans le traitement néphropathies et des voies urinaires supérieures.

L'UIV est un examen clé pour le diagnostic des maladies du système urinaire telles que les malformations congénitales, les coliques néphrétiques et la chirurgie de suivi. L'IVU rapporte les caractéristiques classiques des reins ectopiques pelviens, à savoir :

- Un rein pelvien anormalement bas.
- La mal rotation autour de son axe longitudinal avec aspect fusiforme du bassinet.
- La position anormale des calices et la brièveté de l'uretère.

Les autres anomalies morphologiques dépendent de l'existence éventuelle d'anomalies apparentées : dilatation pyélique, déformation calicielle, petit rein, défaut de concentration du contraste.

L'UIV a été graduellement substituée ces dernières années par la TDM.

Une étude comparative entre l'urographie intraveineuse et la tomodesstimétrie [32] : Il est montré que l'UIV est peu sensible au diagnostic de certaines anomalies rénales comme les reins ectopiques. D'autre part, les reins peuvent fusionner dans l'ectopie croisée. Dans ce cas, l'UIV ne peut pas trancher si les reins sont soudés.

La tomodesstimétrie peut mieux détecter l'emplacement et la fusion du rein que l'UIV, elle peut également mieux caractériser les calculs dans le rein pelvien et elle peut également mieux détecter la duplication rénale.

1.2.3 Traitement :

L'ectopie rénale est rare, généralement pelvienne, qui peut être asymptomatique ou découverte accidentellement, provoquant des erreurs de diagnostic.

Le traitement du rein pelvien pathologique dépend de la pathologie obstructive concernée et de ses effets, et non d'une mauvaise localisation.

Dans notre série, deux cas de rein pelvien sont en rapport avec une pathologie lithiasique.

Dans les circonstances particulières pertinentes pour traiter les calculs urinaires, en particulier les calculs rénaux pelviens, les avantages et les inconvénients de chaque technique doivent être évalués.

La littérature sur ce sujet n'est pas large, et les séries concernées sont limitées, et ce ne sont que les résultats d'expériences personnelles.

Par conséquent, il est impossible de donner ici des recommandations consensuelles strictes de premier niveau.

Enfin, dans la plupart de ces situations cliniques, il est nécessaire de raisonner en fonction de circonstances particulières.

Le choix du traitement dans le rein pelvien lithiasique dépend de :

- Type, taille, nombre et localisation des calculs,
- Terrain du patient et de ses comorbidités.

Malgré que jusqu'aujourd'hui il n'y a pas de consensus international éclairé sur le traitement des patients souffrants de rein pelvien lithiasique, la LEC et l'endourologie se doivent d'être le premier recours thérapeutique avant tout recours à la Coelioscopie ou à la chirurgie à ciel ouvert.

En effet, en raison de l'incision et de la difficulté de l'intervention, la chirurgie à ciel ouvert présente une morbidité plus élevée, et est beaucoup moins esthétique.

Dans notre série, la voie d'abord du rein était une incision médiane sous-ombilicale chez les 2 cas.

Dans notre série :

Tous nos patients ont bénéficié d'une chirurgie à ciel ouvert.

Les calculs chez les 2 malades ont été extraits par une lithotripsie. Le premier patient a également bénéficié d'une sonde urétérale double J, et le second a subi une néphrectomie.

En raison du manque de méthodes mini-invasives, en particulier d'urétéroscopies souple au laser, la chirurgie ouverte était la méthode de traitement la plus largement utilisée.

Nos résultats sont cohérents avec ceux de BENCHEKROUN et AL [24], ABOUTAIB R [27] SARVJEET MERAVI ET AL et BIRD ET SHIELDS [42].

La chirurgie dont a bénéficié tous nos malades était couronnée par un succès, avec une élimination complète des lithiases et sans complication. Ce ratio est équivalent aux résultats rapportés par BENCHEKROUN et al [24] et ABOUTAIB R [27] et les séries SARVJEET MERAVI [42].

1.2.4 Evolution :

1.2.4.1 Complications post opératoires :

Dans tous nos cas, les suites postopératoires sont simples.

Les complications décrites dans les différentes séries sont principalement des infections de plaies chirurgicales.

La durée d'hospitalisation postopératoire était de 4 à 8 jours, avec une durée moyenne de 6 jours. ESGHI et al [76] MERAVI et al [42] (8 jours) rapportent la même moyenne.

1.2.4.2 Suivi des patients :

Traiter la lithiase n'est pas synonyme d'une extraction chirurgicale.

Les lithiases ne sont que le résultat du métabolisme, de l'infection et de l'anatomie ; si cette condition persiste après la chirurgie, elle aura comme conséquence de multiples récurrences.

Par conséquent, l'intérêt pour la surveillance doit être à long terme et prudent.

Cette surveillance est basée sur :

- Evaluer cliniquement le patient
- Dépister d'éventuelles infections urinaires.
- Évaluer la fonction rénale.
- Prévoir une échographie et des examens radiologiques complémentaires.

« Dans notre série, aucune récurrence n'a été notée. Ceci est cohérent avec les résultats de la série DESAI ET JASANI [25].

Les patients souffrants d'une fonction rénale altérée, ont vu une amélioration de cette dernière après l'intervention. ABOUTAIB R [27] a rapporté un pourcentage similaire.

1.3 Rein sigmoïde :

1.3.1 Description

Il s'agit d'une forme d'ectopie rénale inférieure, dans laquelle le bord interne du pôle supérieur du rein en ectopie latéral fusionne avec le bord interne du pôle inférieur du rein en position normale.

Le rein croisé ectopique est situé du côté opposé de son uretère inséré dans la vessie, et il n'y a pas de fusion dans seulement 10 % des cas.

En fait, la plupart des reins sont ectopiques croisés fusionnés avec le rein controlatéral.

Plusieurs types de fusions ectopiques croisées sont décrites : la plus fréquente est ectopique inférieure, avec le bassin en avant, indiquant une malrotation ; le deuxième type le plus fréquent est le rein sigmoïde ou en forme de S, les autres types sont rares.

La distribution vasculaire du rein sigmoïde est variable et difficilement prévisible: le rein ectopique reçoit les vaisseaux sanguins d'une ou plusieurs branches de l'aorte ou de l'artère iliaque commune [29].

1.3.2 Epidémiologie

La fréquence d'apparition du rein sigmoïde est d'environ 1 /7000, et elle est plus fréquente chez les hommes (sexe ratio 2).

Dans notre étude, les 2 cas sont des hommes.

L'ectopie croisée implique principalement la migration du rein gauche vers la droite et fusionne avec ce dernier en rein sigmoïde.

Les anomalies de forme et de fusion impliquaient les reins gauches de deux de nos patients.

1.3.3 Circonstances de découverte

Le rein sigmoïde est souvent asymptomatique. Sa découverte peut être pendant la période prénatale, pendant l'échographie de dépistage, ou pendant le post-partum, ou fortuitement lors d'une échographie abdominale pour quelconque raison.

Le rein sigmoïde peut être retrouvé lors du bilan d'un syndrome poly malformatif.

Si des manifestations cliniques surviennent, elles surviennent le plus souvent à l'âge de 30 ou 40 ans et se présentent majoritairement par des douleurs abdominales insignifiantes, une pyurie, une hématurie ou une infection urinaire [91].

La survenue d'hydronéphrose ou de calculs pourrait expliquer ces symptômes et contribuer à une anomalie de drainage.

Dans un tiers des cas, le diagnostic est posé devant une masse abdominale asymptomatique [86]. Quelques cas d'hypertension peuvent conduire au diagnostic de rein sigmoïde [92].

Dans notre série, un rein sigmoïde a été diagnostiqué par la présence d'une hématurie dans le premier cas et d'une hydronéphrose causée par des lithiases dans le second.

1.3.4 Paraclinique

La détection du rein sigmoïde repose sur l'échographie qui peut montrer une fusion rénale, bien que d'autres techniques d'imagerie morphologique puissent également montrer cette anomalie anatomique.

L'échographie permet de préciser : la position du rein, plus ou moins de niveau, la position du hile rénal par rapport au parenchyme rénal, l'échostructure parenchymateuse, et la présence éventuelle d'anomalies associées.

En raison de sa topographie particulière, la mesure du grand axe du rein est généralement difficile.

Par conséquent, l'évaluation du volume rénal est plus précise en scintigraphie qu'en échographie.

Dans notre série, une échographie a été réalisé chez nos malades et nous a permis de faire le diagnostic de cette malformation.

L'urographie intraveineuse est aujourd'hui très peu réalisée, du moins à des fins diagnostiques, elle met en évidence cette anomalie de fusion.

L'IRM permet d'analyser correctement l'état du rein, la forme de la cavité excrétrice et la vascularisation spécifique du rein sigmoïde.

Angiographie : S'il existe des indications pour une chirurgie segmentaire, une angio-TDM ou une angio-IRM peut être nécessaire pour clarifier le système vasculaire rénal.

Les anomalies associées sont très fréquentes, en particulier le reflux vésico-urétéral, ce qui justifie la performance systémique de la cystographie mictionnelle pour de nombreuses personnes.

Une TDM a été réalisé chez nos patients.

1.3.5 Traitement et pronostic

La plupart des patients atteints d'un côlon sigmoïde ont une espérance de vie normale.

Cependant, le risque de complications dues à une obstruction (infection des voies urinaires, calculs) semble augmenter.

Par conséquent, BOATMAN rapporte qu'un tiers de ses patients ont requis une pyélithotomie [87].

Récemment, SERMERC I a décrit l'utilité de la lithotritie extracorporelle pour éliminer les calculs rénaux de ses patients [88].

Dans notre étude, une pyéolithotomie a été réalisée pour le premier cas et une néphrectomie a été réalisée pour le deuxième.

1.3.6 Anomalies associées

Les anomalies associées sont fréquentes, en particulier le reflux vésico-urétéral. Des anomalies extrarénales (malformations squelettiques, ano-rectales, cardiovasculaires) sont également retrouvées, notamment chez l'enfant.

Dans cette fusion, le rein sigmoïde, les uretères de chaque rein ne sont pas ectopiques. Le trigone est habituellement normal [31].

Un orifice urétéral ectopique correspondant à un rein ectopique croisé n'est

observé que dans 3 % des cas [93]. Parfois, l'ectopie touche l'uretère du rein sein [93].

Le reflux vésico-urétéral est généralement plus courant dans le système collecteur des reins ectopiques [28].

La majorité des reins orthotopiques sont normaux. En cas d'anomalies, les reins ectopiques sont les plus souvent atteints, notamment la dysplasie kystique et le syndrome de la jonction pelvienne-urétérale (30 % des cas), le reflux (15 % des cas). Des cas particuliers de carcinome ont été rapportés [94].

L'incidence la plus élevée d'anomalies concerne l'enfant et intéresse le système squelettique et les organes génitaux [94,83].

50 % des malades atteints présentent des anomalies squelettiques et 40 % d'entre eux présentent des anomalies génitales [84].

Il s'agit principalement de cryptorchidie ou d'agénésie du canal déférent chez le garçon, d'atrésie vaginale ou d'anomalies utérines unilatérales chez la fille [31,84].

Des malformations ano-rectales sont également observées chez 20% des patients atteints de rein sigmoïde.

Dans notre série, aucune malformation associée n'a été observé chez nos patients souffrants de rein sigmoïde.

2 ANOMALIES CALICIELLES : MEGACALICOSE

2.1 Etude épidémiologique :

La Mégacalicose est une dilatation non obstructive des calices, avec hypoplasie de la médullaire rénale.

Il s'agit d'une malformation rare de l'appareil urinaire, elle est présente chez 5 % des patients de notre série.

Elle peut être unilatérale ou bilatérale [29]. Cependant, l'unilatéralité a été observée dans 80% des cas.

La Mégacalicose était unilatérale chez nos patients (gauche chez 3 patients et droite chez 2 malades).

C'est une pathologie rare et est plus vu chez l'homme que chez la femme.

On note une prédominance masculine chez nos patients avec un pourcentage de 80% (sexe ratio2).

La Mégacalicose est une malformation rénale congénitale décrite par PUIGVERT en 1963 [95].

2.2 Circonstances de découverte

La Mégacalicose est une maladie insidieuse qui reste asymptomatique pour une longue durée. Son diagnostic se fait souvent sur une complication lithiasique ou infectieuse, ou sur une échographie ou un Uroscanner.

Cliniquement, la Mégacalicose peut être à se manifester par une douleur, une infections urinaire récidivante ou une lithiase [97].

- Dans notre série, la douleur était le principal signe révélateur.
- La Mégacalicose est découverte chez nos patients lors d'un bilan scanographique de la pathologie lithiasique.

2.3 Paraclinique

L'échographie suspecte le diagnostic et peut être confirmée par l'Uroscan.

L'urographie intraveineuse présente des signes caractéristiques : dilatation uniforme des calices de forme polygonale, tassés les uns contre les autres, sans empreinte papillaire visible et de nombre augmenté

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'UIV.

La scintigraphie montre une fonction rénale normale et confirme l'absence du défaut de vidange. La cystographie ne met pas en évidence de reflux vésico-urétéral [29].

2.4 Traitement

Les malformations calicielles sont peu fréquentes et sont diagnostiquées généralement à la survenue de complications infectieuses et surtout lithiasiques.

Les Mégacalicoses asymptomatiques ne sont pas traités.

Les traitements par voie percutanée (évacuation d'abcès, ablation ou destruction de calcul) ou par urétéroscopie souple sont utilisés en première intention [46,47].

La destruction du calcul a été réalisée par un abord percutané dans notre étude

3 MALADIE DE LA JONCTION PYELO URETERALE :

3.1 Etude épidémiologique :

3.1.1 Fréquence :

Le syndrome JPU est la malformation des voies urinaires hautes la plus fréquente, représentant 56 % de notre étude, ce qui est cohérent avec la littérature.

En effet, selon DIAO au Sénégal [98] et UMARI en Italie [99], le syndrome de la jonction pyélo-urétérale est la principale malformation urogénitale retrouvée chez l'adulte.

La maladie de la JPU est la maladie urinaire malformative la plus fréquente dans notre étude.

3.1.2 Age :

La maladie de la JPU est principalement une pathologie pédiatrique, mais il existe plusieurs cas qui sont détectés tardivement et diagnostiqués chez les jeunes adultes.

Dans la série menée par FEDELINI et al (24), l'âge moyen des malades était de 32 ans et les extrêmes d'âge étaient entre 8 à 73 ans.

Dans les études de SINGH ET AL (100) et PALESE ET AL (25), l'âge moyen rapporté est de 39 ans, avec des cas extrêmes allant de 18 à 60 ans et de 15 à 69 ans respectivement.

Dans la série de J. Schwartz ET AL (26), l'âge moyen est de 53 ans avec des extrêmes d'âge entre 20 et 85 ans.

"L'âge moyen de nos patients est de 32 ans, et l'âge extrême varie de 17 à 67 ans.

Tableau 9 : Tableau comparatif des âges médians

| Auteurs | Age médian [Extrême] |
|------------------------|----------------------|
| FEDELINI ET AL (24) | 32[8-73] |
| SINGH ET AL (100) | 39[18-60] |
| PALESE ET AL (25) | 39[15-69] |
| J. SCHWARTZ ET AL (26) | 53[20-85] |
| NOTRE SERIE | 32[17-67] |

Bien que les extrêmes d'âge des différentes études soient différents, l'âge moyen retrouvé reste le même, ce qui peut être dû au caractère insidieux et silencieux de la constitution de la dilatation pyélocalicielle.

3.1.3 Sexe

La majorité des études sur la JPU rapportent une prédominance masculine nette et un sexe ratio dépassant 2/1.

Le tableau suivant montre la répartition du syndrome de JPU selon le sexe.

Tableau 10 : Tableau comparatif de la répartition selon le sexe

| Auteurs | Masculin (%) | Féminin (%) |
|------------------------|--------------|-------------|
| ALI (42) | 65 | 35 |
| J. SCHWARTZ ET AL (24) | 52,38 | 47,60 |
| MUGHAL (28) | 60 | 40 |
| LOPEZ (26) | 65,20 | 34,80 |
| ZHEN-YU OU (29) | 56,50 | 43,50 |
| NOTRE SERIE | 64,50 | 35,50 |

à Dans notre série, on retrouve la prédominance masculine retrouvée dans ces études avec un pourcentage de 64,5% qui est le plus proche aux constats d'ALI (42) et Lopez (26).

3.2 Etude clinique :

3.2.1 Circonstances de découverte :

Tableau 11 : Circonstances de découverte de la maladie de JPU chez l'adulte

| Auteurs Clinique | Douleur | Hématurie | Infection | Fortuite |
|-----------------------------|----------------|------------------|------------------|-----------------|
| KIRAKOYA B (31) | 94,30% | – | 5,70% | 2,85% |
| N. BENTANI (93) | 100% | 8,60% | 5% | – |
| NARJES (79) | 100% | 29% | – | – |
| ZHEN-YU OU (29) | 78% | 15% | 6,70% | 2,50% |
| NOTRE SERIE | 74,15% | 12,90% | 3,22% | 1,92% |

3.2.1.1 La douleur :

Symptôme nettement majoritaire avec des pourcentages allant de 74% à 100% des cas (29,26). C'est une douleur qui peut être lombaire sourde, intermittente ou continue, évoluant parfois par poussée. La douleur peut également se manifester par une véritable crise de colique néphrétique due à une distension aigue du bassinet et parfois s'associant à un calcul rénal.

Dans notre série la douleur était retrouvée dans 74,15% des cas, ce qui rejoint les résultats des autres auteurs.

3.2.1.2 Découverte fortuite :

Dans cette série, on a découvert fortuitement une JPU chez un seul patient qui était hospitalisé pour une pancréatite aiguë. Ce n'était qu'à la réalisation d'une TDM à visée étiologique qu'on a retrouvé la présence d'un JPU.

3.2.1.3 Hématurie :

L'hématurie est retrouvée dans 8,6 à 20,5%, elle est rarement isolée.

Elle est le plus souvent le résultat d'un minime traumatisme ou d'un calcul rénal associé (42,101). Elle peut-être aussi la conséquence d'une rupture des veines pyéliqués due à l'hyperpression et à la dilatation des cavités (101).

Dans notre étude, elle est retrouvée chez 4 patients soit 12,9% des cas, ce qui est proche aux résultats rapportés dans la littérature.

3.2.1.4 L'infection :

La gravité de l'infection varie d'un patient à l'autre. On peut retrouver 'une pyélonéphrite aiguë ou une Pyonéphrose avec des signes de suppuration profonde ou même une septicémie.

Elle est retrouvée dans 5,7 % par KIRAKOYA B (31).

☞ En ce qui concerne notre série la pyélonéphrite a été retrouvée dans 3,22% des cas.

3.2.1.5 La lithiase :

La lithiase est de nature variable, souvent phosphocalcique, elle peut majorer les douleurs, donner une hématurie ou entretenir l'infection urinaire. On se doit cependant de la rechercher pour une éventuelle exérèse pour assurer de bons résultats à une intervention conservatrice sur la JPU.

La lithiase est l'affection la plus couramment associée, rapportée dans 47% et elle en est souvent le résultat plutôt que la cause. Cependant, l'association d'un calcul à un syndrome de jonction pyélo-urétérale ne doit en aucun cas retarder ou omettre le bilan de lithogénèse dû à la possibilité d'une JPU associée à une affection lithogène (hyperparathyroïdie primitive)

La lithiase révèle la pathologie dans 12% des cas (28) selon la littérature.

3.2.2 Examen clinique :

Il est généralement pauvre en termes d'anomalies de la jonction.

Il met en évidence une sensibilité lombaire. Parfois, on peut également retrouver un contact lombaire conséquence d'un gros rein.

Nos résultats sont proches à ceux rapportés dans la littérature.

Dans notre étude, l'examen clinique était normal chez la plupart de nos malades 54,83%, une sensibilité rénale a été retrouvée dans 9,67% des cas et un contact lombaire était présent dans 6,45% des cas.

3.3 Paraclinique :

3.3.1 Echographie :

L'échographie est l'examen à demander en première intention devant une symptomatologie lombaire.

Pour les anomalies de la JPU, l'échographie montre une dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec un uretère non visible (101).

L'échographie permet d'évaluer le retentissement de la JPU, par l'estimation de l'épaisseur moyenne du parenchyme rénal et plus accessoirement son échogénicité.

L'échographie nous permet également d'apprécier le rein controlatéral pour rechercher une hypertrophie compensatrice ou une anomalie de la jonction bilatérale, de diagnostiquer une lithiase rénale et de dépister une autre malformation urologique associée (101).

En association avec la clinique, il est possible d'évoquer le diagnostic de certaines complications, tel que la rétention purulente et d'orienter la néphrostomie percutanée.

L'échographie est également indispensable dans la surveillance post-opératoire après Pyéloplastie (40).

3.3.2 L'urographie intraveineuse :

L'UIV n'est plus recommandée depuis l'avènement de la TDM.

L'urographie intraveineuse permet de diagnostiquer le syndrome de JPU en une dilatation des CPC associée à un uretère non opacifié ou de calibre normal.

L'UIV rend possible une classification des hydronéphroses et ainsi orienter la prise en charge thérapeutique.

Dans notre étude, le diagnostic de syndrome de JPU a été retenu grâce à l'UIV chez 47% des malades.

3.3.3 Uroscanner :

L'émergence du traitement endoscopique des anomalies à la jonction du pyélo-urétérale a conduit au développement de techniques d'imagerie pour trouver les vaisseaux sanguins polaires inférieurs qui traversent la jonction.

L'uroscanner est devenu un examen de référence pour l'exploration de la pathologie rénale et l'imagerie du système urinaire. Les scanners hélicoïdaux ont maintenant été validés pour explorer les anomalies de la JPU et pour trouver des vaisseaux sanguins dans le pôle inférieur (101).

Il s'agit d'un test simple et fiable (32, 33). La première étape sans injection consiste à explorer les calculs urinaires.

La deuxième phase après l'injection du produit de contraste permet l'étude de l'axe vasculaire des vaisseaux polaires, suivi du parenchyme rénal et de la cavité excrétrice (88).

Dans notre série, 63 % des patients ont systématiquement bénéficié d'un uroscanner. Il montrait un vx polaire dans 19,35% des cas et des calculs liés au SJPU dans 38,70% des cas.

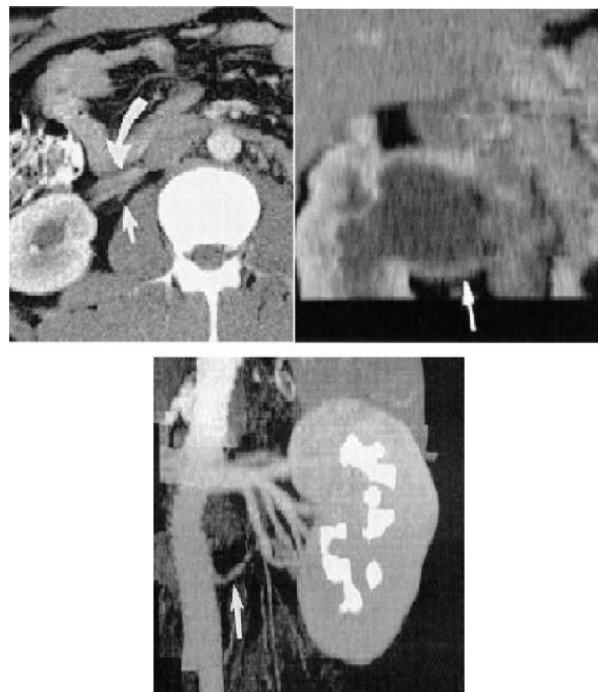


Figure 29 : Visualisation d'un vaisseau polaire inférieur croisant la jonction (flèche courte) sur respectivement et de gauche à droite : une coupe 2D, une reconstruction MPR et une reconstruction MIP. (88)

Tableau 12 : Tableau comparatif des résultats de l'uroscanner.

| | Vx polaire | Lithiase | Bilatéralité |
|-----------------|------------|----------|--------------|
| N. BENTANI (93) | 50% | 18,50% | 3,70% |
| TANCHOUX (102) | 52% | 12% | 9% |
| NARJES (79) | 11,40% | 47% | 6% |
| KIRAKOYA B (31) | 14,28% | 28,50% | 5,70% |
| NOTRE SERIE | 19,35% | 38,70% | 25% |

3.3.3.1 La scintigraphie au DMSA :

Quant au syndrome de JPU, seuls 7 patients (22,5%) ont bénéficié d'une scintigraphie au DMSA. Le taux de fixation relatif médian des reins atteints dans cette série est de 26%, avec des valeurs extrêmes allant de 5% à 45%.

Dans notre étude, la scintigraphie au DMSA n'est pas systématique, mais est réalisée lorsque la valeur fonctionnelle du rein atteint est suspecte.

Elle n'était pas non plus systématique dans l'étude TANCHOUX (102) : 19 patients (soit 17%) ont réalisé une scintigraphie au DMSA. Le taux de fixation relatif médian des reins affectés dans cette série était de 35%, avec des valeurs extrêmes allant de 15% à 45%.

3.4 Traitement :

Traditionnellement, en raison de la description initiale du traitement (103), la Pyéloplastie ouverte est considérée comme le "gold standard" du traitement. Cependant, plusieurs méthodes plus ou moins invasives ont été décrites.

Le choix de la stratégie chirurgicale dépend du choix de l'opérateur, des indications thérapeutiques, du bilan biologique et radiologique préopératoire et de la

décision du patient.

Les indications de traitement les plus courantes sont : les lombalgies récurrentes, la pyélonéphrite aiguë et les lithiases urinaires. La découverte de l'hydronéphrose isolée ne nécessite pas de traitement chirurgical.

Au total, 3 directions chirurgicales sont possibles :

- Chirurgie à ciel ouvert
- Traitement endoscopique
- Traitement instrumental par coelioscopie

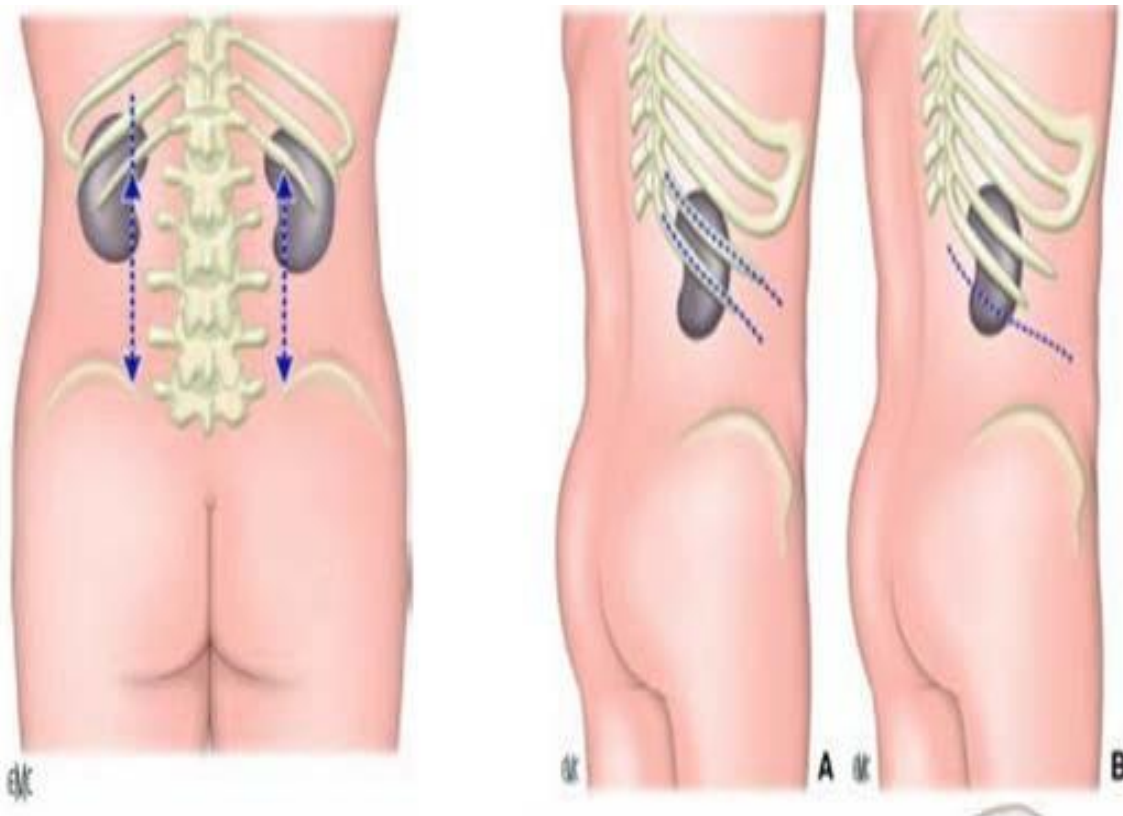
3.4.1 Le traitement médical

Le traitement médical s'accompagne toujours d'un traitement chirurgical. Le traitement médical repose sur des antalgiques, des anti-inflammatoires, des désinfectants urinaires et sur l'antibiothérapie pour lutter contre l'infection.

3.4.2 Le traitement chirurgical

3.4.2.1 Les voies d'abord :

L'incision lombaire (lombotomie) oblique est la méthode la plus couramment utilisée chez l'adulte. Certains auteurs (104) préfèrent l'incision verticale lombaire (lombotomie), qui est la technique utilisée et décrite par GIL VENET (83). L'abord lombaire vertical postérieur est une alternative fiable à l'abord oblique des jonctions pyélo-urétrales. Elle offre une plus grande facilité opératoire au chirurgien.



Figures 30 : Incision verticale lombaire : voie postérieure. [23]

- A. Incision de lombotomie classique à cheval sur la 11 ou la 12ème côte.**
- B. Incision de lombotomie modifiée débutant à la pointe de la 12ème côte et pouvant être prolongée en arrière.**

La Pyéloplastie peut être réalisée par coelioscopie classique, trans-péritonéale ou lombaire, ou voie rétropéritonéale. Aujourd'hui, l'approche instrumentale par coelioscopie est devenue l'approche la plus utilisée dans la littérature ZHEN-YU Ou (105), SINGH O (100), FEDELINI P. (24)

Dans notre cas, 83,87 % des patients ont eu une résection lombaire centrée sur la 12e ou la 11e côte et 6,45 % des patients ont été opérés par coelioscopie.

3.4.2.2 La Pyéloplastie à ciel ouvert :

3.4.2.2.1 L'intervention de Anderson–Hynes (18,101) (figure)

Il s'agit de l'intervention de référence, puisqu'elle peut traiter toutes les anomalies :

- Résection de segments urétéraux pathologiques.
- Réduction du volume du bassin.
- Le pédicule polaire inférieur est écarté par décroisement
- Retirer les éventuelles lithiases prisonnières

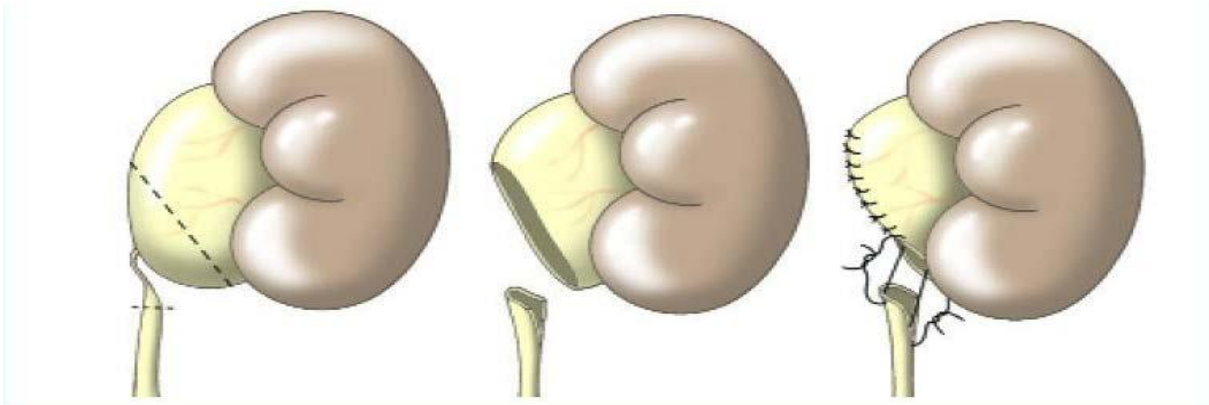


Figure 31 : Pyéloplastie selon KÜSS, ANDERSON HYNES (92)

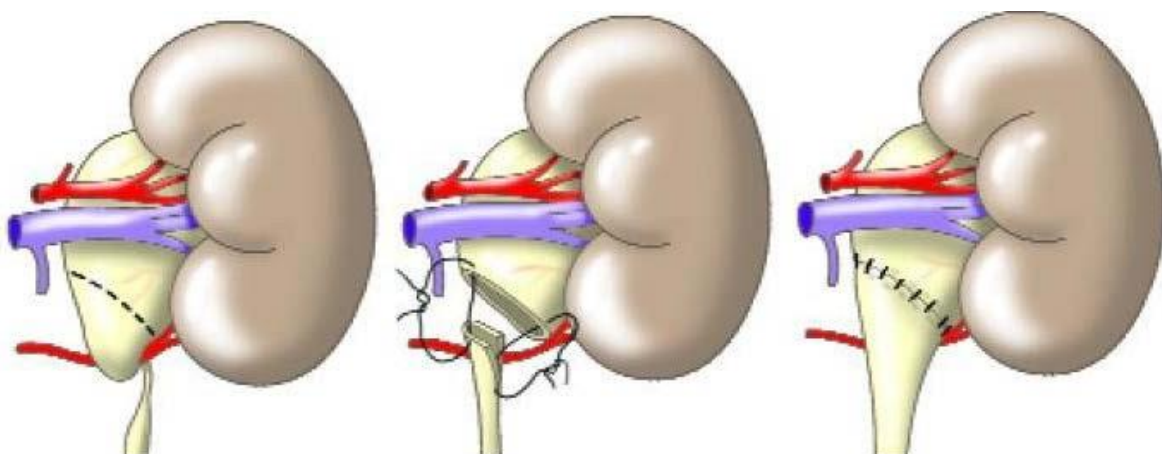


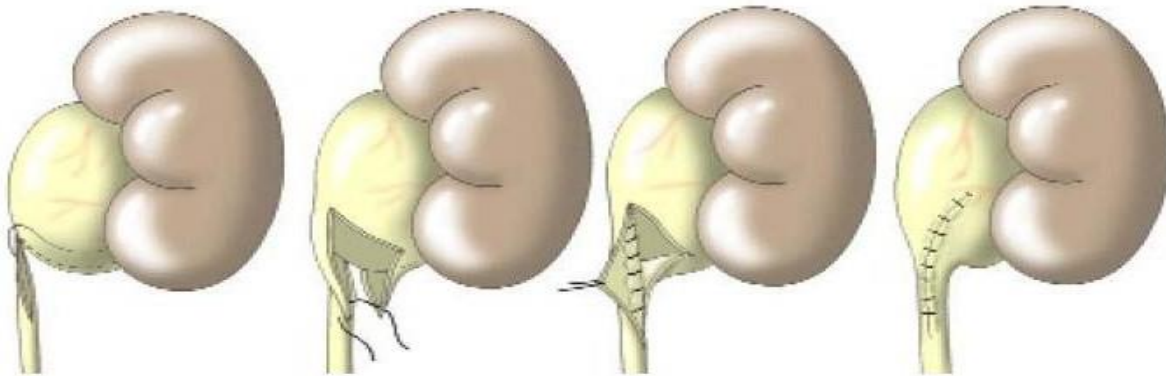
Figure 32 : Décroisement vasculaire (92)

3.4.2.2.2 La plastie en Y-V ou plastie de Foley

Cette technique a été décrite pour le traitement des anomalies de jonction associées à une insertion haute de l'uretère (Figure 33).

Actuellement de moins en moins utilisée, remplacée par la résection de l'anastomose, elle ne permet pas de décroiser d'éventuels vaisseaux sanguins du pôle inférieur. La plastie de Foley ne permet pas non plus de rétrécir le bassinet très dilaté.

Figure 33 : Pyéloplastie Y-V (92)



3.4.2.3 La Pyéloplastie laparoscopique

Le syndrome de la JPU peut être traité chirurgicalement par plusieurs méthodes.

Les techniques utilisées comprennent la Pyéloplastie décrite par ANDERSON-HYNES et revue par KÜSS (107, 108), les techniques endoscopiques (109) et plus récemment la coelioscopie (106).

En termes d'effet curatif (lombalgie préopératoire disparue, passage de l'uretère dans le délai normal de l'UIV, hydronéphrose apaisée), la chirurgie ouverte classique a le meilleur effet (plus de 90 % ont eu de meilleurs résultats sur le long terme) (110, 111, 112, 113). Les résultats de la coelioscopie par voie trans ou rétropéritonéales sont fondamentalement quasiment les mêmes (114, 115, 116, 117, 118).

Par rapport à la chirurgie traditionnelle, la différence avec la coelioscopie réside dans ses résultats fonctionnels et encore mieux sur ses effets esthétiques.

Les recherches menées par FERHI K (36) ont montré que les cicatrices de la lomboscopie ont été beaucoup plus courtes que celles de la lombotomie (2,7 cm vs 15,7 cm).

Les cicatrices étaient nettement palpables dans les lombotomies avec un pourcentage supérieur à 66 % contrairement à celles de la coelioscopie avec un pourcentage inférieur à 50 %.

De plus, 96,5% des patients qui ont bénéficié d'une chirurgie ont une cicatrice visible, pour seulement 68 % pour les coelioscopies.

On peut donc conclure, sur des critères objectifs, que la qualité de la cicatrice est améliorée par la lomboscopie.

L'enquête d'ALI (119) sur les complications péri-opératoires (infection des voies urinaires, fuite anastomotique, récurrence d'UPS, infection respiratoire, rétention urinaire aiguë, douleur traumatique) a montré que leur incidence dans la Pyéloplastie laparoscopique était significativement inférieure avec un pourcentage de 45 % pour 55% en chirurgie à ciel ouvert.

Cependant, la Pyéloplastie coelioscopique est une technique instrumentale opérateur-dépendante et est nettement affectée par l'expérience de chirurgien.

Dans notre série, 6,45% des cas ont bénéficié d'une coelioscopie, le temps opératoire moyen était de 150 minutes, et la durée moyenne d'hospitalisation était de 4 jours.

3.4.2.4 Le drainage

Le drainage est un sujet qui a fait couler beaucoup d'encre. En effet, certains auteurs (120, 121) préconisent un drainage dans la canule de la jonction pyélo-urétérale, qui selon eux pourrait maintenir le calibre de l'anastomose, et au cas où la suture se relâcherait, ce serait une solution de sécurité.

ZMERLI (122) n'a vu aucun avantage du drainage par intubation par rapport au drainage sans intubation.

Pour KÜSS, le système de drainage est principalement utilisé après la résection de la jonction pyélo-urétérale. KÜSS a tendance à utiliser des sondes à double crosse (JJ), ce qui est le cas chez presque tous ses patients.

La durée du drainage externe est la même que celle consultée par d'autres auteurs (123, 124, 125), allant de 12 à 15 jours, tandis que la durée du drainage interne est de 4 à 5 semaines.

3.4.2.5 Le traitement Endo-Urologique

Endopyélotomie : Incision endoscopique de la jonction pyélo-urétérale intubée, allant du bassinnet à l'uretère sain suivie par la pose d'un tuteur durant le temps de régénération.

3.4.2.5.1 Endopyélotomie antégrade percutanée

C'est une méthode moins invasive que la chirurgie à ciel ouvert mais aussi plus efficace (entre 64 % à 100 %) [84, 44, 45, 126, 97, 46, 127, 128, 129, 130, 120, 47]

C'est un constat concordant sur plusieurs grandes séries que ce soit sur les sténoses primaires ou secondaires. [128, 126]

Le recul de cette méthode est important maintenant, et les résultats sur le long terme sont satisfaisants [126]. D'après MOTOLA [126], la chirurgie traditionnelle peut toujours être utilisée en seconde intention, sans difficultés particulières dues à l'endopyélectomie première.

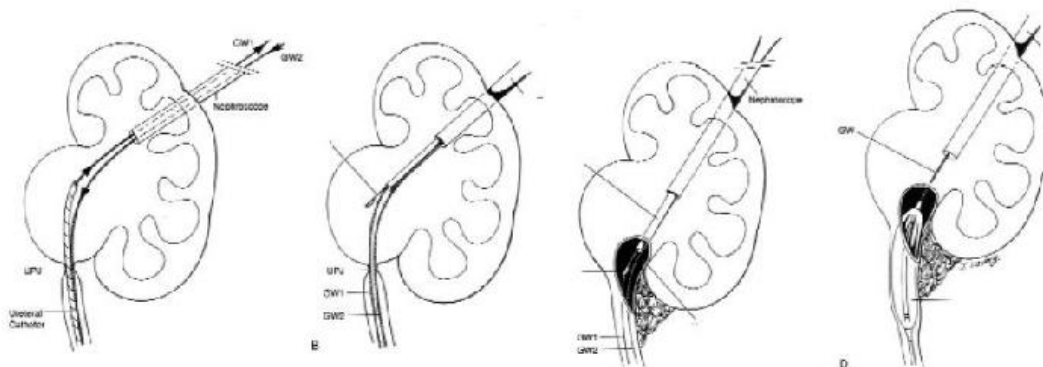


Figure 34 : Endopyélotomie percutanée (92)

Cependant, le principal inconvénient est que selon les auteurs [128, 129, 126], la voie d'abord percutanée présente un risque de 1 à 22 % d'hémorragie intra-rénale. Dans une étude portant sur 143 patients ayant subi une néphrolithotomie ou une endopyélotomie par abord percutané, DAVIDOFF a découvert que 20 % des saignements nécessitaient une transfusion sanguine.

Cette méthode provoque généralement des douleurs postopératoires importantes.

Parfois la ponction doit être intercostale pour rester dans l'axe de la JPU. Le risque de pneumothorax n'est pas négligeable (1 %) [131].

Les lames froides utilisées de haut en bas peuvent provoquer une désinsertion pyélo-urétérale [132].

L'intervention requiert une néphrostomie postopératoire, parfois prolongée (4-8 semaines), qui peut provoquer des douleurs et des infections [44,45].

3.4.2.5.2 Endopyélotomie rétrogrades

L'avantage de cette technique est qu'elle est peu invasive et a une efficacité très satisfaisante (79–100 %) [76, 129].

Éviter l'intrusion dans les voies excrétrices de l'abord percutané et la morbi-mortalité de la néphrostomie, au prix d'une restriction sévère de la liberté de mouvement et de vision, et d'une augmentation du risque de reflux pyélo-veineux peropératoire. Les lithiases associées ne peuvent pas être traités.

Elle réduit le temps de chirurgie et d'hospitalisation, mais nécessite de bonnes compétences techniques et des instruments adéquats.

Il permet un positionnement précis (topographie, longueur) sous contrôle visuel étroit [78].

L'inconvénient de cette méthode est qu'il est plus difficile d'atteindre la jonction, surtout chez l'homme et le risque de sténose urétérale ultérieure est faible voire nul dans la plupart des études, mais pouvant atteindre 21 % pour MERETYK [76, 129, 78].

L'un des risques de cette méthode selon GELET est celui de l'Urinome lorsque la sonde JJ est bloquée après l'incision de la sténose primitive. Ces méthodes n'utilisent pas de néphrostomie [131].

Un seul patient a subi d'une endopyélectomie antérograde en première intention dans notre série

3.4.3 La surveillance postopératoire :

3.4.3.1 Les suites opératoires précoces :

Ceci présente 5,70% des cas opérée pour syndrome de jonction pyélo-urétérale à ciel ouvert, ces complications sont rapportées par l'étude de B. DIAO (133) s'y ajoute l'Urinome.

Dans notre étude on constate la survenue de 2 pyélonéphrites, une infection urinaire dans la chirurgie à ciel ouvert, et un Urinome dans la chirurgie laparoscopique.

Deux complications précoces ont été retrouvées dans la série KIRAKOYA B (31) :

Fuite d'urine pendant 30 jours. Une sonde urétéro-pyélique a été la solution proposée par KIRAYOBA B (31) dans son étude pour remédier à cette fuite urinaire.

Suppuration pariétale ayant cédé sous antibiothérapie adaptée.

Ces complications ont été retrouvées chez 5,70 % des patients opérés pour syndrome de JPU. Ces complications sont rapportées par l'étude de B. DIAO (133) en y rajoutant l'Urinome.

Dans notre série, Nous avons observé 2 cas de pyélonéphrite, un seul cas d'infection urinaire lors de chirurgie ouverte et un seul Urinome lors de chirurgie laparoscopique.

3.4.3.2 Les suites lointaines

Les échecs de l'intervention étaient le résultat de la conservation de reins de mauvaise qualité (6,67 % cas) ou d'un mauvais remodelage du bassinet pour des malades ayant une hydronéphrose géante (3,34% des cas) dans l'étude de DIAO. Deux malades ont nécessité une néphrectomie tandis qu'un patient a été repris pour Pyéloplastie, laquelle a été réalisé avec succès dans notre étude.

Les résultats de la chirurgie laparoscopique continuent de s'améliorer, passant de 80% à 90% des études anciennes, X. CARPENTIER (58), O'REILLY PH 1 (134) à des résultats comparables à la chirurgie ouverte DONG J, MOALIC R, RASSWEILER JJ [135,136,137] dans les études les plus récentes. Ceci est sûrement relaté à la maîtrise croissante des méthodes laparoscopiques par certaines équipes.

Dans l'étude de BENTANI (93), la durée moyenne de suivi était de 6 à 50 mois, et son taux de réussite clinique et radiologique était de 100 %, mais un suivi à plus long terme est encore nécessaire pour confirmer ou infirmer ces résultats.

Le délai de suivi pour évaluer le taux de réussite global de la série KIRAKOYA B est relativement court (31)

A propos de notre série :

Nous avons constaté deux échecs de la Pyéloplastie ouverte :

- Le premier patient a subi une dilatation au ballonnet, suivie d'un remplacement de la sonde double J tous les 6 mois.
- Le deuxième patient a également bénéficié d'une dilatation au ballonnet. Après l'échec, ce patient a bénéficié d'une Endopyélotomie.
- La Pyéloplastie a vu un taux de réussite de 80%.
- Un taux de réussite est de 100% pour les coelioscopies réalisées.
- Une néphrectomie a été réalisée après l'absence d'amélioration de la fonction rénale après la Pyéloplastie.
- Le traitement au long cours du syndrome de jonction pyélo-urétérale a deux principaux intérêts :
 - Symptomatique : lutter contre la douleur, éliminer les lithiases urinaires et l'hématurie
 - Fonctionnel : préserver la fonction rénale sur une longue durée
- Concernant les problèmes fonctionnels, la série de MIKKELSEN (71) a été publiée en 1992 et a rapporté que le travail d'un sous-groupe de 21 patients a montré une amélioration de la fonction rénale après chirurgie. Ces résultats ont été réfutés par la série d'O'REILLY (65). Cette dernière consistait en des mesures scintigraphiques et biologiques de 56 patients, qui ont montré une

amélioration non significative dans 79 % des cas de la fonction rénale en plus d'une vidange pyélique améliorée dans 96 % des cas.

- La série de KAPLAN ET MC ALEER (138) a confirmé ces résultats : dans une étude rétrospective de 79 cas, elle n'a montré aucune amélioration significative du débit de filtration glomérulaire.
- Par conséquent, les décisions thérapeutiques doivent tenir compte du fait que l'intervention ne restaurera pas la fonction rénale altérée, mais peut avoir un effet préventif sur la dégénérescence future.

Concernant les problèmes symptomatiques que ce soit en rapport avec la douleur ou des autres symptômes urinaires fonctionnels et leur impact sur la qualité de vie, peu d'études ont traité les critères cliniques du suivi post-chirurgical dans le cadre du syndrome de jonction pyélo-urétéral : l'une de ces rares études était celle de NADLER publiés en 1996 (63).

Dans cette série, il est important de noter les résultats de corrélation entre les critères cliniques ci-dessus et leur caractère superposable sur les travaux scintigraphiques systématiques : les patients symptomatiques postopératoires sont ceux dont les résultats de scintigraphie montrent un retard de vidange rénale. Bien que ce travail implique une PEC endoscopique, ses résultats sont susceptibles d'être extrapolés à la Pyéloplastie.

4 MALFORMATIONS URETERALES

4.1 Etude épidémiologique :

4.1.1 Duplications urétérales :

4.1.1.1 Fréquence :

Le dédoublement du système excréteur intéresse ne concerne que moins de 1 % de la population (NATION [14], CAMPBELL (139)). Elle touche deux filles pour un garçon. Dans 80 % des cas, c'est juste une simple anomalie morphologique sans manifestations pathologiques.

Lorsqu'il y'a pathologie de la duplicité, il s'agit d'un reflux (habituellement dans le pyélon inférieur) dans 60% des cas, d'un urétérocèle dans 10% des cas et d'un abouchement ectopique dans 2% des cas (TOUDOIRE [15]).

Tableau 13 : Répartition des duplications de la voie excrétrice supérieur

| Type de duplication | Nombre de cas |
|---------------------|---------------|
| Duplicité urétérale | 04 |
| Bifidité urétérale | 02 |

Dans notre série étalée sur une période de 8 ans au service d'Urologie, 6 Cas de duplications urétérales dont 4 duplicités et 2 bifidités ont été recensés et pris en charge.

4.1.1.2 Age :

Dans les séries pédiatriques, NATION et CAMPBELL [139] ont trouvé qu'environ 1% étaient diagnostiqués avant l'âge de 1 an.

Dans notre étude, l'âge moyen de duplications était de 40 ans [19-56 ans]. La moitié des cas présentait un âge supérieur à 40 ans (3 cas).

4.1.1.3 Sexe :

La prédominance féminine a été notée dans toutes les études avec un sex-ratio de 0.2 à 0.4 (DECTER [140], DODAT [53]).

Nos résultats concordent avec ceux retrouvés dans la littérature, avec une nette prédominance féminine de 67 %.

4.1.1.4 Siège :

Dans la littérature, la bilatéralité se voit dans 20% des cas uniquement (TOUDOIRE [15]).

Nous avons trouvé que tous les 6 cas de duplications étaient unilatéraux (3 cas à gauche et 3 à droite, dont un cas était associé à un urétérocèle et trois autres à un abouchement ectopique).

4.1.1.5 Aspects génétiques

La probabilité pour que la duplication soit déterminée par un gène autosomique dominant est élevée. Les chances, pour qu'un enfant dont un parent est porteur de l'anomalie, de se trouver atteint passent de moins de 1 % (fréquence normale) à presque 10 % (WHITAKER et DANKS [88], ATWELL [141]).

Dans notre série ; aucun patient ne présentait d'antécédents familiaux de duplications.

4.1.2 Urétérocèle :

L'urétérocèle est une hernie de la portion intra-murale sous muqueuse dilatée de l'urètre terminal dans la lumière vésicale.

4.1.2.1 Fréquence :

C'est une atteinte congénitale rare avec une fréquence estimée à 1/4000 naissances par (CAMPBELL [128]). Actuellement, le diagnostic peut être fait en anténatale par la pratique d'une échographie entre la 28^{em} et la 32^{eme} semaine d'aménorrhée.

Chez l'enfant, on peut toujours établir un pourcentage de fréquence des urétérocèles, alors que cela devient impossible chez l'adulte.

Dans notre, 6 Cas d'urétérocèles ont été recensés et pris en charge.

4.1.2.2 Age :

L'âge moyen au moment du diagnostic dans la serie de SADIKI [130] était de 39 ans [17-73 ans], ce qui était comparable à celui retrouvé dans la série de SYLLA [126] à 34 ans.

Dans notre étude, l'âge moyen était de 49 ans [32-62 ans].

4.1.2.3 Sexe :

Différentes séries (BRUEZIERE J [127], CHTOUROU [129]) soulignent une légère prédominance féminine de l'urétérocèle.

Dans notre série, nous avons retrouvé un sex-ratio de 1/1. Ce résultat est identique à celui retrouvé dans la série de SADIKI [108].

4.1.2.4 Siège :

Selon BRUEZIERE [127], il existe autant d'urétérocèles à droite qu'à gauche et on note une bilatéralité dans 10% des cas. Cela est cohérent avec la série de SADIKI [130] où 7 étaient situés à gauche, 5 à droite et 2 étaient bilatéraux (14%). Cependant dans l'étude qu'a menée SYLLA [126], l'urétérocèle n'était unilatéral que dans un seul cas et bilatérale dans quatre cas.

Dans notre étude, nous avons retrouvé 4 urétérocèles unilatéraux :

- 1 à droite.
- 3 à gauche.
- 2 bilatéraux.

4.1.2.5 Type :

Sa classification dépend du caractère simple ou double de la voie excrétrice qu'elle draine.

Selon COPLEN, dans 80 % des cas l'urétérocèle de l'enfant survient sur l'uretère double [41] pour 80 à 95 % des cas en dépend du pyélon supérieur [42].

D'après BRUEZIERE [127], 25% des urétérocèles surviennent sur l'uretère simple et cela est légèrement plus fréquent chez les garçons que chez les filles (25 garçons contre 12 filles).

En ce qui concerne SADIKI [130], il n'a noté dans sa série qu'un seul cas d'urétérocèle sur la duplicité (7%), ce qui est proche des 20% de la série de CHTOUROU sur 20 cas d'urétérocèles adultes [129].

Dans notre étude, nous n'avons retrouvé qu'un cas d'urétérocèle sur uretère duplex et 5 cas d'urétérocèle sur uretère simple (75%).

4.1.3 Méga uretère :

4.1.3.1 Fréquence :

Chez l'adulte, le méga uretère primitif obstructif est rare (16).

Dans la série de DORAJAN (19) en 1999 qui était étalée sur 10 ans, il a décrit 37 cas de méga uretère primaire obstructif. Dans l'étude de HEMAL (17) en 2003, il a rapporté 55 cas en 12 ans et TATLISEN (16) en 2005, a noté 5 cas.

Tableau 14 : La fréquence du méga uretère chez l'adulte selon les études

| Auteurs | Nombre de cas |
|-----------------|---------------|
| HEMAL (17) | 55 |
| DORAIRIJAN (19) | 37 |
| TATLISEN (16) | 5 |

Dans notre série, nous avons recensé 7 cas de méga uretères primitifs obstructifs sur une période de 8 ans.

4.1.3.2 Age :

L'âge des patients dans la littérature varie entre 30 et 40 ans.

L'étude de HEMAL (17), qui est d'ailleurs la plus grande, a étudié rétrospectivement 55 cas de méga uretère, et a retrouvé un âge moyen au diagnostic de 30 ans, ce qui est identique à celui trouvé dans d'autres séries plus petites (16,19).

Dans notre série, l'âge moyen était de 47 ans avec des extrêmes variants de 20 à 62 ans. Avec 1 cas dans la tranche d'âge de moins de 40 ans, et 2 cas de plus de 60 ans.

4.1.3.3 Sexe :

On note une nette prédominance chez l'homme avec un sex ratio (2-5/1) (17).

Dans l'étude de DORAIRAJAN (19), il a retrouvé 27 hommes pour 10 femmes.

En ce qui concerne l'étude d'HEMAL (17), une prédominance masculine était marquée avec 65.5% sur 55 cas.

Dans notre étude, le sexe féminin était nettement prédominant avec 71 % de femmes sur 5 cas.

4.1.4 Reflux vésico urétéral :

4.1.4.1 Fréquence :

C'est l'uropathie malformative la plus fréquente chez l'enfant. Le reflux vésico urétéral peut survenir à tout âge : in utero, chez l'enfant et chez l'adulte (moins fréquent).

Il existe également des formes familiales de reflux vésico-urétéral qui peuvent concerner des parents du premier, deuxième ou troisième degré [30] et doivent être recherchées.

4.1.4.2 Age :

Le reflux vésico-urétéral primitif est beaucoup moins fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. Chez l'adulte, l'RVU correspond à sa réapparition ou à sa persistance entre la deuxième et la troisième décennie d'un reflux infantile.

La patiente de notre série était âgée de 43 ans

4.1.4.3 Sexe :

On note une nette prédominance du RVU chez la femme (3 :1) avec une fréquence de 8 % [142, 143].

Dans notre série, une seule patiente a été suivie.

4.1.4.4 Siège :

Le pronostic dépend du caractère unilatéral ou bilatéral du reflux vésico-urétéral (142).

Notre patiente présente un RVU bilatéral.

4.1.5 Abouchement ectopique de l'uretère :

4.1.5.1 Fréquence :

C'est est la deuxième pathologie qui peut impliquer l'uretère du pyélon supérieur avec l'urétérocèle dans le contexte des duplications urétérales.

L'abouchement ectopique de l'uretère peut également concerner un simple uretère non dupliqué comme pour l'urétérocèle.

Il s'agit d'une complication rare, survenant dans 5 à 17 % des cas. (EL GHONEIMI [43]).

Dans notre étude, 3 cas d'abouchement ectopique de l'uretère ont été retrouvé sur un uretère dupliqué.

4.1.5.2 Age :

La découverte anténatale d'un abouchement urétérale ectopique peut se faire en présence d'une dilatation pyélo-calicielle ou d'un rein unique par involution controlatérale.

Dans notre étude, l'âge moyen était de 20 ans (19 :22 ans).

4.1.5.3 Sexe :

On note une nette prédominance féminine (5 à 6 fois plus chez les filles que chez les garçons). (EL GHONEIMI [43]).

Dans notre étude, les 3 cas observés étaient de sexe féminin.

4.1.5.4 Localisation :

Dans 1/5 des cas, l'ectopie concerne un uretère simple, qu'il soit unilatéral ou bilatéral. [95]

Il est beaucoup plus fréquent chez la fille que chez le garçon [80–90% selon les séries] [43].

Tous les cas de notre étude présentent un abouchement sur un uretère dupliqué.

4.2 Etude Clinique :

4.2.1 Duplications urétérales :

4.2.1.1 Circonstances de découverte :

On peut découvrir une duplication urétrale :

- Fortuitement.
- Suite à une complication.

4.2.1.1.1 Découverte fortuite :

La duplication urétérale peut être découverte fortuitement après réalisation d'une urographie intraveineuse.

On retrouve alors généralement un tractus urinaire supérieur dédoublé qui peut normal, contractile ou encore fin.

Dans notre étude, l'URO-TDM a diagnostiqué un cas de duplication urétérale lors d'un bilan complémentaire d'une dilatation urétéro-pyélo calicelle avec des calculs rénaux.

4.2.1.1.2 Douleurs lombaires à répétition :

La douleur lombaire est le syndrome le plus courant et le plus constant.

Elle est présente dans 70 % des cas (17,19).

Dans la plupart des cas, il s'agit de douleurs lombaires.

Dans notre série, la lombalgie était présente dans 3 cas sur 4. Il est unilatéral (2 à gauche et 1 à droite).

4.2.1.1.3 Infection urinaire :

L'infection urinaire est le plus souvent le résultat d'un reflux, se manifestant par une pyélonéphrite aiguë récidivante qui nous conduira à la réalisation d'un bilan radiologique (Ambrose [134]).

Il peut également s'agir d'une complication infectieuse d'une stase hautement située causé par une ectopie ou un urétérocèle.

Les infections urinaires sont majoritairement retrouvées, (50 à 100 % des cas) dans les travaux pédiatriques. (DECTER [140], DODAT [53]).

4.2.1.1.4 Troubles mictionnels :

Parmi les troubles mictionnels retrouvés, on retrouve dans notre série majoritairement les fuites urinaires qui ne sont pas très fréquents mais qui sont très pathognomoniques.

Ces fuites urinaires sont généralement permanentes, goutte à goutte, ne dépendent ni de la miction ni de l'effort.

Les enfants sont souvent mouillés jour et nuit de manière régulière mais en petite quantité (Mangin [94]).

Dans notre étude, nous avons retrouvé un cas de trouble de la miction de type goutte-à-goutte tardif.

4.2.1.1.5 Anomalies vulvaires :

Les anomalies vulvaires sont le résultat d'urétérocèles ectopiques abouchées et saillants dans l'urètre.

Lorsque l'urétérocèle est vide, il s'accompagne parfois d'une fuite.

Dans notre étude, nous n'avons pas trouvé de telles anomalies.

4.2.1.1.6 Lithiases urinaires :

Selon certaines études (17), les lithiases urinaires sont retrouvées dans 36,5% des cas.

Ces Lithiases sont localisées au niveau des reins dans 15 % des cas, des uretères et des reins dans 15 %, et dans les uretères uniquement dans 70 % des cas.

Tous les cas de calculs urétéraux sont au niveau pelvien

Dans notre étude : 3 cas avaient des calculs, tous les calculs étaient au niveau de la cupule rénale (2 cas du côté droit, 1 cas du côté gauche), et pas de calculs urétéraux.

4.2.1.1.7 Insuffisance rénale :

Au stade de l'insuffisance rénale, une duplication pyélo urétérale peut être retrouvée avec une fréquence très basse (0 à 10 %) (144).

Un seul patient présentant une insuffisance rénale a été retrouvé dans notre série.

Tableau 15 : signes cliniques révélateurs des duplications pyélourétérales de l'adulte dans notre série.

| Signes révélateurs | Nombre de cas |
|------------------------|---------------|
| Lombalgies | 04cas |
| Troubles mictionnelles | 02cas |
| Insuffisance rénale | 01 cas |
| Lithiase urinaire | 03cas |

4.2.1.2 Examen physique :

L'examen physique révèle rarement un rein volumineux, et il est généralement normal à l'exception de la douleur lors de la palpation de la fosse lombaire ou de la fosse iliaque (103,11).

1 cas de contact lombaire a été retrouvé dans notre étude.

4.2.2 Urétérocèle :

4.2.2.1 Circonstances de découverte :

Le tableau clinique dans les études pédiatriques hormis les diagnostiques anténatales est celui d'une infection urinaire.

Les coliques néphrétiques et les lombalgies représentent chez l'adulte le premier signe d'appel. Un urétérocèle peut également se révéler par une hématurie ou des troubles mictionnels.

Dans notre étude, 75% de nos malades présentent des lombalgies, pour 25% de troubles mictionnels et 25% concernant les douleurs pelviennes. L'hématurie était absente dans notre étude.

Tableau 16 : Symptomatologie clinique de l'urétérocèle chez l'adulte

| | Lombalgies | Troubles mictionnels | Hématurie |
|----------------|------------|----------------------|-----------|
| JEMNI [44] | 84,60% | 77% | 6% |
| CHTOUROU [129] | 87% | 20% | 13% |
| SADIKI [130] | 86% | 79% | 36% |
| NOTRE SERIE | 75% | 25% | 0% |

L'urétérocèle peut se révéler par des signes relatés aux complications et qui seront donc non spécifiques.

L'urétérocèle favorise la lithiase urinaire sur tout le tractus urinaire par le biais de la stase engendré par ce dernier notamment sur le haut appareil [45].

Le développement de ces lithiases est non seulement favorisé, mais aussi favorisé par l'infection urinaire.

Un seul patient s'est présente avec une complication lithiasique dans notre étude.

4.2.2.2 Examen Physique :

Mis à part une hypertrophie prostatique chez un malade au touchez rectal et une sensibilité de la fosse lombaire chez une autre, SADIKI [130] rapporte un examen clinique tout à fait normal dans son étude.

Nous avons rapporté un examen clinique normal chez nos patients mis à part un patient chez qui l'examen clinique a retrouvé un contact lombaire.

4.2.3 Méga uretère :

4.2.3.1 Circonstances de découverte :

Le méga uretère se caractérise par son caractère insidieux et latent.

Dans la littérature, le délai moyen entre l'apparition des symptômes et la date de la première visite est d'environ 18 mois, et dans les âges extrêmes entre 2 mois et 48 mois (31, 29, 26).

Dans notre série, le délai de diagnostic variait de 6 mois à 12 ans.

4.2.3.1.1 Découverte fortuite :

Les découvertes échographiques et urographiques inopinées sont rares, survenant dans 4% des cas [17].

DORAJAN [19] a mené une série d'études sur 37 patients et a rapporté un cas de méga uretère retrouvé lors de l'examen étiologique d'un ictère rétionnel sans aucun symptôme urinaire.

Cet ictère est provoqué par l'hydronéphrose droite opprimant la voie biliaire.

HEMAL [17] a indiqué dans sa série de 55 patients que dans le cadre de l'évaluation malformative (UIV) des valves urétrales postérieures et de l'ectropion vésical, deux cas de méga uretère ont été diagnostiqués.

Le méga uretère peut rester insidieux et n'être diagnostiqué qu'à l'âge adulte, ce qui signifie qu'il a été bien toléré pendant une longue période ou que la dégradation rénale ou urétérale s'est produite à un faible taux.

4.2.3.1.2 Douleurs lombaires à répétition :

Les douleurs lombaires sont caractérisées par une première phase, pendant laquelle les douleurs lombaires représentent le signe clinique le plus dominant.

Par contre, dans des stades plus tardifs, les signes cliniques sont généralement plus dominés par l'infection urinaire et l'insuffisance rénale [29].

Ces dernières sont très fréquentes et les plus constantes et sont retrouvées dans plus de 70 % des cas. (17,19).

Par conséquent, un cas de méga uretère a été découvert en raison de douleurs abdominales aiguës associées à de gros calculs urétéraux obstructifs (29).

Dans notre série, la douleur était présente chez tous nos patients. Deux cas de méga uretère isolé et un cas d'urétérocèle bilatéral étaient des lombalgies unilatérales.

4.2.3.1.3 Infection urinaire :

Un méga uretère a été retrouvé dans 41 % des cas chez des patients présentant une infection urinaire.

Ce sont des pyélonéphrites aiguës et récidivants Gram négatif (17).

DORAIRAJAN (19) a enregistré 15 infections urinaires sur une série de 37 patients, mais n'a pas précisé le germe en cause.

Dans notre étude, un seul cas d'infection urinaire a été noté. La bactérie isolée était l'Escherichia Coli.

4.2.3.1.4 Hématurie macroscopique :

L'hématurie est un symptôme rarement retrouvé, elle a cependant été noté chez quelque patients dans certaines séries, avec des pourcentages de 2 % environ [19].

Aucun cas d'hématurie n'a été noté dans notre étude

4.2.3.1.5 Lithiases urinaires :

Selon certaines études [19], les lithiases urinaires ont été retrouvées dans 36,5 % des cas.

Ces calculs sont généralement situés au niveau des reins (15 %), des uretères et des reins (15 %) et des uretères (70 %). Tous les cas de calculs urétéraux se situent au niveau pelvien.

Cette incidence élevée peut être liée à une obstruction urinaire et à une stase qui favorisent l'apparition ou la formation de calculs [19].

En présence de calculs urétéraux, la clinique devient beaucoup plus bruyante.

Un seul cas de calculs urétéraux pelviens a été retrouvé dans notre étude.

4.2.3.1.6 Insuffisance rénale :

L'insuffisance rénale peut être révélatrice d'un méga uretère dans les stades tardifs avec une fréquence assez faible (0 à 10%) [16].

Il s'agit d'une complication grave et terminale du méga uretère car elle en aggrave le pronostic. Il s'agit généralement d'un méga uretère bilatéral (17,19).

Si la fonction rénale est sévèrement atteinte, une dérivation urinaire sera placée temporairement pour évaluer la capacité de récupération du rein, et la suite du traitement chirurgical en dépendra [105].

Dans notre série, nous avons retrouvé un cas d'insuffisance rénale.

Tableau 17 : Signes cliniques révélateurs du méga uretère primitif obstructif de l'adulte dans notre série

| Signes révélateurs | Nombre de cas |
|-----------------------|---------------|
| Lombalgies | 03 cas |
| Brulures mictionnelle | 01 cas |
| Anurie | 01 cas |
| Insuffisance rénale | 01 cas |

4.2.3.2 Examen physique

L'examen clinique est généralement pauvre. On retrouve rarement un gros rein.

On peut retrouver une fièvre, un contact lombaire ou une douleur à la palpation de la fosse iliaque lors de poussées de pyélonéphrites aiguës (17).

L'examen clinique a retrouvé un seul cas de contact lombaire, et une autre de gros rein palpable dans notre étude.

4.2.4 Reflux vésico urétéral :

En plus de la détection prénatale de la dilatation des voies urinaires, le reflux vésico urétéral doit être suspecté en cas d'infections urinaires récurrentes ou d'infections urinaires chez les nourrissons de moins de 6 mois.

Plus rarement, on le trouvera dans les tests de protéinurie, d'hypertension artérielle ou d'insuffisance rénale.

Le reflux vésico urétéral chez l'adulte est moins fréquent que celui des enfants et est généralement associé au reflux vésico urétéral de l'enfance. Le RVU est généralement bien toléré et peut être suspecté en présence de lombalgies, d'infections urinaires récidivante, d'une bactériurie asymptomatique, d'une protéinurie ou d'une hypertension artérielle, ou même plus tardivement d'insuffisance rénale.

Des douleurs lombaires bilatérales avec des brûlures mictionnelles nous ont permis de faire le diagnostic d'un seul cas de Reflux vésico urétéral dans notre étude.

Ces résultats peuvent être expliqués par la prise en charge précoce et le diagnostic anténatal de cette pathologie.

4.2.5 Abouchement ectopique de l'uretère :

Ils sont 5 à 6 fois plus retrouvés chez les patients de sexe masculin.

L'abouchement ectopique de l'uretère est rarement retrouvé, avec un pourcentage allant de 5 à 17 %.

3 cas d'abouchement ectopique ont été retrouvés dans notre étude.

Un abouchement ectopique urétéral peut être diagnostiqué en anténatal.

On peut le confondre à un urétérocèle à l'échographie.

La symptomatologie diffère le plus souvent selon le sexe :

- Chez la fille on retrouve plus une incontinence urinaire.
- Chez le garçon on retrouve plus des infections urinaires récidivantes ou des épидидymites par reflux chronique.

La constipation, les malaises lors de l'éjaculation ou même la stérilité sont les symptômes prédominants chez l'adulte.

Dans notre étude, nos malades souffrent le plus de troubles urinaires.

4.3 Paraclinique :

4.3.1 Duplications urétérales :

4.3.1.1 Duplicité urétérale :

Les principaux examens à demander sont : l'échographie, la cystographie rétrograde et l'endoscopie.

4.3.1.1.1 Echographie rénale :

L'échographie rénale est aujourd'hui l'examen de dépistage d'une duplicité urétérale, vu son accessibilité et son caractère non invasif. Il nous permet d'apprécier la morphologie rénale, les voies excrétrices et la vessie.

On trouvera alors un rein légèrement augmenté de taille, quand la duplicité est non compliquée. L'échographie est encore plus intéressante lorsqu'on a à faire à une duplicité compliquée.

Cependant, aujourd'hui l'échographie a un plus grand intérêt en sa possibilité de faire un diagnostic anténatal ou postnatal de la duplicité urétérale. Plusieurs séries partagent le même constat ([145],[146]).

- Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échographie.

4.3.1.1.2 Urographie intraveineuse :

L'urographie intraveineuse est l'examen de référence pour effectuer le diagnostic d'une duplicité urétérale.

Après toute échographie suspecte, une urographie intraveineuse doit être effectuée pour affirmer ou infirmer le diagnostic.

L'UIV présente cependant quelques limites et c'est dans ce cas que les données échographiques seront alors d'un grand apport. Parmi ces limites on trouve :

- Une allergie au produit de contraste.
- Un aspect urographique normal du pyélon supérieur non fonctionnel.
- Les deux pyélon d'une duplication peuvent être muets.

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une urographie intraveineuse.

Tableau 18 : Aspects urographiques de la duplicité urétérale de l'adulte retrouvés dans notre série

| Aspect | Nombre de cas |
|-----------------|---------------|
| UHN unilatéral | 01 cas |
| Lithiase rénale | 01 cas |



Figure 35 : UIV montrant une duplicité urétérale gauche

4.3.1.1.3 Cystographie :

La cystographie présente un rôle principal dans la mise en évidence d'un reflux vésico urétéral.

4.3.1.1.4 Uroscanner :

La TDM semble être plus efficace et performante que les autres explorations ([101],[18]).

L'uroscanner se distingue des autres examens par la classification des duplications selon la morphologie des uretères et des pyélons, ce qui nous permettra d'affiner le choix thérapeutique mis à part celui de l'enfant [20].

Dans notre étude, l'uroscanner a été réalisé chez deux patients.

Tableau 19 : Résultats de l'Uroscanner des cas de notre étude

| Aspect | Nombre de cas |
|---------------------------------------|---------------|
| Duplicité pyélo urétérale unilatérale | 02 cas |
| Abouchement ectopique | 01 cas |
| Lithiase urétérale | 01 cas |

4.3.1.1.5 UroIRM :

L'Uro IRM occupe une place non négligeable dans le diagnostic de la duplicité urétérale. C'est un excellent moyen d'obtenir des images radiographiques précises des voies urinaires.

L'URO IRM présente plusieurs avantages :

- Non irradiant
- Le gadolinium ne présente pas de risque de néphrotoxicité
- L'image radiographique est la meilleure
- Cet examen peut être répété sans interférence avec la superposition de gaz digestifs.

Le coût élevé de l'URO-IRM présente l'une des principales limites de son utilisation.

4.3.1.2 Bifidité urétérale :

Son diagnostic se fait le plus souvent fortuitement sur une échographie à cause de la pauvreté de sa symptomatologie.

4.3.1.2.1 Echographie rénale :

L'échographie rénale est un examen accessible, indolore, sans irradiation, et il a une grande spécificité et sensibilité pour le diagnostic de la bifidité urétérale.

Dans notre étude, tous les malades ont bénéficié d'un examen échographique.

4.3.1.2.2 Urographie intraveineuse :

Pour certaines personnes, l'UIV conserve une place complète dans le bilan préopératoire car elle précise l'état parenchymateux, les anomalies de la jonction urétéro-vésicale, le diagnostic et la localisation du calcul urinaire [21].

Il reste indispensable pour diagnostiquer la bifidité et évaluer son impact sur le système urinaire

Tous les malades ont bénéficié d'UIV dans notre série.

L'UIV permet de diagnostiquer les bifidités, d'évaluer l'impact sur les voies urinaires supérieures, et de rechercher des complications, notamment des calculs.

Tableau 20 : Aspects urographiques de la bifidité urétérale de l'adulte retrouvés dans notre étude.

| Aspect | Nombre de cas |
|------------------------|---------------|
| Bifidité unilatérale | 02 cas |
| Urétérocèle unilatéral | 01 cas |
| Lithiase rénale | 02 cas |



Figure 36 : cliché d'UIV du post opératoire

Deux sondes JJ sont situées au niveau de la bifidité pyélo urétérale gauche avec un urétérocèle gauche.

4.3.1.2.3 Cystoscopie :

La cystoscopie est la plus utilisée pour compléter un bilan de ces maladies. Elle nous permettra de :

- Examiner l'urètre et le vagin pour trouver des orifices anormaux ou ectopiques.
- Analyser la muqueuse vésicale ; l'orifice urétral, sa position et la longueur du trajet sous-muqueux
- Déterminer l'urétérocèle ectopique.
- Débloquer l'orifice urétral en ponctionnant l'urétérocèle.

4.3.2 Urétérocèle :

4.3.2.1 Echographie Rénale :

Elle montre qu'un urétérocèle qui apparait comme une bulle entourée d'un fin liseré. On évaluera la taille du kyste, selon sa nature ; à l'intérieur ou à l'extérieur de la vessie.

Bien que nous rencontrions rarement des anomalies de la vessie ("vessie de lutte"), nous recherchons toujours des anomalies vésicales.

La vidange vésicale doit être évaluée en spécifiant la taille des résidus vésicaux après une miction spontanée.

La présence d'une duplication urétérale n'est pas toujours facile à déceler à l'échographie. D'autre part, on peut voir la partie terminale dilatée de l'uretère à l'ouverture de l'uretère menant au kyste.

Par conséquent, l'échographie représente une partie importante de l'imagerie des urétérocèles. Cependant, il peut nous fournir des informations incomplètes.

Il est louable que les informations qu'elle a fournies ne dépendent pas du maintien de la fonction rénale [58].

Dans notre étude, 04 cas d'urétérocèle ont bénéficié d'une échographie.

4.3.2.2 Urographie intraveineuse

L'urographie intraveineuse est primordiale : d'une part, elle permet une bonne cartographie de la lésion, d'une autre part, elle permet d'apprécier la fonction de chaque zone rénale.

Sur les images précoces, l'urétérocèle paraît clair dans l'opacité de la vessie, montrant un écart radio transparent.

La lacune en intra vésicale est très petite, rond, ovale, situé à l'angle latéral du trigone et gardant une certaine distance du col.

Cet aspect est suspendu par rapport à la clarté est très caractéristique.

Pour les urétérocèles extra vésicaux, l'atteinte du bassin rénal supérieur ne permet pas au kyste d'être opacifié, de sorte que le kyste apparaît comme une bulle de grande taille, claire, à l'angle antérolatéral de la vessie et débordant en dehors du col. Cet aspect est très caractéristique.

Dans notre étude, tous nos patients ont bénéficié d'une UIV.

Tableau 21 : Aspects urographiques d'urétérocèle de l'adulte retrouvés dans notre série

| Aspect | Nombre de cas |
|--------------------------------|---------------|
| Urétérocèle unilatéral | 02 cas |
| Urétérocèle bilatéral | 02 cas |
| Méga uretère unilatéral | 01 cas |
| Bifidité urétérale unilatérale | 01 cas |



Figure 37 : UIV montrant urétérocèle bilatéral

4.3.2.3 Cystographie :

La cystographie est un examen très précieux, mais il demeure souvent mal exploité. L'idéal est l'utilisation d'un produit de contraste pas très dense, et faire des clichés de profil et en début de remplissage. [100].

Son importance est double à la recherche d'un RVU notamment en complément à l'urographie intraveineuse. [23, 100]

Dans notre étude, aucune association n'a été retrouvée.



Figure 38 : photographie d'une cystographie objectivant une image lacunaire avec reflux vésico-urétéral bilatéral [24]

4.3.2.4 Cystoscopie

La lésion est facilement reconnaissable à la présence d'une tuméfaction arrondie, dépassant le fond de la vessie et située en postéro-basal.

La muqueuse de surface est généralement inflammatoire, la paroi est par endroits translucide. Cependant, cet examen présente plusieurs limites.

L'échographie, l'urographie et la cystographie apportent toutes les informations nécessaires pour que la cystoscopie n'apparaisse plus comme un examen de routine selon BRUEZIERE [23].

Elle est donc réservée aux aspects anormaux dont l'interprétation est difficile, soit en raison de la petite taille de l'urétérocèle, soit en raison de l'insuffisance rénale.

Elle peut alors constituer la première étape d'un acte thérapeutique tel qu'une méatotomie.

L'exploration endoscopique a été réalisée dans 01 cas dans notre étude à des fins thérapeutiques.



Figure 39 : urétérocèle montré par cystoscopie

4.3.2.5 Scintigraphie rénale : [23]

Dans les formes sévères et/ou compliquées, la scintigraphie constitue un apport intéressant pour évaluer l'état de chaque pyélo.

Elle permet de décider entre une chirurgie conservatrice et une chirurgie d'exérèse.

Dans notre série, cet examen a été réalisé chez deux patients et a montré un pyélo supérieur peu fonctionnel.

Selon RICWKOOD [26], cet examen est indispensable dans le bilan urologique des patients porteurs d'urétérocèle car il permet d'évaluer l'état du pyélo supérieur en cas de duplicité et conditionne donc le choix du traitement.

La scintigraphie constitue un apport intéressant pour évaluer l'état de chaque pyélon dans les formes compliquées ou sévères

Elle permet de décider entre une exérèse ou une chirurgie conservatrice.

Dans notre série, deux patients ont bénéficié de cet examen, et dans lequel on a retrouvé un pyélon supérieur peu fonctionnel.

4.3.3 Méga uretère :

Les explorations radiologiques nous permettent de diagnostiquer le méga uretère primaire et l'élimination du méga uretère secondaire. Elles permettent également de rechercher le retentissement sur le rein et les éventuelles complications [93].

Ces explorations nous permettent également de rechercher d'autres malformations urogénitales associées au méga-uretère telles l'agénésie rénale controlatérale, la duplication pyélo-urétérale, syndrome de la jonction pyélo-urétéral, le reflux vésico-rénal controlatéral, la valve postérieure de l'urètre ou encore l'extrophie vésicale.

L'association du méga uretère avec d'autres malformations urogénitales montre l'intérêt de les rechercher systématiquement afin de prioriser leur prise en charge.

4.3.3.1 Echographie rénale et pelvienne :

L'échographie rénale et pelvienne est l'examen de référence pour le diagnostic et le suivi des méga uretères (17,19).

Les informations apportées par l'échographie sur la morphologie des voies urinaires supérieures et inférieures (83,84) sont multiples, à savoir :

- Mesure du diamètre urétéral dans les régions lombaires et pelviennes sur des coupes transversales et longitudinales, vessie pleine ;
- L'appréciation de la nature rectiligne ou sinueuse de l'uretère et de son péristaltisme.
- L'appréciation de la valeur du péristaltisme avant l'intervention
- La précision de la topographie et du mode d'abouchement de l'uretère dans la vessie [83].
- La recherche d'une dilatation pyélocalicielle avec mesure du diamètre antéropostérieur du bassin et aspect des calices. Le diamètre normal de l'uretère est de 5 mm [42].
- La mesure du diamètre urétéral dans les régions lombaires et pelviennes sur des coupes transversales et longitudinales, vessie pleine ;
- L'appréciation de la nature sinueuse ou rectiligne de l'uretère et de son péristaltisme.
- La connaissance, avant l'intervention, de la valeur du péristaltisme,
- La précision de la topographie et du mode d'acheminement de l'uretère vers la vessie [83].
- La recherche d'une dilatation pyélocalicielle avec mesure du diamètre antéropostérieur du bassin et aspect des calices. Le diamètre normal de l'uretère est de 5 mm [42].

- L'étude de l'échogénicité rénale, de son parenchyme et de ses dimensions [86].
- L'étude vésicale, que ça soit en explorant le contenu de la vessie ou de sa paroi, ou en appréciant le résidu post-mictionnel et l'influence de la vidange vésicale sur la dilatation des voies excrétrices supérieures.

Dans notre étude, tous nos patients ont bénéficié d'une échographie. Elle a permis d'évaluer le retentissement du méga uretère sur le rein et la voie excrétrice supérieure. Elle a également permis de retrouver une lithiase associée chez un patient au niveau caliciel.

4.3.3.2 Scintigraphie rénale dynamique :

Elle nous permet de confirmer le caractère obstructif du méga uretère ; c'est un examen utile dans le suivi d'un méga uretère.

La scintigraphie trouve également sa place lors du suivi des patients en postopératoire pour évaluer la qualité fonctionnelle du résultat sans recourir à des urographies systématiquement.

La scintigraphie peut même supplanter l'urographie postopératoire en la couplant avec l'échographie.

4.3.3.3 Urographie intraveineuse

Elle garde pour certains une place primordiale dans le bilan préopératoire puisqu'elle précise le type de méga uretère, la normalité du bas uretère, l'état du parenchyme et l'anomalie de la jonction urétéro-vésicale, en plus du diagnostic et de la localisation du calcul urinaire [21].

Coupler une épreuve au furosémide à l'urographie intraveineuse est intéressant pour la confirmation ou l'infirmité de l'existence d'une obstruction urétérale et plus précisément dans les cas douteux [21]. L'UIV demeure indispensable pour établir le

diagnostic de méga uretère et évaluer son retentissement sur l'arbre urinaire.

Au cours des vingt dernières années, la place de l'UIV pour le diagnostic et le suivi du méga uretère a nettement diminué en raison des performances de la scintigraphie et de l'échographie.

Les informations morphologiques fournies par l'échographie sont très souvent suffisantes, alors que la fonction rénale et l'importance de l'obstruction du flux urinaire sont mieux évaluées par la scintigraphie [33].

On ne peut omettre non plus que l'urographie est un examen beaucoup plus long et irradiant (images tardives) par rapport à la scintigraphie rénale et nécessite l'utilisation d'un produit de contraste potentiellement allergène.

Une aérocolie intestinale ou un rien dilaté peut gêner l'interprétation des résultats puisque ce dernier ne concentre pas bien le produit de contraste. Une altération significative de la valeur fonctionnelle du rein entraîne également une insuffisance de contraste [79].

L'Urographie intra-veineuse ne fait donc plus partie du bilan initial et du bilan du suivi d'un méga uretère selon les arguments avancés ci-dessus.

- Tous nos patients ont bénéficié d'une UIV

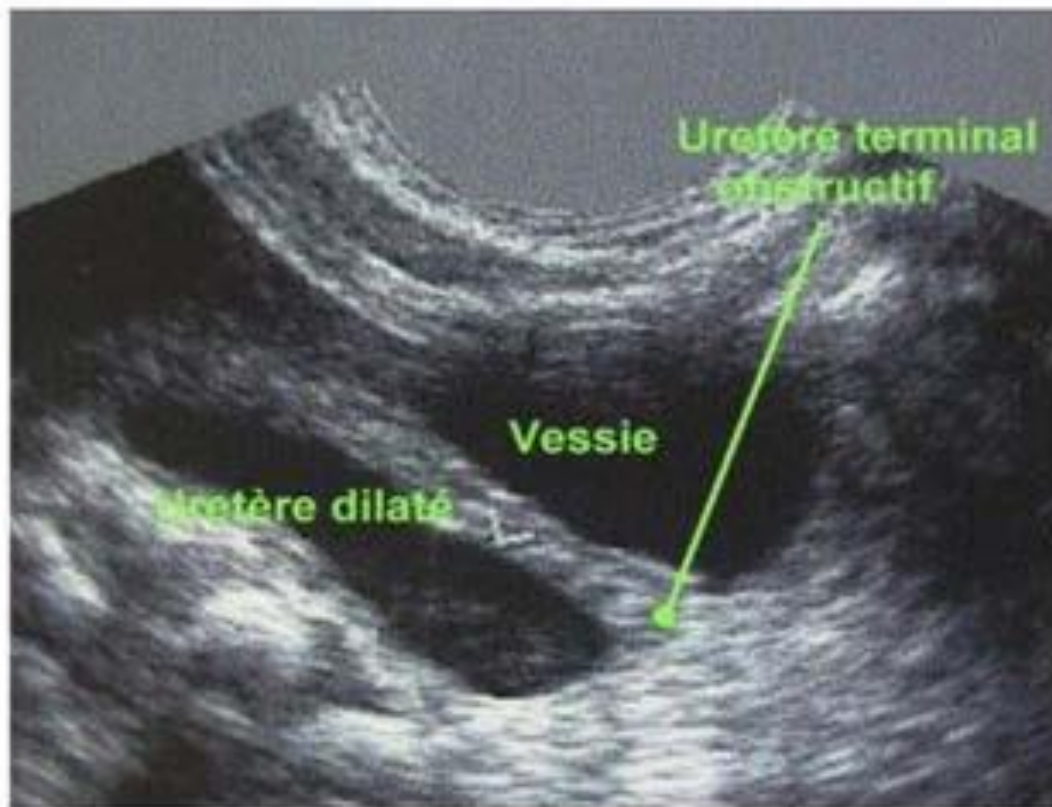


Figure 40 : échographie pelvienne d'un uretère dilaté sur une portion terminale obstructive

4.3.3.4 Cystographie :

Elle est réalisée pour rechercher une anomalie vésico-sphinctérienne ou un reflux vésico-rénal, non seulement dans l'uretère dilaté mais aussi dans la voie excrétrice controlatérale (83, 84, 21).

L'exploration doit être complète avec des clichés pré, per et post-mictionnels de face pour détecter un reflux vésico-rénal et de 3/4 pour visualiser la voie urétrale et s'assurer de sa normalité [88].

BLICKMAN et LEBOWITZ [40] ont décrit les critères cystographiques d'un méga-uretère refluant afin de le différencier d'un simple uretère dilaté par un reflux de grade moyen ou élevé.



Figure 41 : UIV montrant méga-uretère gauche

Tableau 22 : Aspects urographiques du méga-uretère primitif obstructif de l'adulte retrouvé dans notre série.

| Aspect | Nombre de cas |
|---------------------------------------|---------------|
| Urétérohydronéphrose (UHN) unilatéral | 01 cas |
| Lithiase rénale | 01 cas |
| Urétérocèle bilatéral | 01 cas |

4.3.3.5 UroIRM :

L'URO-IRM est la meilleure technique pour obtenir une image radiologique précise de l'appareil urinaire.

Elle a l'avantage d'être non irradiante, la qualité de l'image radiologique est meilleure et de plus le gadolinium n'est pas néphrotoxique et la qualité de l'image radiologique est meilleure. Sans oublier la reproductibilité de l'URO-IRM et qu'elle n'est pas perturbé par la superposition des gaz digestifs.

En cas de méga uretère, l'URO-IRM nous permet de reconnaître l'obstruction urétérale, d'évaluer son impact sur le haut appareil urinaire, mais aussi de déterminer sa localisation exacte.

L'URO-IRM détecte facilement l'hydronéphrose. Elle nous permet également de différencier le méga uretère refluant du méga uretère non refluant.

4.3.4 Reflux vésico urétéral :

4.3.4.1 Echographie rénale :

L'échographie anténatale reste la circonstance révélatrice la plus fréquente du reflux néonatal en présence d'une dilatation pyélocalicielle et/ou d'une dilatation urétérale [88].

Une première infection urinaire fébrile chez l'enfant impose la recherche d'un reflux, de même qu'un épisode de cystite chez un garçon. On doit demander en premier abord une échographie. Un premier épisode de cystite chez une fille ne nécessite pas d'imagerie notamment s'il existe des troubles mictionnels.

L'échographie est capable de détecter les reflux vésico-urétéraux dilatés de grade IV-V avec une bonne sensibilité et spécificité mais aussi d'orienter vers une urétrocystographie mictionnelle si existence d'anomalie [83].

La scintigraphie devient également une méthode de diagnostic pour la détection des cicatrices rénales, ce qui conduit à la cystographie. 30–50% des malades souffrant d'infections urinaires ont un reflux vésico–urétéral, cependant, il n'a pas été démontré qu'il augmente considérablement le risque ultérieur d'infections urinaires ou de cicatrices rénales.

Dans notre étude, l'échographie a montré une urétérohydronéphrose bilatérale

4.3.4.2 Urétrocystographie rétrograde :

L'urétrocystographie rétrograde reste l'examen de référence pour établir le diagnostic positif et le grade précis du reflux vésico–urétéral, malgré que sa sensibilité soit faible (80%).

Elle nous fournit aussi des renseignements sur l'urètre et la vessie : diverticule de HUTCH, obstruction cervico–urétrale, vessie de lutte.

La plupart des auteurs recommandent de réaliser l'examen cystographique huit jours après une infection aiguë, ou quatre à six semaines plus tard afin de ne pas manquer un reflux intermittent.

Aucun passage de l'urine de la vessie vers les uretères n'est retrouvé sur une cystographie normale. Si les uretères sont opacifiés, on parle de reflux, uni- ou bilatéral, et ce reflux est classé en grades selon sa gravité.

Cet examen a été fait chez une patiente chez laquelle le reflux vésico–urétéral a été confirmé.

4.3.4.3 Scintigraphie au DMSA :

La scintigraphie au DMSA est l'examen de référence pour détecter les cicatrices rénales post–infectieuses ou hypo dysplasiques.

Elle a l'avantage d'être moins irradiante que l'UIV, qui n'est plus pratiquée.

La valeur prédictive négative à la phase aiguë de l'infection urinaire fébrile permet de diagnostiquer tous les reflux vésico-urétéraux de haut grade et 85% des RVU [120].

La scintigraphie au DMSA est également indiquée dans le diagnostic initial [82] en cas de reflux avec dilatation ou amincissement parenchymateux à l'échographie, en cas de reflux prénatal de haut grade (grade IV-V), ou en cas d'infections urinaires récidivantes. Chez le nourrisson, elle doit être réalisée à partir de l'âge de 3 mois et répétée à 18 mois.

Une intervention chirurgicale doit être discutée en cas de scintigraphie anormale à l'âge de 18 mois.



Figure 42 : cystographie montrant un reflux vésico-urétéral prononcé à gauche

4.3.5 Abouchement ectopique de l'uretère :

4.3.5.1 Echographie rénale :

Une échographie peut montrer le grand uretère rétro-vésical et parfois une vésicule séminale dilatée derrière la vessie. Là encore, la localisation du décollement est souvent inconnue, mais cela a peu d'importance pour le traitement.

L'urétérocystoscopie et la vaginoscopie peuvent également être erronées et c'est l'exploration chirurgicale qui détermine la disposition anatomique exacte.

4.3.5.2 UroIRM :

Le diagnostic d'une sortie d'uretère ectopique peut être posé par échographie, IRM et cystographie.

L'échographie ou l'IRM peuvent montrer une petite vessie en cas de décollement ectopique bilatéral et, rarement, un grand uretère ectopique peut se présenter comme une structure intra-vésicale appelée pseudo-urétérocèle [28].

Dans notre série, nos patients ont bénéficié d'une urographie intraveineuse et d'une échographie.

4.4 Traitement :

4.4.1 But :

Le traitement des malformations urétérales a comme objectif l'élimination des infections, la préservation de la fonction rénale, la disparition de l'obstruction et du reflux mais aussi le maintien de la continence urinaire.

4.4.2 Moyens :

4.4.2.1 Abstention thérapeutique :

L'abstention thérapeutique est proposée lors de la découverte d'une malformation urétérale asymptomatique qui ne présente pas de danger pour le malade.

4.4.2.2 Traitement médical [21] :

Une antibiothérapie de longue durée est indiquée en guise de traitement médical.

L'objectif principal de la prescription d'antibiotiques adaptés est de rétablir la dynamique urétérale et de stériliser les urines lorsque ces dernières sont purulentes.

L'antibiothérapie nous permettra également d'assurer de meilleures conditions de sécurité lors de la période pré et postopératoire.

La place du traitement médical est marquée par une longue durée d'antibiothérapie.

La prescription d'antibiotiques adaptés au germe est la première mesure à prendre lorsque l'urine est purulente. Ceci afin de rétablir la dynamique urétérale et de stériliser les urines

De plus, l'antibiothérapie offrira les meilleures conditions de sécurité pendant la période pré et postopératoire.

4.4.2.3 Traitement chirurgical :

4.4.2.3.1 Chirurgie à ciel ouvert :

4.4.2.3.1.1 Voies d'abords :

Multiples voies d'abord ont été décrites.

❖ Incision type Pfannenstiel :

Cette incision est la plus pratiquée. Elle a l'avantage d'être solide et esthétique, mais son inconvénient est l'atteinte pariétale notable.

Elle consiste en une incision transversale au-dessus de l'os pubien jusqu'à la couche antérieure de la gaine des droits (29).

Dans notre étude, une incision de type "Pfannenstiel" a été réalisée chez trois malades.

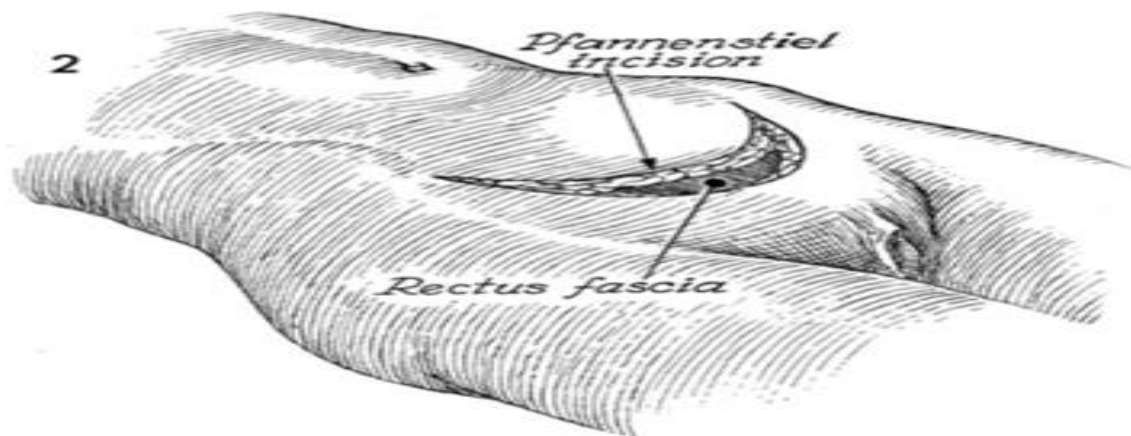


Figure 43 : l'incision de Pfannenstiel (dans le pli abdominal inférieur chez l'enfant)

❖ Incision médiane sous-ombilicale :

Certains auteurs préfèrent cette approche. Elle est plus simple mais plus visible.

Dans notre étude, une incision médiane sous l'ombilic a été réalisée chez quatre malades.

❖ Incision latérale sous péritonéale :

Elle est pratiquée en cas de réimplantation unilatérale (29).

4.4.2.3.1.2 Techniques chirurgicales :

4.4.2.3.1.2.1 Traitement chirurgical conservateur :

☞ Urétérocélectomie :

☞ Sur uretère double :

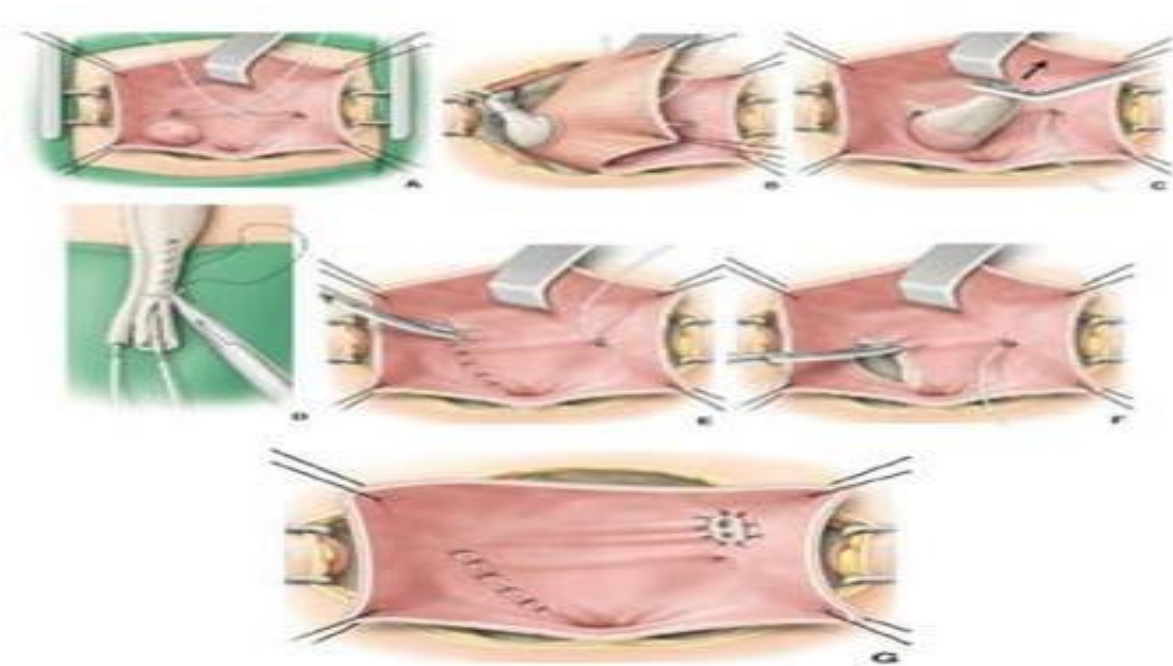


Figure 44 : Exérèse d'un urétérocèle sur duplication à développement intra vésical La figure ci-dessus schématise les étapes de la technique d'exérèse :

- A. Cathétérisme des méats urétéraux B. Dissection initialement extra vésicale de l'urétérocèle. C. Fin de la dissection de l'urétérocèle en intra vésical. D. Modelage de l'uretère dilaté du pyélon. E. Après reconstitution du plancher vésical, confection d'un trajet sous-muqueux transversal à partir d'un nouveau point d'entrée dans la vessie. F. Confection d'un trajet sous muqueux transversal à partir du niveau supérieur du hiatus musculaire crée par l'urétérocèle. G. Confection d'un trajet sous-muqueux transversal après réimplantation des uretères jumeaux

☞ Sur uretère Simple :

La dissection d'un petit urétérocèle intra vésicale peut être réalisée par un abord intra vésical pur.

Après une éventuelle mise en forme, la réimplantation est réalisée transversalement selon la technique de Cohen. Le point d'entrée dans la vessie se situe au niveau supérieur du hiatus musculaire, dont la partie inférieure est reconstruite.

❖ Anastomose des deux systèmes pyéliqués

☞ Anastomose urétéro-pyélique : (Figure 46)

Il s'agit de l'anastomose termino-latérale entre l'uretère polaire supérieur sectionné et le bassinet polaire inférieur après lombotomie.

C'est une procédure techniquement simple qui permet de décompresser le pyélon supérieur tout en préservant le parenchyme fonctionnel à ce niveau.

Cette technique est cependant contre indiquée en cas de bassinet polaire inférieur très fin et intra-sinusal.

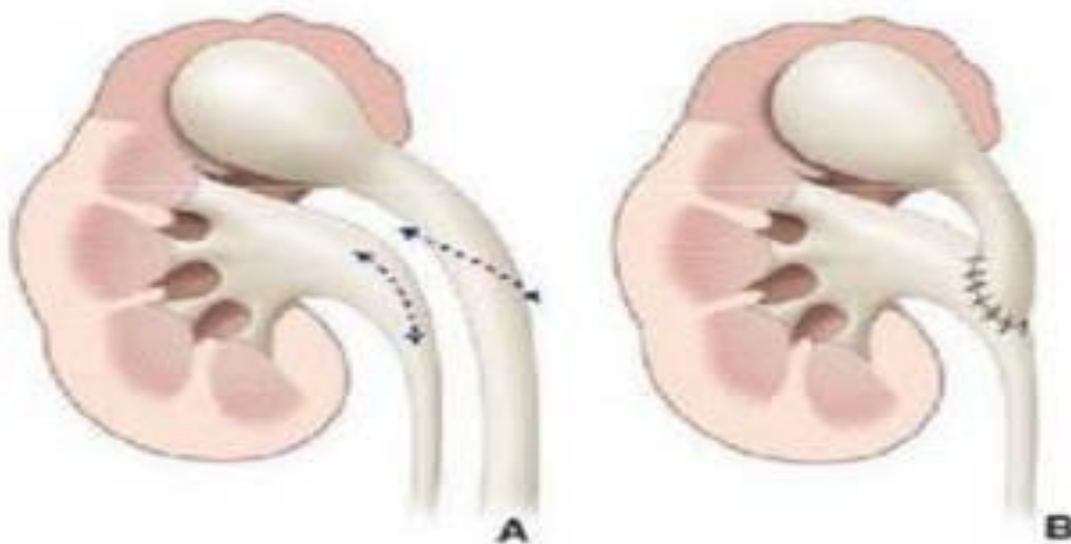


Figure 46 :[97] Anastomose urétéro pyélique

A. Section spatulée de l'uretère supérieur et ouverture du bassinet inférieur.

B. Anastomose faite.

- Anastomose urétéro-urétérale (figure 47) :

Le malade est en position de décubitus dorsal ;

L'incision se situe dans le pli cutané abdominal inférieur, au-dessus de l'orifice inguinal superficiel.

Il n'est pas nécessaire de drainer les urines ou l'espace rétro péritonéal.

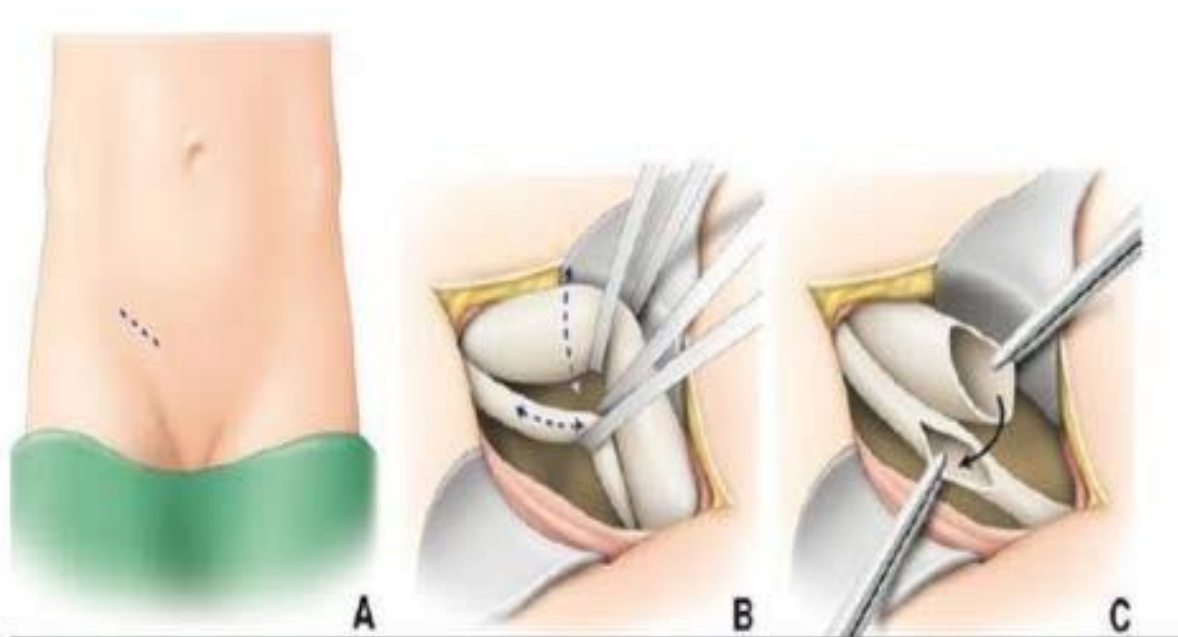


Figure 47 : Anastomose urétéro-urétérale

A. Incision dans le pli abdominal inférieur. B. Les deux uretères sont mis sur lacs. C. Anastomose urétéro-urétérale termino-latérale entre l'uretère dilaté et l'uretère fin.

- ❖ Réséction de la radicelle

La partie terminale de l'uretère doit être réséquée en réalisant la section dans la zone dilatée à distance de la partie rétrécie.

La résection peut être associée à une urétéro-lithotomie, en cas de méga uretère compliqué de calcul urétéral.

❖ Modelage

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

HENDREN, KALICINSKI et STARR sont les trois techniques de modelage utilisées

❖ Réimplantation urétéro-vésicale

Les différentes techniques de réimplantation urétéro-vésicale peuvent être classées en deux groupes selon qu'elles respectent ou non le point d'entrée de l'uretère dans la vessie.

☞ Voie extra vésicale : Intervention de LICH GREGOIR :(35,36).

Son principe repose sur la dissection de l'uretère par voie extra-vésicale jusqu'à son hiatus puis à créer un lit sous-muqueux à vessie fermée pour y couler l'uretère qui sera enfoui en dessous de la suture du muscle vésical (figure 48).

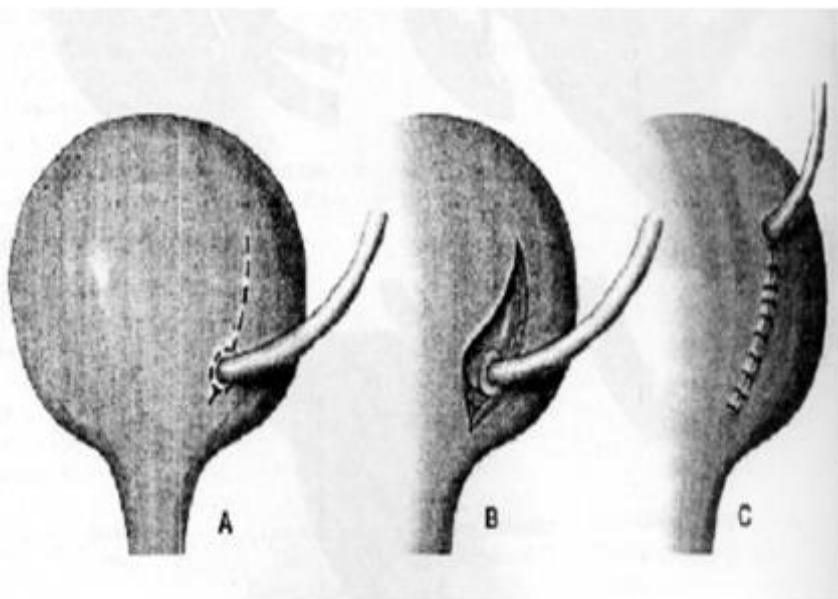


Figure 48 : Intervention de LICH GREGOIR

A et B : Incision séro-musculaire. C : Suture du muscle par-dessus l'uretère

☞ Voie mixte :

Intervention de POLITANO-LEADBETTER :(147,148,149)

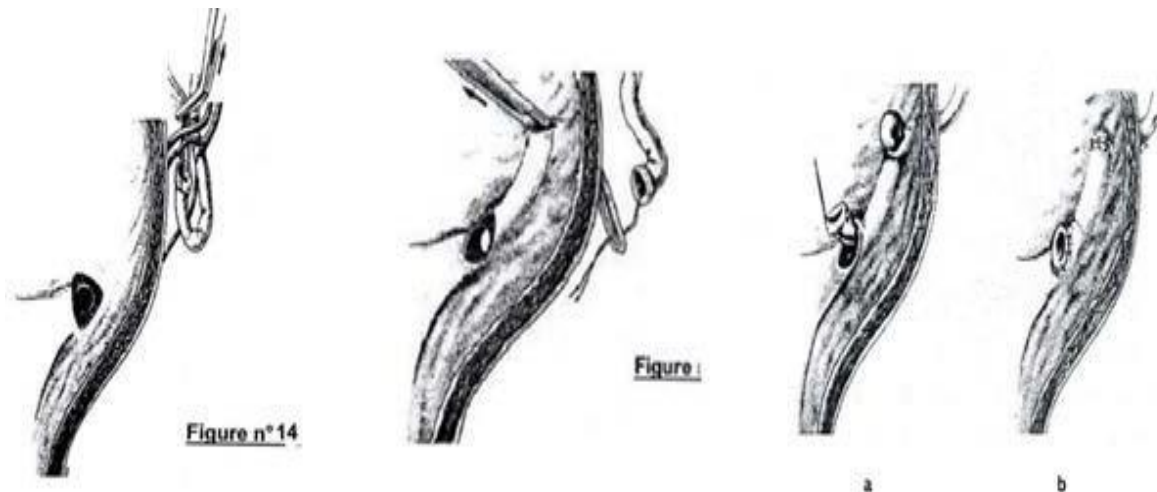


Figure 49 : Technique de POLITANO-LEADBETTER

Elle est considérée comme l'intervention de base du traitement du méga uretère [92]. Elle consiste, dans un premier temps, à libérer l'uretère par voie extra vésicale.

- Après dissection endo-vésicale de l'uretère, celui-ci est poussé hors de la vessie par son hiatus puis décroché des canaux déférents et des vaisseaux génitaux.
- Traction de l'uretère à travers celui-ci et création du néo-hiatus.
- Création du trajet sous-muqueux entre l'ancien et le nouveau hiatus. (a)
- Aspect final après anastomose urétéro-vésicale. (b)

Procédure de PAQUIN : [46]

Cette procédure est considérée comme la procédure de base pour le traitement des méga uretères [147]. Elle consiste, dans un premier temps, à libérer l'uretère par un abord extra-vésical.

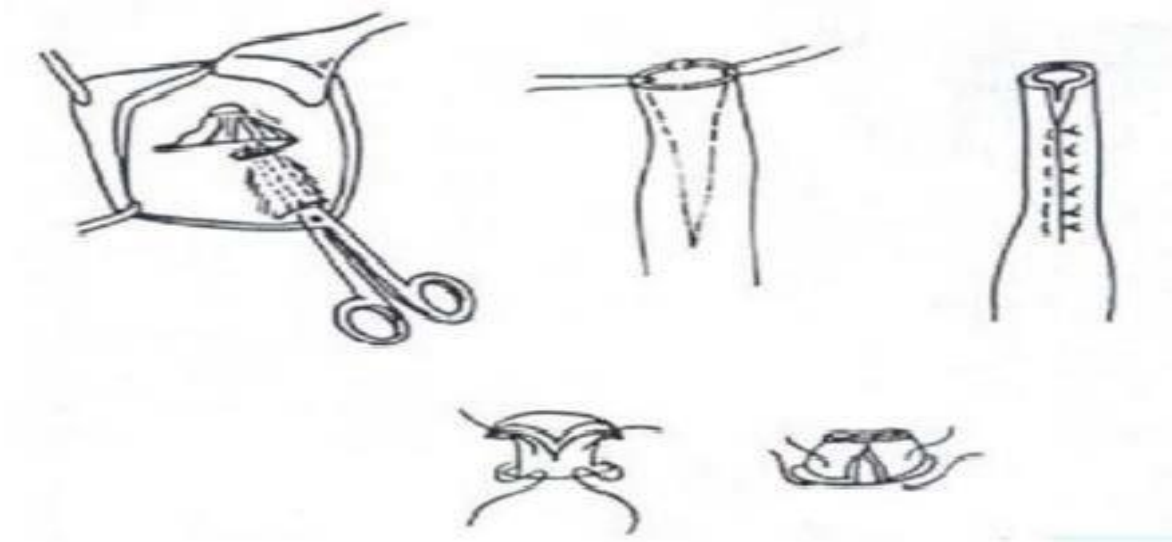


Figure 50 : Technique de réimplantation urétérale selon PAQUIN

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

Intervention de HENDREN

C'est une technique très fiable et qui a passé l'épreuve du temps.

Elle consiste en une résection d'une bandelette latérale de l'uretère ne représentant pas plus d'un tiers du diamètre initial de celui-ci.

En longueur, le modelage de l'uretère intéresse la partie tunellisée et quelques centimètres de l'uretère pré-vésical.

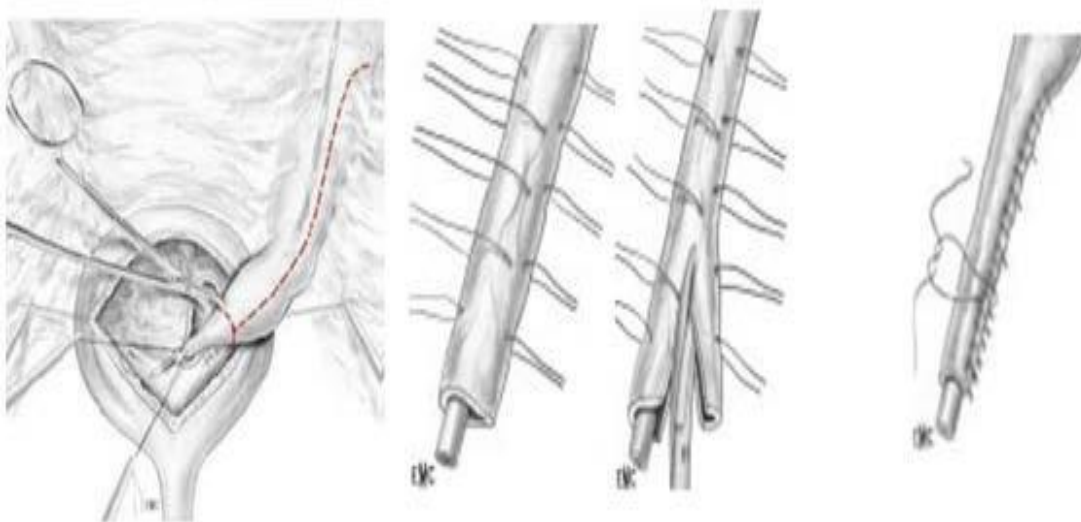


Figure 51 : Modelage selon HENDREN

- Uretère libéré, tracé de l'incision du modelage, excision de la radicelle.
- Cathéter en place, disposition de fils traceurs, tracé de l'incision.
- Excision de la languette urétérale selon un trajet rectiligne qui se recourbe vers le haut.
- Confection des deux surjets latéraux dont un à points passés qui se terminent à distance du néo méat urétéral.
- Le reste du modelage est fermé par des points séparés.

☞ Technique infra-hiatale : Intervention de COHEN : [149]

Ces techniques respectent le point d'entrée de l'uretère dans la vessie. Elles ont pour but d'allonger le trajet sous-muqueux de l'uretère, soit en utilisant des plasties muqueuses, soit en créant un nouveau trajet. [149].

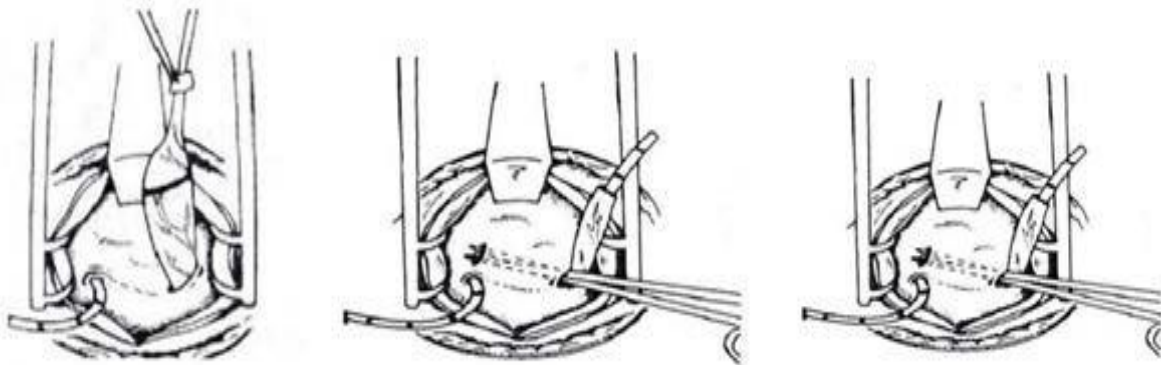


Figure 52 : Technique de COHEN

- Dissection de l'uretère par voie endo-vésicale qui est ensuite attiré dans la vessie.
- Confection du tunnel sous-muqueux par forage aux ciseaux
- Positionnement de l'uretère dans le trajet sous-muqueux.
- Le néo méat est situé au-dessus du méat opposé.

☞ Réimplantation sur vessie psoïque :[149]

C'est une technique ancienne, décrite initialement en 1896, considérée comme une bonne technique dans les réimplantations itératives, et qui connaît un regain d'intérêt [88].

L'ascension vésicale au psoas et la réalisation d'un trajet de réimplantation directe permettant une résection urétérale assez longue, emportant aisément la radicelle et la zone atone sus-jacente.

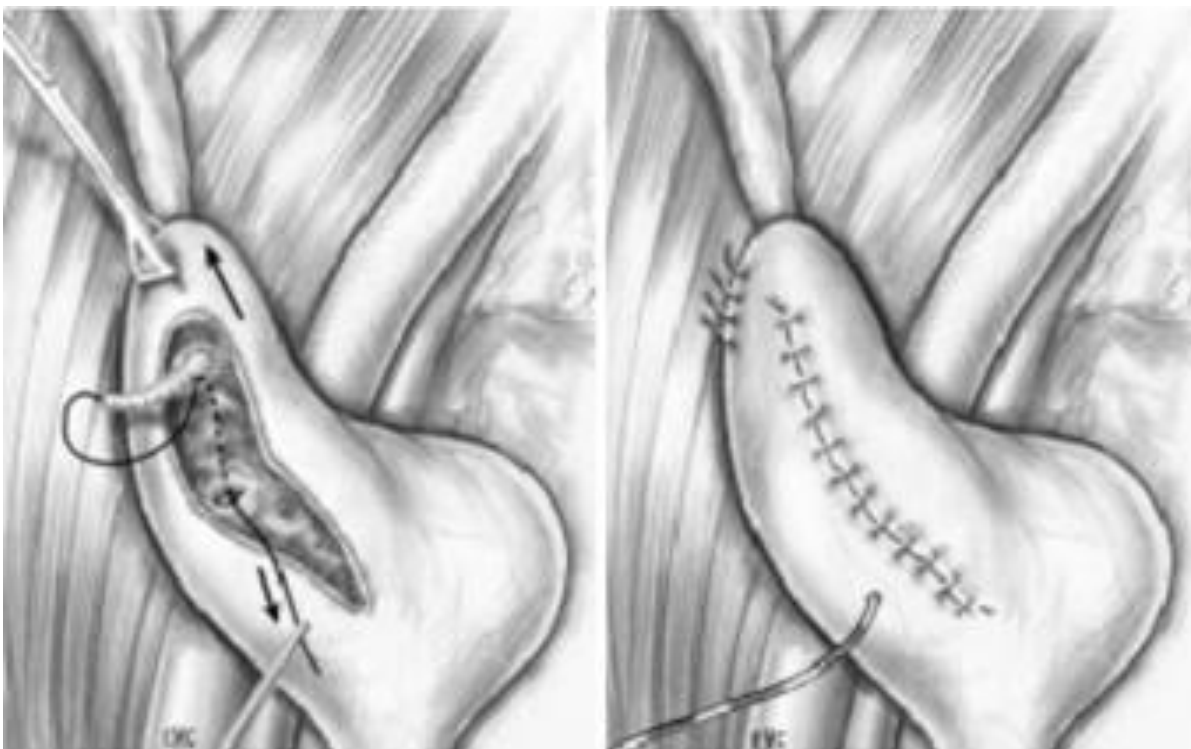


Figure 53 : Vessie psoïque

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

Le drainage peut être réalisé par une sonde urétérale simple ou double J.

La sonde urétérale sera enlevée autour du 8ème jour s'il n'y a pas eu de modelage, au 15ème jour si l'on a fait un modelage.

Le drainage réalisé par une sonde urétérale double J permet un meilleur confort et une autonomie au patient ; ainsi qu'une sortie précoce de l'hôpital. La sonde double J sera retirée un mois après l'intervention.

❖ Dérivation temporaire de la voie urinaire :

Dans certaines conditions, il est nécessaire de pratiquer une dérivation temporaire de la voie urinaire qui peut être réalisée par la mise en place d'une néphrostomie percutanée ou une sonde urétérale simple ou double J par voie endoscopique, techniques qui ont peu à peu remplacé l'urétérostomie cutanée.

4.4.2.3.1.2 Traitement chirurgical non conservateur :

❖ Néphro-urétérectomie polaire supérieure

☞ Néphrectomie polaire supérieure par voie lombaire (Figure 54)

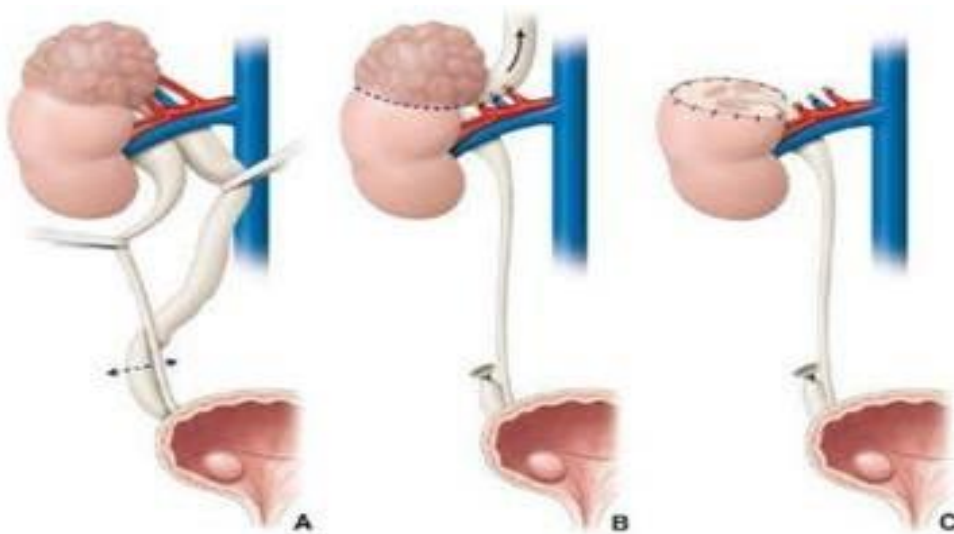
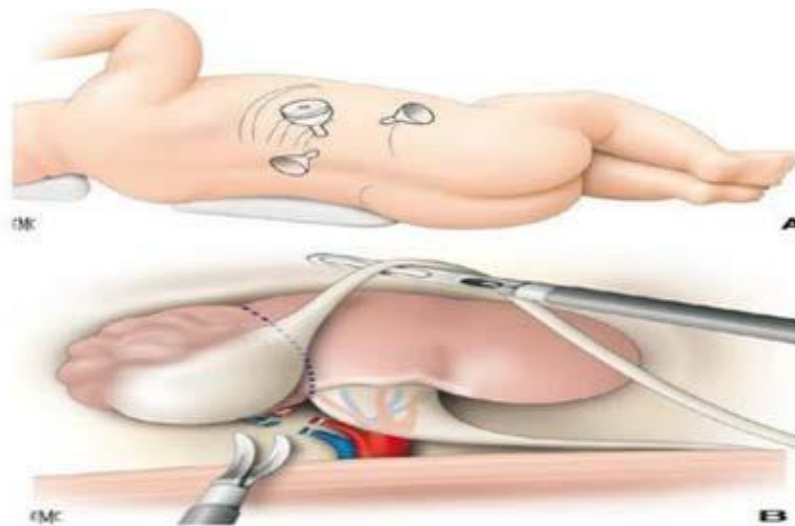


Figure 54 [97]. : Néphro-urétérectomie polaire supérieure.

- A. Exposition des deux voies excrétrices. B. La dissection intra hilaire, avec ligature des vaisseaux se rendant au pyélon supérieur, est facilitée par la traction de l'uretère du pyélon supérieur préalablement sectionné. C. Aspect du pyélon inférieur restant.

En fin d'intervention, le pyélon inférieur restant, très mobile autour de son pédicule est fixé dans la loge rénale par quelques points capsulaires pour éviter toute torsion. Un drainage de courte durée est nécessaire.

☞ Néphrectomie polaire supérieure par vidéo-chirurgie (Figure 55)



Les résultats de cette technique chez l'enfant ont été publiés à partir de 1998. La voie d'abord peut être tans- ou rétro péritonéale. Nous décrivons la voie par rétropéritonéoscopie décrite par EL-GHONEIMI [43].

☞ Néphrectomie totale :

Devant une duplication, la néphrectomie totale est justifiée lorsque le pyélon inférieur, siège du reflux, est également non fonctionnel. L'Urétérocélectomie peut être indiquée, éventuellement au cours de la même opération, notamment pour traiter l'uropathie controlatérale.

4.4.2.3.2 Traitement endoscopique :

Il a comme intérêt la levée de l'obstacle par une procédure simple réalisée avec une courte hospitalisation. Le risque principal de cette technique thérapeutique est l'induction d'un RVU.

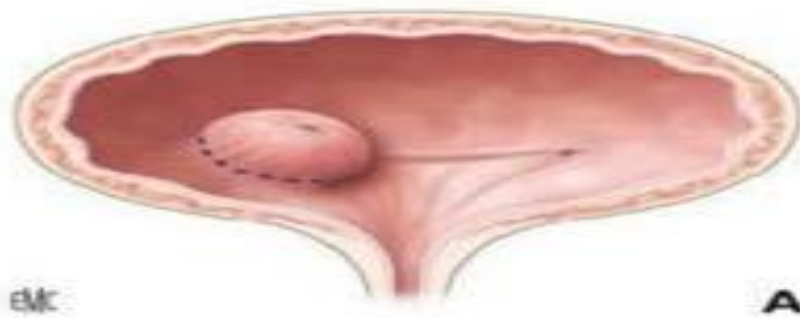
La résection endoscopique de l'urétérocèle, ou la grande incision à son apex étaient les méthodes initialement utilisées et sont actuellement abandonnées [135].

Afin de limiter le risque de reflux post opératoire, la technique a évolué progressivement vers une incision plus courte avec une position plus surélevée [47].

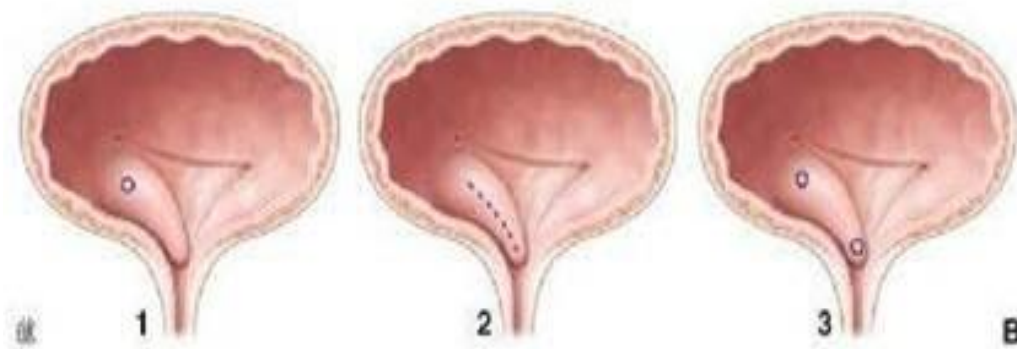
En fin d'intervention, elle doit permettre la visualisation endoscopique de l'éjaculation urinaire lors de la pression de la fosse lombaire du patient.

Le site de l'incision dépend du type d'urétérocèle :

- En cas d'urétérocèle intra vésicale (figure 56A), l'incision est située à la base de l'urétérocèle sur son versant antérieur [47].
- En cas urétérocèle ectopique (figure 56B), certains auteurs [48] effectuent uniquement une incision au -dessus du col vésical ; d'autres [49], recommandent soit une longue incision partant de la région intra-urétrale jusque dans la vessie, soit une double incision courte, l'une intra-urétrale et l'autre intra vésicale.



A. Urétérocèle intra vésicale : incision punctiforme à sa base, juste au-dessus du col.



B. Urétérocèle intra vésicale : incision punctiforme à sa base, juste au-dessus du col.

Figure 56 :[132] Méatotomie endoscopique

4.4.3 Indications :

4.4.3.1 Duplications pyélourétérales :

4.4.3.1.1 Abstention :

Elles sont parfois de découverte fortuite, lors d'explorations radiologiques, et ne nécessitent dans ces cas aucune mesure thérapeutique.

4.4.3.1.2 Traitement chirurgical :

La chirurgie dans les formes compliquées de duplicité urétérale est la conduite à adopter dans la major partie des cas. La diversité des anomalies justifie un grand éclectisme dans les indications et le choix des interventions. En fonction de la qualité du parenchyme, le traitement du parenchyme correspondant sera soit la conservation, soit l'ablation.

Quant à la voie excrétrice, son état justifiera son sacrifice ou sa préservation en utilisant tous les procédés d'anastomose et de réimplantation (urétéro-urétérale ou urétéro-vésicale) de la chirurgie urétérale [40].

On opérera toutes les anomalies entraînant une gêne fonctionnelle ou un retentissement organique

Les développements actuels permettent souvent de découvrir des pathologies obstructives avant la naissance. Nous prenons donc de plus en plus en charge les jeunes enfants, voire les nourrissons, et les traitons rapidement si l'anomalie est gênante. Cette chirurgie n'est pas plus difficile, elle est simplement plus minutieuse et doit faire appel à un grossissement et à une instrumentation adéquate [104].

Seul le traitement d'un reflux sur bifidité ou d'un reflux modéré sur duplicité peut permettre de discuter d'une attente sous antibioprophylaxie.

Un reflux modéré ou un reflux sur duplicité ou bifidité sont les seules indications où une attente sous antibioprophylaxie est indiquée.

4.4.3.1.2.1 Traitement conservateur [151]

L'intérêt de la scintigraphie rénale au DTPA n'est pas négligeable : elle peut apporter un argument dans la décision de conservation ou d'exérèse (supérieur ou inférieur à 10 % de fonction) (Belman [123]).

Si le parenchyme présent le mérite on peut considérer un traitement conservateur. La chirurgie sera donc une chirurgie réparatrice précise de la voie excrétrice.

L'intérêt de la scintigraphie rénale au DTPA n'est pas négligeable : elle peut fournir un argument dans la décision de conservation ou d'excision (plus ou moins 10% de la fonction) (BELMAN [123]).

4.4.3.1.2.1.1 Urétérocélectomie

Au cas où le parenchyme pyélique supérieur peut être préservé, une procédure de réparation utéro-vésicale utilisant une approche exclusive de Pfannenstiel peut être proposée.

❖ En cas d'Urétérocèle :

IL s'agit d'une Urétérocélectomie par voie endo vésicale.

Réséction de la terminaison des deux uretères et réimplantation utérovésicale (COHEN ou GLENNANDERSON ou LEADBETTER) (fig.57).

Un remodelage de l'uretère le plus dilaté peut être nécessaire [125].

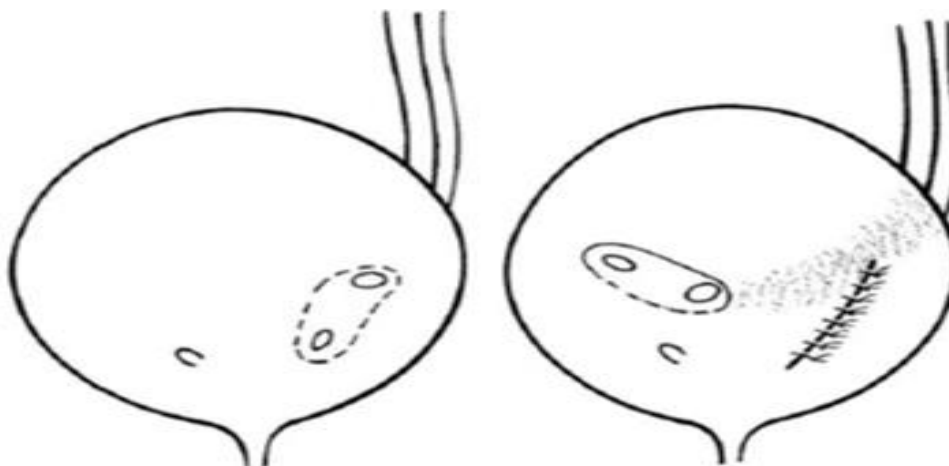
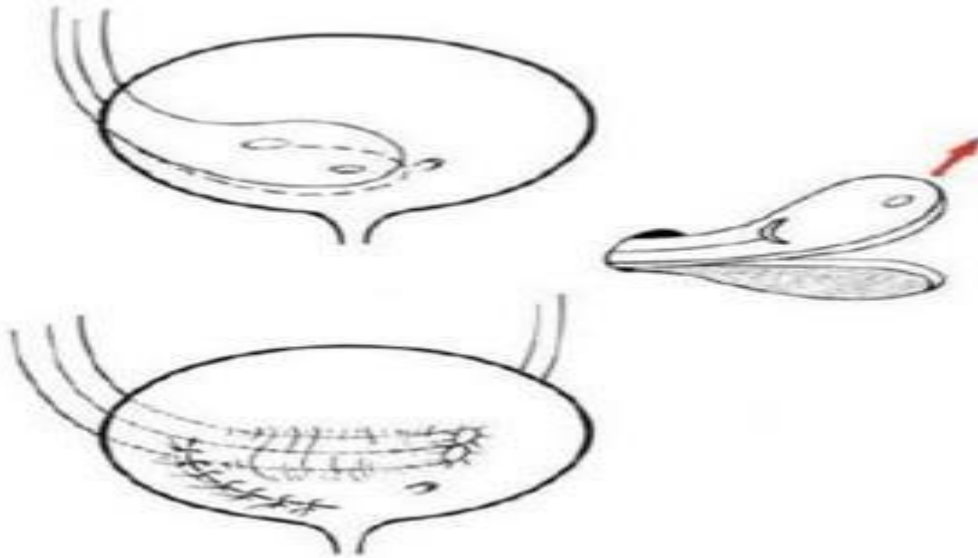


Figure 57 : Duplicité avec reflux dans le pyélon inférieur.

Réimplantation des deux uretères en canon de fusil dans leur gaine commune selon la technique de COHEN.



En cas de petite urétérocèle éventuellement associée à un reflux et si les pyélons supérieurs et inférieurs correspondants sont fonctionnels, une Urétérolectomie peut être réalisée avec reconstruction de la paroi vésicale postérieure si nécessaire et réimplantation des deux uretères entrecroisés selon la technique de Cohen.

Dans notre étude, un patient a bénéficié d'une urétérolectomie avec une réimplantation de type LEADBETTER POLITANO pour un urétérocèle gauche sur bifidité urétérale gauche.

4.4.3.1.2.1.2 Réimplantation urétéro-vésicale

❖ En cas d'ectopie urétérale :

Au cas où le parenchyme est encore valide, la terminaison des deux uretères peut être réséquée et la réimplantation utéro-vésicale effectuée, mais dans la mesure du possible, enlever la partie inférieure de l'uretère pour éviter spécialement chez la fille les abcès du moignon de l'uretère inférieur dont l'ablation secondaire est toujours difficile et risquée.

Dans notre étude, les cas d'abouchement urétérale ectopique sur duplicité urétérale, ont bénéficié d'une réimplantation de type LEADBETTER POLITANO.

❖ En cas de reflux :

La technique dépend ici également de l'état du parenchyme du pyélon inférieur. Celui-ci est souvent moins altéré que le parenchyme du pyélon supérieur.

Le reflux est donc étiologie la plus fréquente, et plus exceptionnellement un syndrome de la jonction pyélo-urinaire [73].

Au cas où le parenchyme est valide, l'intervention consiste simplement en une réimplantation des deux uretères dans leurs gaines, en forme de canon de fusil, par une technique endo-vésicale conservant les orifices urétraux.

On a rarement recours à un remodelage en cas de gros uretère... Dans ce cas il sera très prudent ("FOLDING").

Dans notre étude, aucun cas de reflux sur un double système n'a été retrouvé.

❖ En cas du méga uretère :

Le méga uretère ne concerne généralement qu'un seul des deux uretères. On peut choisir entre trois solutions :

- L'ablation du pyélon correspondant si sa valeur fonctionnelle est négligeable.
- Réimplantation des deux uretères après mise en forme de l'uretère dilaté.
- Implantation pré-vésicale de l'uretère pathologique dans l'uretère sain.

La meilleure solution si le méga uretère est double est de faire une anastomose urétéro-urétérale haute et de réimplanter le meilleur des 2 uretères.

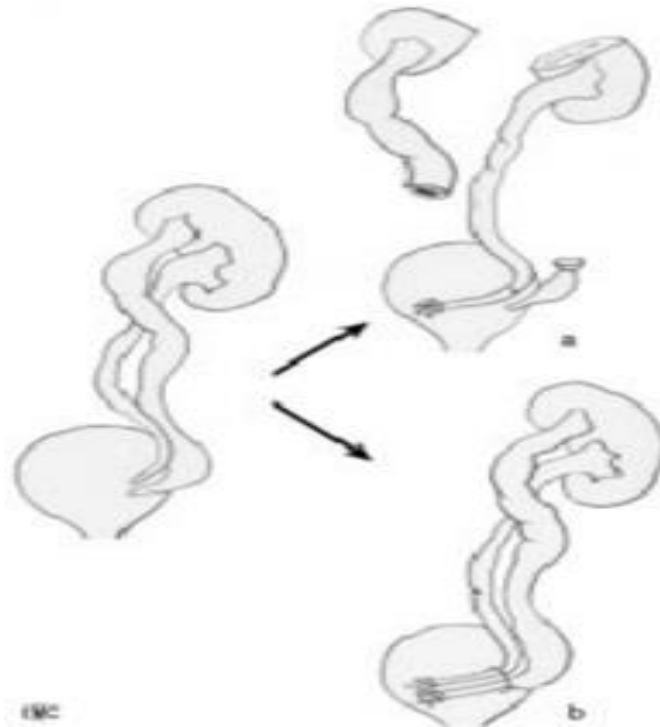


Figure 58 : Méga uretère simple sur duplicité

- a. Néphrectomie partielle.
- b. Réimplantation des deux uretères

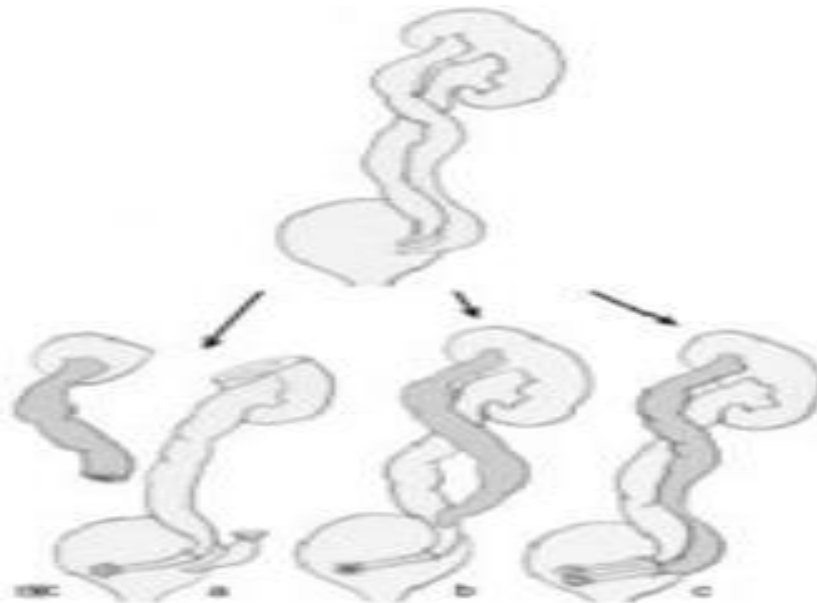


Figure 59 : Méga uretère double sur duplicité

- a. Néphrectomie partielle et réimplantation.
- b. Anastomose urétéro-urétérale et réimplantation.
- c. Réimplantation des deux uretères modelés.

Dans notre étude, aucun cas de méga uretère sur duplication n'a été vu.

4.4.3.1.2.1.3 Anastomose pyélourétérale :

On n'a pas recours à ce type d'anastomose dans notre série.

L'uretère supérieur correspondant sera traité de manière variable en fonction de l'anomalie inférieure : urétérectomie inférieure par une seconde approche basse dans le cas où il s'agit d'une ectopie urétérale ou d'un reflux dans le pyélo supérieur. S'il s'agit d'un urétérocèle, dans la plupart des cas, l'uretère inférieur peut être laissé ouvert, vidé et drainé au contact [90].

Ce n'est que dans de rares cas qu'il sera nécessaire de réaliser une intervention complémentaire utéro-vésicale.

Ce type d'anastomose n'a pas été utilisé dans notre étude.

4.4.3.1.2.2 Traitement radical

4.4.3.1.2.2.1 Une héminéphrourectomie polaire supérieure :

Si le pyélon supérieur est détruit, il faudra envisager une héminéphrourectomie supérieure associée ou non à une urétérectomie inférieure selon l'anomalie d'origine (ectopie ou urétérocèle).

Il faut envisager une héminephrourectomie supérieure associée ou non à une urétérectomie inférieure, en fonction de l'anomalie d'origine si le pyélon supérieur est détruit.

4.4.3.1.2.2.2 Une héminéphrourectomie inférieure :

Si le parenchyme du pyélon inférieur est détruit, c'est une situation plus rare.

Il s'agit d'une situation plus rare dans le cas où le parenchyme du pyélon inférieur est détruit.

Dans notre étude, il n'y a pas eu de recours à un traitement radical.

4.4.3.1.2.3 Duplication compliquée de lithiases

Un calcul rénal associé à une duplication urétérale, sans distension pyélocalicielle, sera traitée individuellement chez l'adulte.

L'ablation de l'anomalie distale non obstructive pour le rein n'est pas nécessaire, sauf s'il s'agit d'une récurrence de lithiase [73].

Le reste des patients atteints de lithiase rénale ont été traités par lithotripsie extracorporelle [16].

Dans notre étude, on a retrouvé trois cas de lithiase rénale, le premier cas a bénéficié d'une pyélolithotomie, et un drainage par sonde JJ pour tous nos patients.

4.4.3.2 Urétérocèle :

Le traitement dépend de la localisation et de la taille de l'urétérocèle, de l'âge du patient, de son caractère intra ou extra vésical, du retentissement sur le haut appareil, de l'existence d'un uretère simple ou double et de la présence d'une complication.

L'étude des indications thérapeutiques en fonction de ces différents éléments serait trop complexe, alors que chaque forme anatomique possède un schéma thérapeutique très précis et relativement uniforme [127].

⇒ Urétérocèle sur uretère simple

L'indication dépend essentiellement de l'impact de l'urétérocèle sur l'uretère et le rein d'amont. Cinq modalités sont opposables à ce type d'urétérocèle simple : abstention, néphrectomie, ablation de l'urétérocèle suivie d'une réimplantation urétérale, méatotomie, résection de l'urétérocèle.

4.4.3.2.1 Abstention :

Cette attitude est évidente en ce qui concerne les petits urétérocèles qui n'ont pas ou peu d'impact. Une surveillance à long terme est nécessaire. Elle peut maintenant se faire par échographie.

Les études publiées par Bruézière (9 cas) et Johnston (3 cas) une excellente tolérance pour ces formes mineures.

4.4.3.2.2 Traitement endoscopique : méatotomie :

La méatotomie est largement utilisée chez l'adulte. Elle est de plus en plus utilisée également chez l'enfant.

La méatotomie est le traitement de première intention que ce soit chez l'adulte ou même chez l'enfant chez lequel il permet d'effectuer une décompression efficace et rapide de l'urétérocèle.

La méatotomie propose d'élargir le méat par une incision courte et de préférence

transversale afin de limiter le risque de reflux dans l'uretère [127].

Les risques de reflux sont faibles, certains auteurs ont insisté sur le fait que le reflux peut disparaître au fil des années [51].

Le Reflux vésico urétéral est en effet la principale complication de la méatotomie, c'est pourquoi il doit être recherché systématiquement à trois mois et à six mois après l'intervention par une UCG, même s'il est réputé moins fréquent et d'évolution favorable chez l'adulte [76].

L'incidence réelle dans la littérature du reflux reste non consensuelle et mal documentée du fait de la pratique non systématique d'une UCG dans le suivi postopératoire. WINES et O'FLYNN [78] ont trouvé des résultats variants de 10 à 50% dans de petites études, cependant CHTOUROU n'a rapporté qu'un seul cas de RVU sur 20 (5%), idem pour BRUZIÈRE (1 cas sur 9) [127].

De plus, pour la majorité des auteurs [153, 128], les résultats les plus satisfaisants sont obtenus pour un urétérocèle de moins de 3 cm, un uretère peu ou pas dilaté et un rein sus-jacent fonctionnel. La sténose méatique est une autre complication de la méatotomie et bien qu'elle soit rare, elle pourrait justifier une échographie à 3 mois pour s'enquérir de la finesse de l'appareil supérieur [130].

La méatotomie donne une amélioration très rapide de la sécrétion rénale et une nette diminution de la dilatation urétérale.

Si le reflux est mal toléré et persistant, la réimplantation urétérale sera facilitée.

La méatotomie endoscopique a l'avantage d'être simple, efficace, avec une faible morbidité et une courte durée d'hospitalisation, et elle ne coupe pas les ponts vers une révision endoscopique ou chirurgicale.

L'étude de SADIKI [78] rapporte que 13 des 14 patients traités par méatotomie 5 (38.5%) présentaient un reflux à 3 mois qui a disparu chez 4 d'entre eux à l'UCG de 6 mois. Un seul patient avec une urétérocèle de 3,5 cm compliquée de lithiase et d'une dilatation urétéro-pyélocalicielle en amont a présenté un reflux persistant après six mois de la méatotomie de grade IV.

Il est important de souligner que le reflux chez ce patient était symptomatique. Il a été repris pour une ablation de l'urétérocèle suivie d'une réimplantation urétéro-vésicale de type HENDREN.

Dans l'étude de SYLLA [89], aucun traitement endoscopique n'a été réalisé dans 5 cas.

Dans notre étude, aucune méatotomie endoscopique n'a été réalisée.

Tableau 23 : Recours au traitement endoscopique des urétérocèles selon les séries

| Séries | Pourcentage |
|-------------|-------------|
| SADIKI [78] | 92% |
| SYLLA [89] | 0% |
| NOTRE SERIE | 0% |

Tableau 24 : Evolution du reflux vésico-urétéral après incision endoscopique de l'urétérocèle

| Séries | Pourcentage du RVU |
|---------------|--------------------|
| BRUZIÈRE [73] | 11% |
| CHTOUROU [76] | 5% |
| WINES [32] | 10 à 50% |
| SADIKI [78] | 38% |

4.4.3.2.3 Résection de l'urétérocèle :

La résection de l'urétérocèle peut se faire par voie endoscopique ou chirurgicale.

Cette technique entraîne parfois un sévère reflux qui pourrait nécessiter une intervention anti-reflux ultérieure.

De plus, la résection de l'urétérocèle n'améliore pas plus la vidange urétérale que la simple méatotomie. Aujourd'hui, c'est une technique délaissée.

4.4.3.2.4 Exérèse de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère correspondant :

L'exérèse d'emblée de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère correspondant reste l'apanage des urétérocèles compliquées d'un important retentissement d'amont [32].

Il s'agit d'une chirurgie relativement simple puisque la dissection de l'urétérocèle et de l'uretère correspondant ne présente aucune difficulté majeure.

La réimplantation de l'uretère se fera selon un dispositif anti reflux, tel que la technique de Cohen. Celle-ci est licite puisque l'architecture du trigone sous-jacent n'est pas modifiée.

Si l'uretère est très dilaté, la réimplantation devra être précédée d'une résection modelage.

La dissection de l'urétérocèle et de l'uretère sous-jacent doit être menée par voie endo vésicale peu délabrante. Mollard [66] préconise de réimplanter l'uretère en créant un nouveau hiatus urétéral.

Les complications (reflux et sténose) sont celles de toute réimplantation urétérale on peut les chiffrer à 2 %.

Dans la série SADIKI [78], une patiente présentant une urétérohydronéphrose importante et un urétérocèle de 2,5 cm a subi d'emblée une exérèse de cette urétérocèle suivie d'une réimplantation urétéro vésicale de type HENDREN après modelage de l'uretère.

Dans la série SYLLA [89], compte tenu de la taille des urétérocèles, une Urétérocélectomie associée à une réimplantation urétérale type Cohen a été réalisé chez tous les patients.

Dans notre série, l'Exérèse de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère correspondant a été réalisé chez les 3 cas d'urétérocèle sur uretère simple, avec réimplantation type COHEN chez 2 cas et réimplantation type LEADBETTER POLITANO pour 1 cas.

Tableau 25 : Exérèse de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère

Correspondant dans les séries

| Séries | Nombre de cas | %de l'exérèse | Type de réimplantation |
|--------------|---------------|---------------|--|
| SADIKI [130] | 01 cas | 7% | HENDREN |
| SYLLA [126] | 05cas | 100% | COHEN |
| NOTRE SERIE | 03 cas | 100% | COHEN : 02cas LEADBETTER POLITANO : 01cas |

4.4.3.2.5 Néphrectomie ou traitement radical :

Elle est réservée aux cas où le rein s'avère détruit.

On peut y associer l'exérèse de l'urétérocèle, ce qui nécessite une deuxième voie d'abord. Néanmoins, étant donné que ce type d'urétérocèle ne se complique pratiquement jamais de reflux, on peut se contenter d'affaïsser le kyste en aspirant l'urine par le moignon urétéral laissé en place. [127]

On n'avait pas recours au traitement radical dans notre série.

4.4.3.2.6 Traitement des complications :

En cas de calcul enclavé dans l'urétérocèle, la simple méatotomie endoscopique permet d'extraire le calcul et de supprimer en même temps le facteur sténosant du kyste.

Chez l'adulte, l'éventualité d'un gros calcul peut faire préférer la voie Trans vésicale, mais cela doit être l'exception.

L'association avec un calcul dans l'urétérocèle rend le traitement endoscopique plus indiqué même lorsque la taille de ce calcul dépasse 3 cm.

Dans notre série, pas de cas d'urétérocèle sur uretère complexe compliqué de calculs.

4.4.3.3 Méga uretère :

4.4.3.3.1 Méga uretère unilatéral :

Le traitement chirurgical est indiqué dans la majorité des méga uretères primitifs obstructifs de l'adulte.

La correction chirurgicale soulage l'obstruction et améliore la fonction rénale et le drainage de la voie excrétrice.

Selon HEMAL [17], le traitement conservateur qui avait consisté en une surveillance stricte des malades a été rarement indiqué dans le méga uretère primitif non compliqué.

Dans notre série, 2 cas de méga uretère unilatéral ont bénéficié de réimplantation vésico urétérale, le premier cas type HENDREN et l'autre cas type LEADBETTER POLITANO.

4.4.3.3.2 Méga uretère bilatéral (21)

Le traitement répond aux mêmes principes mais on risque dans cette situation de manquer de place pour réaliser les tunnels sous muqueux.

On peut être amené à utiliser une réimplantation trans-trigonale type COHEN pour un côté et une réimplantation de type HENDREN (93) de l'autre côté, avec toutefois un trajet sous muqueux croisant la ligne médiane.

Cette solution n'est toutefois possible que si les 2 méga uretères ne sont pas larges (ne doivent pas être modelés) et si le trigone est large. Dans les autres cas il faut préférer une réimplantation de type HENDREN bilatéral.

Dans notre série, On n'a pas mentionné des cas de méga uretère bilatéral.

4.4.3.3.3 Méga uretères compliqués d'insuffisance rénale :

En cas de fonction rénale très altérée, une dérivation temporaire des urines à type de néphrostomie percutanée sera réalisée pour soulager le rein et pour juger des facultés de récupération du rein dont dépendra la suite du traitement chirurgical.

Une fois que l'insuffisance rénale avancée s'est installée, la réimplantation urétéro-vésicale semble inutile. Dans ce cas il faut démarrer un traitement symptomatique de l'insuffisance rénale dans l'attente d'une transplantation rénale [19].

HEMAL [17] s'intéresse aux méga uretères symptomatiques de l'adulte. Sur 55 patients, 5 cas de méga uretère obstructif bilatéral ont été diagnostiqués au stade d'insuffisance rénale.

Deux malades ont eu une transplantation rénale et trois malades ont bénéficié d'une réimplantation urétéro-vésicale. Parmi ces 3 derniers cas, un seul malade a eu une évolution favorable et les deux autres malades sont décédés.

4.4.3.3.4 Méga uretère compliqué de lithiases (21) :

Traiter simultanément le calcul urétéral et le méga uretère est l'attitude idéale à adopter [136]. Il est possible dans certains cas d'hésiter entre une lithiase secondaire à la stase ou une lithiase urétérale responsable de la dilatation, et en cas de doute il faut simplement enlever la lithiase et placer une néphrostomie. Dans les semaines qui suivent, l'indication de réimplantation peut être posée en toute sécurité ou, au contraire, abandonnée.

Dans le cas où le calcul est clairement un calcul de stase, le traitement du méga uretère et de la lithiase est simultané. Si le degré d'atteinte inflammatoire de l'uretère causé par la présence de lithiases rend une réimplantation immédiate dangereuse, une néphrostomie d'attente peut être nécessaire si l'obstruction est importante. Si la lithiase est rénale, il peut y avoir une hésitation entre un méga uretère ou une hypotonie de l'uretère induite par une infection. Si la lithiase est pelvienne terminale, moulée par l'uretère, la lithiase obstructive est l'hypothèse la plus probable et il est préférable de traiter en premier le calcul et de voir ce qu'il advient de la voie excrétrice supérieure débarrassée du calcul.

Dans notre étude, il y a eu un cas de lithiase urétérale traitée lors d'une réimplantation urétéro-vésicale par lithotripsie extracorporelle.

4.4.3.4 Reflux vésico urétéral :

La procédure chirurgicale consiste à reconstruire un système anti-reflux efficace, généralement en allongeant le tractus urétéral sous-muqueux jusqu'à au moins quatre fois le diamètre de l'uretère réimplanté.

Ces interventions peuvent être réalisées par une approche extra-vésicale, une approche endo-vésicale exclusive ou une approche mixte

Les procédures de plastie anti-reflux peuvent être marquées par trois types de complications à long terme : le reflux résiduel, les diverticules vésicaux ou la sténose.

L'indication de prise en charge existe chez l'adulte dans le cas où le reflux est symptomatique. Outre le reflux symptomatique, la prise en charge consiste en une surveillance clinique et biologique. Et dans ce cas, le choix du traitement sera décidé par la fonctionnalité du rein. La néphrectomie sera choisie si le rein est refluant non fonctionnel.

La correction du reflux est justifiée si le rein est refluant mais fonctionnel, et assure plus de 15 % de la fonction rénale.

Cependant, cette indication doit être considérée avec prudence car la chirurgie du reflux chez l'adulte est plus délicate que chez l'enfant, et les résultats fonctionnels sont moins bons, avec notamment un risque accru de sténose urétéro-vésicale.

Dans notre étude, le cas de reflux vésico-urétéral a bénéficié d'une réimplantation de type LEICH GREGOIRE.

4.4.3.5 Abouchement ectopique de l'uretère :

La prise en charge dépend de la fonction du rein sus-jacent.

Quand la fonction rénale est altérée avec des symptômes tels que des infections urinaires à répétition, le traitement sera radical avec une néphrectomie totale ou polaire supérieure, voire une embolisation du réticulum atteint.

Dans le cas où la fonction rénale est normale, on peut se pencher dans un premier temps pour une dérivation temporaire par néphrostomie, suivie d'une réimplantation ou d'une urétérostomie.

Si le traitement antibiotique approprié à une infection urinaire fébrile est inefficace, un drainage en amont de l'uretère ectopique par néphrostomie ou une urétérostomie chirurgicale terminale peut être réalisé.

4.5 Surveillance post opératoire [136] :

La surveillance post-opératoire permet l'évaluation du résultat fonctionnel et morphologique du traitement chirurgical.

On juge l'efficacité du traitement chirurgical sur l'amélioration fonctionnelle et anatomique de la voie excrétrice supérieure. Ainsi une UIV est demandée si l'évolution est favorable dans les 6 semaines après la chirurgie.

Un ECBU et une échographie sont réalisés tous les 3 mois pendant 1 an puis tous les six mois pendant deux ans. Le bilan est demandé annuellement si le bilan reste normal.

Afin d'éliminer un RVU, une cystographie est réalisée.

La scintigraphie dynamique est un excellent moyen pour la surveillance, répétée tous les 12 à 24 mois pendant 5 ans, puis tous les 5 ans.

Elle dispense de la surveillance urographique si les résultats demeurent satisfaisants.

La durée moyenne de surveillance postopératoire varie entre 6 et 7 ans.

4.5.1 Evolution favorable :[17]

Si la malformation est traitée précocement, on observe une amélioration clinique rapide et nette avec la disparition des douleurs et une amélioration radiologique avec la régression de la dilatation urétérale et de l'hydronéphrose.

L'évolution favorable a été observée dans 90% des cas de notre étude après une prise en charge chirurgicale.

4.5.2 Evolution défavorable :

4.5.2.1 Complications aiguës :

L'obstruction urétérale aiguë peut survenir immédiatement après une réimplantation urétérale et est généralement la conséquence d'un œdème postopératoire qui peut être traité par une courte corticothérapie.

Elle survient principalement lorsque l'uretère a été façonné et doit être prévenue par un drainage de l'uretère pendant 5 à 10 jours postopératoires.

Dans notre étude, l'obstruction urétérale a été observée chez un patient.

La fistule urinaire peut apparaître lors de la mise en forme extra-vésicale de l'uretère et entraîner un retard dans la reprise du transit, un tableau infectieux ou être extériorisée par le drain pré-vésical.

Dans les 2 cas, si le cathéter a été retiré, il faut mettre en place une dérivation temporaire (néphrostomie percutanée) qui permet de résoudre le problème dans la plupart des cas en une dizaine de jours.

Pour éviter toutes ces complications même si elles sont exceptionnelles, le drainage des voies excrétrices se fait systématiquement par un cathéter JJ.

Les complications aiguës qu'on peut voir après les chirurgies doivent être recherchées et traitées, telles les complications de décubitus et les thrombophlébites...

4.5.2.2 Complications tardives :

Les principales complications tardives sont la sténose urétérale et la persistance ou l'apparition d'un RVU.

Ces complications peuvent être attribuées à des erreurs techniques ou à des fautes chirurgicales mais peuvent aussi être la conséquence d'une altération importante et parfois définitive de la paroi urétérale.

Dans notre série :

Les résultats à long terme sont excellents dans plus 93% des cas [17].

8 patients ont eu un suivi postopératoire simple et ont été perdus de vue après le retrait du cathéter double JJ à 3 mois.

Toutes les duplications ne provoquent pas de pathologie, mais celles qui le font ont presque toujours une indication pour une réparation chirurgicale.

Le degré d'atteinte rénale conditionne le pronostic, d'où l'importance d'une bonne stratégie de prise en charge thérapeutique et d'un diagnostic précoce.

Le traitement chirurgical est efficace si :

L'indication est posée précocement et correctement.

Les indications de la technique de réimplantation urétéro-vésicale ont été respectées.

Les résultats à long terme sont excellents dans plus de 93% des cas [17].

5 Exstrophie vésicale

5.1 Epidémiologie :

5.1.1 Incidence :

C'est une malformation rare qui atteint 3,3/100 000 Nouveau-né, il s'agit d'une urgence chirurgicale néonatale. (154)

Une étude menée aux États-Unis de 1988 à 2000 a montré qu'il y en a 2,15 pour 100 000 nouveau-nés, soit environ 1 pour 46 500 nouveau-nés. (155)

Au Maroc, les études épidémiologiques ne sont pas encore réalisées, donc La prévalence de l'exstrophie vésicale chez l'adulte n'est pas claire.

Dans notre étude, la fréquence de l'exstrophie vésicale chez l'adulte est d'un seul cas par an. Reste à savoir qu'il y a des années où aucun cas n'a été signalé.

Tableau 26 : L'incidence de l'exstrophie vésicale dans différents pays selon la chambre de compensation internationale pour les systèmes de surveillance des anomalies congénitales. [155]

| Pays | Incidence |
|--|---------------|
| Etats-Unis | 91 cas/ an |
| France [156] | 25 cas/ an |
| Danemark | 3 cas/ an |
| France (Rhône-Alpes) | 1.7 cas/ an |
| Maroc (CHU Hassan II Fès, chirurgie pédiatrique) | 2 à 3 cas/ an |
| Notre étude chez l'adulte | 1 cas/an |

5.1.2 Sexe

Plusieurs études sur les facteurs de risque possible de l'exstrophie vésicale ont conclu que le sexe masculin est un facteur de risque avec un sexe ratio de 2,4 garçons pour une fille. (157)

Dans l'exstrophie vésicale, les filles sont les moins touchées. (158)

Une étude menée aux états unis sur 131 cas, on remarque que les garçons ont été au nombre de 95 face à 36 filles (sexe ratio 2,6). (159)

Dans notre étude, on trouve une prédominance masculine de 4 hommes pour 1 femme (sexe ratio de 4).

Tableau 27 : répartition de l'exstrophie selon le sexe dans différentes études.

| Les études | Nombre d'homme | Nombre de femmes | Sexe ratio |
|--|----------------|------------------|------------|
| BairdetGearhart [159] | 95 | 36 | 2.6 |
| Though Nelson et al. [160] | - | - | 2.4 |
| Gambhir et Muller [161] | 132 | 48 | 2.75 |
| Tunis [162] | 34 | 16 | 2.12 |
| Maroc (CHU Hassan II de Fès pédiatrique) | 6 | 4 | 1.5 |
| Notre étude chez l'adulte | 4 | 1 | 4 |

5.1.3 La race

Les enfants blancs semblent les plus touchés par l'exstrophie vésicale. Le risque de cette dernière chez ces enfants est 40% plus élevé par rapport aux enfants non blancs (noirs, asiatiques, et autres) d'après une étude réalisée aux États-Unis qui aborde l'association de la race et l'origine géographique. [155]

Dans notre série, 60% des patients sont originaires de la région Fès-Boulemane, alors que 40% viennent de la région Meknès-Tafilalt.

5.1.4 Génétique

Malgré la non corrélation entre cette malformation et les facteurs génétiques, certaines études multicentriques récente réalisée sur 215 nés de parents ayants d'exstrophie vésicale, seul 3 enfants l'ont héritée (1,4%), c'est-à-dire le risque d'exstrophie pour la descendance de parents porteurs de cette malformation serait de 400 fois plus grand que dans la population générale. [163]

Dans notre série, Les antécédents familiaux de malformation n'ont été trouvés en aucun cas, cependant, la notion de consanguinité parentale de 2e degré a été révélée dans un seul cas sur les 5 cas étudiés.

5.1.5 Diagnostic :

Du fait de la gravité de la malformation de la vessie surtout l'exstrophie vésicale, le diagnostic prénatal est primordial. L'échographie du 1er trimestre peut montrer une absence de la vessie, mais le diagnostic n'est confirmé qu'à l'échographie morphologique du 2e trimestre.

Un bilan échographique complet et bien détaillé est donc essentiel et la mère doit être référée à un opérateur expérimenté à la recherche de malformation associées.

Les conséquences esthétiques et fonctionnelles de cette formation sont importantes et elles nécessitent une prise en charge pluridisciplinaire spécialisée afin

de bien cordonner avec le couple.

La poursuite de grossesse est possible à nos jours, le couple doit être averti que la chirurgie est souvent complexe, et plus de 75 % environ des enfants auront recours à une continence urinaire par reconstruction ou dérivation. Les capacités de reproduction peuvent être aussi améliorées par l'Assistance médicale à la procréation.

5.1.5.1 Anténatal :

La visualisation de la vessie est possible dès la 11^e semaine d'aménorrhée (SA) chez plus que 80% des femmes. Dans le cas échéant, un contrôle est réalisé dans les 20 à 30 minutes qui suivent la non reconnaissance de la vessie. (164)

Sachant que la fonction rénale s'installe entre neuf et 11 SA et le cycle remplissage-évacuation est habituellement de 30 à 45 minutes, la visualisation de l'urine dans la vessie est donc possible à ce stade. Le changement d'aspect de la vessie selon l'état de réplétion doit être observé à la 16^e SA.

La suspicion de l'exstrophie vésicale doit être évoquée une fois la vessie est non visualiser lors de deux examens à 30 minutes d'intervalle et ce, dès l'échographie du premier trimestre.

Grâce aux examens prénatals échographiques de routine en 2D, un grand nombre d'anomalies génito-urinaires ont pu être diagnostiqués. Cet examen doit mettre en évidence des signes échographiques souvent associés (165, 166, 167) :

- L'insertion du cordon ombilicale basse est inconstante ;
- Une masse solide à la partie inférieure de la paroi abdominale correspondant à la plaque vésicale plus ou moins bourgeonnante, avec ou sans replis [Fig. 1].
- Une malformation des organes génitaux externes surtout visibles pour les fœtus masculins : pénis court et large avec épispadias [Fig. 1] ;

- Diastasis des branches pubiennes : dans la population générale l'écart symphysaire est d'environ 6,5 mm +ou-1,2 mm. Dans la population ayant une extrophie vésicale, l'écart moyen retrouvé est de 16 mm [Fig. 2] ;
- Le trajet des artères ombilicales courant de part et d'autre de cette plaque vésicale, correspondant à deux lignes hypoéchogènes et identifiées comme artères ombilicales à l'aide du Doppler couleur, est d'une grande aide afin de déterminer l'origine de la masse sous ombilicale [Fig. 3]. [167, 168]

L'échographie 3D avec notamment le mode « os » semble apporter des arguments pouvant appuyer le diagnostic prénatal bien que la littérature, soit encore pauvre, et pourrait être utile à la chirurgie réparatrice. [169]

L'exstrophie vésicale est une pathologie souvent isolée mais son association avec autres anomalies est possible. Parmi ces associations, on trouve l'association aux colostomies inférieures et donc plusieurs associations syndromiques peuvent être évoquées comme l'omphalocèle, la fistule recto vésicale, l'agénésie du côlon terminal, l'imperforation anale, la malformation des organes génitaux externes ou encore une malformation des membres inférieurs. [164]

Aussi, les anomalies cardiovasculaires, rénales, squelettiques et du système nerveux central, sont plus fréquentes et donc à rechercher, mais leurs diagnostics est difficiles en échographie, surtout les anomalies digestifs, donc il faut les évoquer en cas de dilatation colique, associée ou non à des signes de rupture digestive avec péritonite méconiale et calcifications péritonéales, ou encore à un signal anormal liquidien colique, ou des entherolithiases intra-abdominales faisant évoquer une fistule recto-urinaire. [170]

La variété de ces malformations fait que le diagnostic échographique soit difficile, dans ce cas, l'IRM reste le choix idéal pour poser un diagnostic précis. Et ce, autour de la 32^e SA d'après Hsieh et al (171) surtout pour le diagnostic des malformations urogénitales sévères.

L'IRM permet d'explorer l'abouchement des uretères au niveau de la plaque vésicale, déterminer le sexe fœtal qui est parfois difficile en échographie en présence de ces anomalies, rechercher la présence d'anomalies anales, anorectales ou périnéales, éliminer une extrophie cloacale, une omphalocèle. L'association de L'IRM et l'échographie 3D peut mettre en évidence des facteurs prédictifs de prolapsus fréquent dans cette population.

De nos jours, le scanner est devenu un outil important à l'identification précise aussi bien des malformations osseuses du bassin que pour l'élaboration du pronostic et la prise en charge chirurgicale. D'autant plus, l'étude de la rotation externe des os iliaques et des branches ischiopubiennes ainsi que la mesure du diastasis pubien sont possible avec le scanner. Sans oublier que les reconstructions en 3D sont aussi de grande importance dans la constitution d'un diagnostic précis.

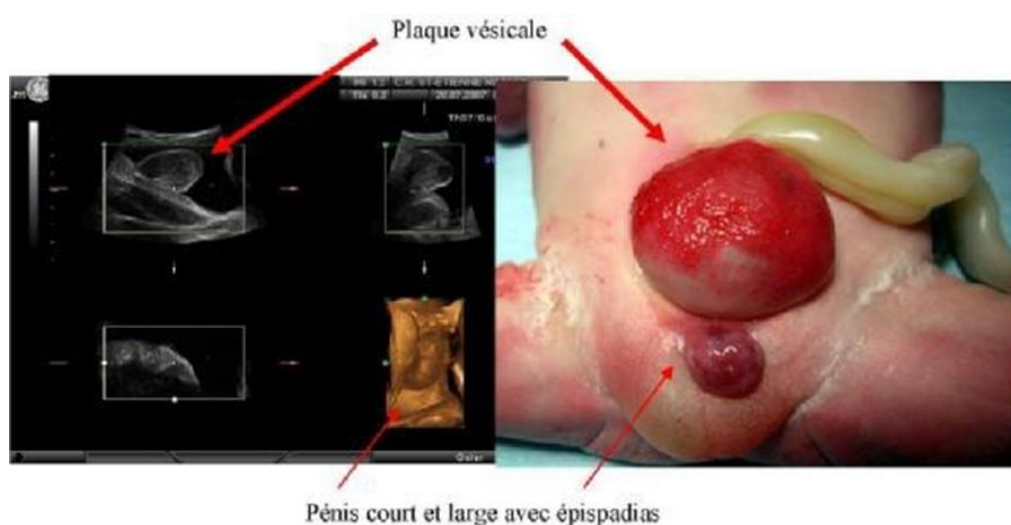


Figure 22 : Plaque vésicale bourgeonnante et verge en échographie 3D puis lors de

l'examen foetopathologique. [172]

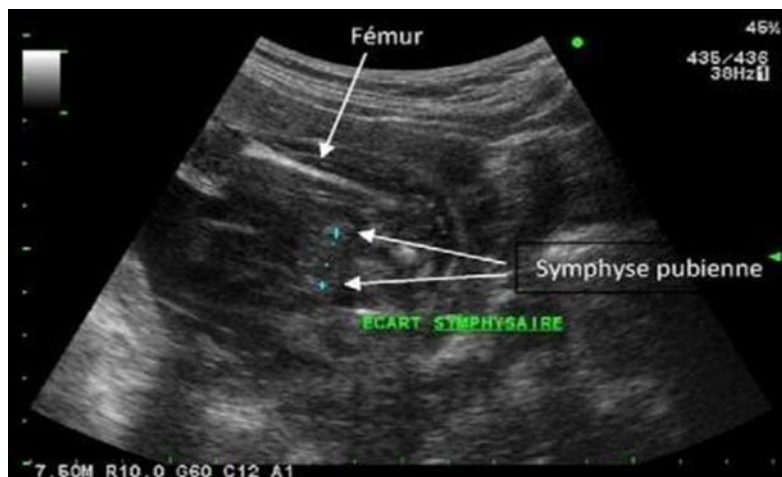


Figure 23 : Coupe transversale du pubis : écart symphysaire augmenté à 13 mm.

[172]



Figure 24 : Trajet des artères ombilicales en Doppler couleur. [172]

Une étude rétrospective sur 25 cas de grossesse menée par Gearhart et Coll a montré que le diagnostic de l'exstrophie vésicale a été posé dans 67% des cas. Ces derniers présentaient une non visualisation de la vessie. (166)

Au Maroc, le suivi de la grossesse est encore défectueux, on note qu'un seul cas de notre étude est issu d'une grossesse suivie.

Dans notre série, aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal.

Tableau 28 : Nombre des cas diagnostiqués en anténatal dans différentes études.

| Etudes | Nombre des cas diagnostiqués en anténatal |
|-------------------------|---|
| Gearhart et Coll [166] | 16 |
| Meizner I, Levy A [173] | 6 |
| Pinette et Pan Y [174] | 3 |
| Austin et Homsy [175] | 9 |
| Notre étude | Aucun |

5.1.5.2 Post natal :

5.1.5.2.1 La plaque vésicale :

L'exstrophie vésicale peut être reconnue dès le premier examen du nouveau-né, puisqu'il n'y a en évidence aucun doute sur la nature de cette plaque rouge qui occupe l'hypogastre et se renfle sous la poussée abdominale ; à sa partie inférieure, l'urine s'écoule constamment. La muqueuse est fragile et saigne facilement.

Dans le cas où il y'a absence de fermeture précoce, la plaque se modifie du fait de l'apparition de lésions inflammatoires et métaplastiques ; l'irritation de la plaque entraîne des douleurs souvent importantes, facteur de "poussées" abdominales pouvant provoquer un prolapsus anal, favorisée également par l'anomalie du sphincter anal. [163]

Plus le patient est jeune, moins il y a d'infections et d'inflammations de la plaque vésicale, moins il y a de fibrose du détrusor, plus les os iliaques sont souples et plus ils sont faciles à manipuler, meilleurs sont les résultats.

Dans notre étude, aucun de nos malades n'a consulté avant 15 ans, 80% ont consulté entre 15 et 30 ans pour 1 patient qui a consulté après 30 ans.

5.1.5.2.2 Les malformations des organes génitaux :

Pour la fille, l'orifice vaginal est déplacé vers l'avant et étroit, les organes génitaux internes sont dans la majorité des cas normaux et le clitoris est bifide.

Quant au garçon, son pénis est large, court et rétracté en haut et en arrière, il a perdu son aspect pendulaire et est tiré en haut contre la plaque vésicale et la paroi abdominale [176].

Entre autres, l'urètre rejoint un tablier préputial large inférieur et est réduit à une courte gouttière urétrale. L'ectopie testiculaire est fréquente et le plus souvent bilatérale [177].

Une série de HUSMANN a trouvé 9 ectopies testiculaires, dont 8 bilatérales et une gauche isolée sur au total 81 exstrophies chez des garçons. Tous les malades avaient un pénis épispade rétracté vers le haut avec un périnée court. [178].

Tableau 29 : L'ectopie testiculaire dans étude et une étude faite au CHU en chirurgie pédiatrique, et une faite par Husmann.

| Les études | Nombre de cas | Pourcentage |
|--|---------------|-------------|
| Husmann | 9 | 11% |
| Maroc (chirurgie pédiatrique , CHU hassan II fes) | 1 | 16% |
| Notre étude | 0 | 0% |

Dans notre série, on n'a vu aucun cas d'ectopie testiculaire, contrairement à la série de Husmann (11 %) qui est très proche d'une étude fait en chirurgie pédiatrique de l'hôpital universitaire Hassan II de Fès.

Nous pensons que le défaut de la paroi abdominale produit par l'exstrophie vésicale diminue la pression intra-abdominale pendant la descente testiculaire, ce qui explique le risque accru de cryptorchidie et d'ectopie testiculaire dans l'exstrophie vésicale [178].

5.1.5.2.3 Les autres malformations :

Les principales malformations sont :

Malformations pariétales : Principalement des hernies inguinales, cependant, des hernies ombilicales ou des omphalocèles peuvent être retrouvées.

Hernies inguinales : Sont si fréquentes qu'elles font plutôt partie du tableau clinique.

Selon la série de Husmann, la hernie inguinale est retrouvée chez 56% des garçons et 15% des filles sur 134 cas d'exstrophie vésicale [178].

Dans une autre série, 8 patients sur 21 ont une hernie inguinale, ce qui donne un taux de 38,1% [179].

Tableau 30 : La prévalence de la hernie inguinale associée à l'exstrophie vésicale dans les différentes études.

| Les études | Nombre des garçons | Pourcentage | Nombre de filles | Pourcentage |
|--|--------------------|-------------|------------------|-------------|
| Connolly et Peppas [103] | 107 | 81.8% | 5 | 10.5% |
| Husmann [178] | 45 | 56% | 8 | 15% |
| Anne et Ebert [179] | 7 | 47% | 1 | 17% |
| Maroc (chirurgie ped CHU Hassan II de Fès) | 2 | 33% | 0 | 0% |
| Notre étude | 0 | 0% | 0 | 0% |

Dans notre étude, deux patients ont présenté un épispadias, une patiente une imperforation vaginale, et 3 patients avaient une extrophie vésicale sans autres malformations associées.

5.2 Paraclinique :

5.2.1 Urographie intraveineuse (UIV) :

Des malformations associées de l'arbre urinaire sont quelques fois rencontrées : agénésie rénale, dysplasie kystique du rein, duplication pyélourétérale.

Le but de l'urographie intraveineuse est de préciser l'état des reins et des uretères.

Habituellement, le haut appareil urinaire a un aspect normal au niveau des cavités pyélocalicielles, l'urètre pelvien décrit un trajet en " crochet " et présente dans la majeure partie des cas une dilatation modérée de son segment juxta-vésical.

On retrouve dans quelques cas une dilatation précoce du voies urinaires supérieurs due à une constriction de l'uretère dans son trajet intra-murale [180].

On peut retrouver des malformations de l'arbre urinaire associées :

- Agénésie rénale
- Dysplasie kystique du rein
- Duplication pyélourétérale.

Dans une série réalisée à Tunis sur 50 cas d'exstrophie vésicale, l'urographie a été réalisée 37 fois avant toute procédure thérapeutique. Chez 26 patients, elle était normale, alors qu'elle a montré un rein pelvien gauche dans un cas, et pour 9 patients, ils ont retrouvé une fausse image de dilatation au niveau de l'uretère inférieur, habituel dans l'exstrophie vésicale. [181]

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'UIV.

5.2.2 L'échographie :

L'échographie est un examen non invasif, rapide, reproductible et nous permet d'étudier la zone périphérique (parenchyme), zone centrale (canaux excréteurs, tissus de soutien, éléments vasculaires.) et voix excrétrices (bassin et cavités pyélocalicielles).

L'échographie a deux grandes indications ; elle se fait en complément à l'UIV ou en cas de contre-indication à cette dernière.

Dans notre étude, une seule patiente a bénéficié d'une échographie qui s'est avérée normale.

5.2.3 Radiographie de bassin et l'ASP :

Ils nous permettent d'objectiver l'importance de l'écartement des 2 pubis, mais aussi de retrouver certaines malformations squelettiques ou digestives.

Dans notre étude, tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie du bassin ou d'une ASP. On a retrouvé une disjonction de la symphyse pubienne chez tous ces malades.

5.2.4 Uroscanner :

Dans notre étude, tous nos patients ont bénéficié d'un uroscanner afin d'évaluer l'état du haut appareil. L'uroscanner est revenu normal chez tous nos patients.

5.3 TRAITEMENT :

5.3.1 Le but :

Le traitement chirurgical est complexe, vu que le chirurgien se doit de corriger et le problème urinaire, et le problème chirurgical

Le chirurgien doit être informé sur tous les aspects de la malformation afin d'expliquer clairement au patient la nature de l'anomalie et ses conséquences, les différentes possibilités thérapeutiques, la durée du traitement et les multiples interventions qui seront nécessaires.

❖ Problème urinaire :

Idéalement, la reconstruction d'une vessie et d'un urètre est réalisée de préférence entre 24 et 72 heures de vie, afin d'obtenir un réservoir vésical de capacité suffisante d'une part et une continence correcte d'autre part, tout en maintenant les voies urinaires supérieures exempts de dilatation et de reflux.

Cependant, quelle que soit la méthode utilisée, cette chirurgie, même entre de bonnes mains, présente un grand nombre d'échecs et a encouragé certains chirurgiens à abandonner toute idée de reconstruction et à se tourner vers les techniques de dérivation urinaire.

❖ Problème génital :

Le problème génital est de donner au tractus génital une morphologie plus satisfaisante tout en épargnant soigneusement le tractus génital pendant le traitement.

Ce problème est également préoccupant surtout chez les garçons devenus adolescents ou adultes, car les personnes concernées sont évidemment très soucieuses de connaître à la fois leurs capacités sexuelles et leurs possibilités de paternité. [180]

5.3.2 Les moyens thérapeutiques chirurgicaux :

5.3.2.1 La reconstruction vésicale :

5.3.2.1.1 La reconstruction vésicale en un seul temps :

Comme son nom l'indique, c'est une technique qui consiste à traiter en un seul temps (fermeture vésicale et reconstruction urétrale et sphinctérienne). [180]

Grady et Mitchell ont popularisée cette technique en 1999. Ils fermaient la vessie et la plaque urétrale en continuité avec la réparation de l'épispadias tout en utilisant le déshabillage complet du pénis. [Figure 25]

Cette technique a cependant entraîné un hypospadias chez le 1/3 des enfants. [182]

HAFEZ a commencé à effectuer un déshabillage modifié en laissant l'extrémité distale de la plaque urétrale attachée au gland. La dissection et la fermeture initiale de la vessie sont effectuées comme décrit par Grady et Mitchell. [183]

Ainsi, la libération de la plaque vésicale est commencée par l'incision des bandes inter sympathiques [182] qui s'insèrent sur les bords internes du pubis. La dissection du pénis commence comme d'habitude sur la face ventrale. Les faisceaux neurovasculaires sont généralement latéraux aux corps caverneux et doivent être soigneusement évités lors du dégagement de la peau de la tige pénienne [184]. La plaque urétrale est ensuite séparée des corps caverneux pour permettre sa transposition ventrale [184]. Dans la technique de Mitchell et Gardy, la plaque urétrale est complètement séparée des deux héli-glands.

Pendant que la plaque urétrale est complètement séparée des deux corps caverneux, La pointe de l'extrémité distale de la plaque urétrale reste attachée aux deux héli glands par ses extrémités distales dans cette modification. [Figure 26]

Ainsi, après fermeture vésicale avec des sutures continues au fil résorbable 4/0 et quand la plaque urétrale est tubulisée et suturée avec des points de sutures séparés au fil résorbable 6/0, le méat finit par être au bout du gland et donc du pénis. [Figure27][182]

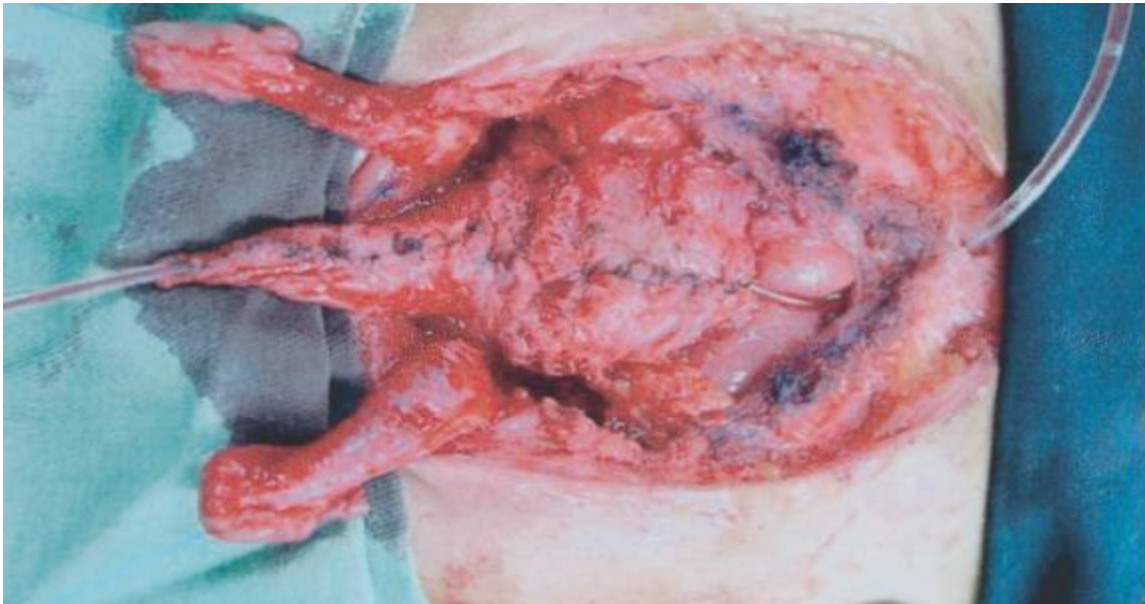


Figure 25 : Dissection des plaques vésicale et urétrale et fermeture. Noter que les bandes intersymphysaires sont complètement coupées et le pénis est totalement déshabillé. [185]

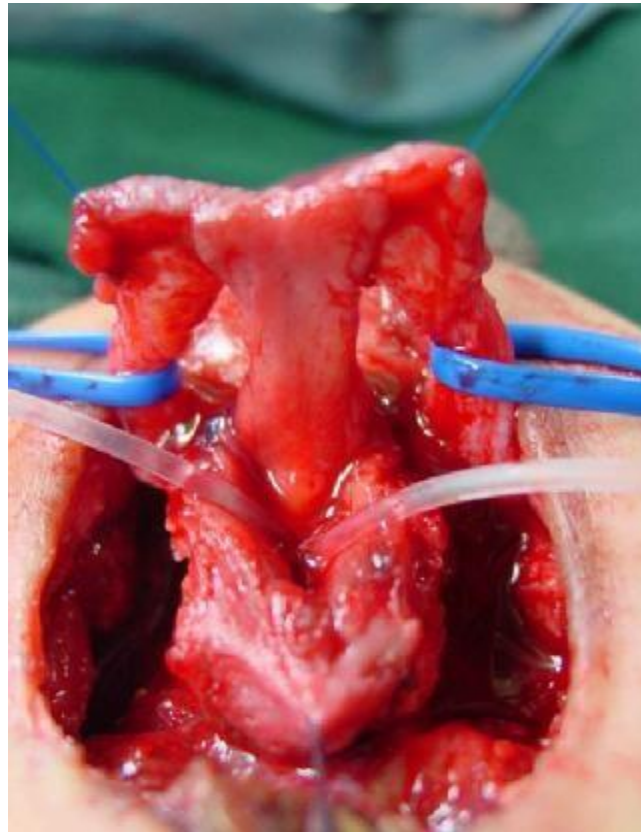


Figure 26 : la plaque urétrale est complètement séparée des corps caverneux, le bout de l'extrémité distale de la plaque urétrale reste attaché aux deux extrémités distales des deux hémiglands [183]

5.3.2.1.2 La reconstruction en plusieurs temps :

La reconstruction en plusieurs temps est l'attitude adoptée par Cendron depuis 1963. Les conclusions du symposium consacré au traitement de l'exstrophie vésicale en 1971 (animé par Mollard) proposaient une fermeture vésicale simple associée ou non à une ostéotomie iliaque vers l'âge d'un an, une correction du reflux vésico-rénal vers l'âge de cinq ans, une reconstruction sphinctérienne vers l'âge de dix ans, et enfin une urétroplastie pénienne chez le garçon.

Depuis lors, le principe d'une chirurgie en plusieurs étapes a été accepté par de nombreux auteurs, mais des modifications sont intervenues, concernant la chronologie et surtout l'âge auquel ces interventions sont réalisées. [163]

5.3.2.1.2.1 Les ostéotomies :

5.3.2.1.2.1.1 Ostéotomie de Salter :

➤ Dissection des tissus mous :

La technique d'ostéotomie de Salter s'est affinée au fil des ans et l'incision cutanée est actuellement placée plus transversalement, ce qui entraîne une cicatrice esthétique qui ne traverse pas le sillon inguinal. Il est important de commencer la procédure sous anesthésie générale avec l'enfant soutenu sous le flanc, de sorte que le tronc soit tourné vers le côté opposé. Cela facilite la dissection et l'exposition ultérieure de l'articulation de la hanche et permet une visualisation aisée de la tête fémorale. [Illustration 28]

L'incision transversale (bikini) doit être placée à une largeur de doigt sous l'épine iliaque antéro-supérieure, et le processus iliaque est généralement placé sous la tête du fémur.

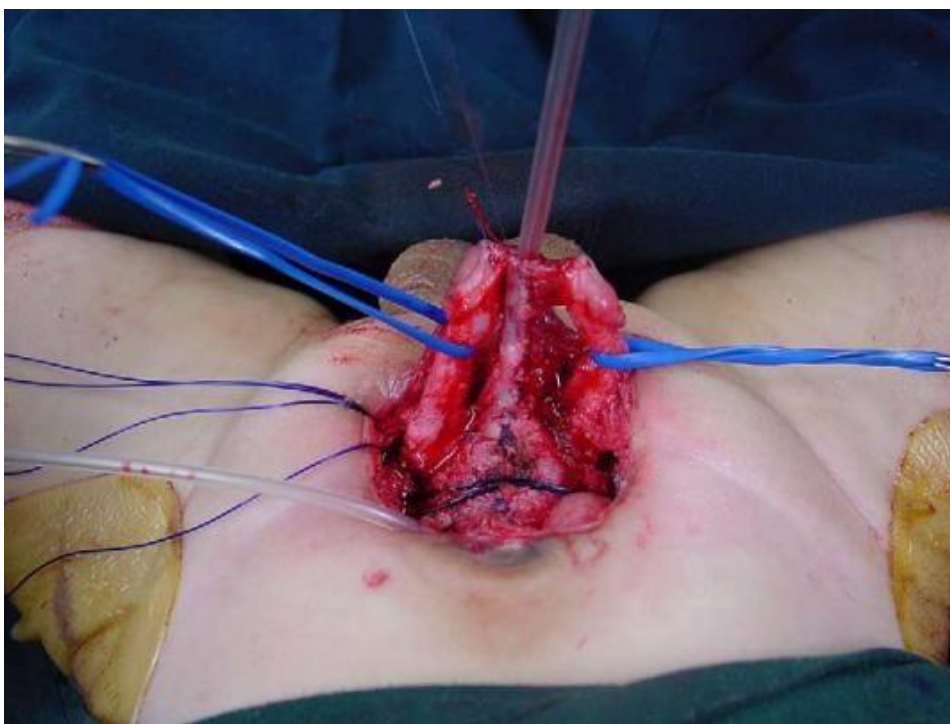


Figure 27 : la plaque urétrale est tubulisée avec de fins points de sutures séparés, le méat finit par être au bout du gland. [183]

15 enfants atteints d'exstrophie de la vessie ont été traités par reconstruction vésicale en une étape à la clinique de chirurgie pédiatrique de l'Université médicale de Hanovre en 6 ans (1984–1990). Tous les patients ont eu un résultat esthétique satisfaisant. Sur le plan fonctionnel, 8 des 15 patients avaient une continence, 5 patients avaient une continence le jour et asymptomatique la nuit et 2 patients sont restés totalement incontinents. 11 cas avaient une capacité vésicale supérieure à 100 cc, avec une bonne fonction rénale, dans 2 cas la cystographie rétrograde a révélé un reflux vésico-urétéral, 5 patients ont dû être ramenés au bloc opératoire pour complications, pas de notion d'hypertrophie de la vessie, de cathétérisme intermittent ou de sphincter artificiel.

Cependant, une déformation ultérieure de la croissance apophysaire est habituelle, et il serait idéal si on pouvait effectuer une approche sur la hanche sans diviser cette apophyse. Dans tous les cas, son apposition et la fermeture des sutures demeurent une partie importante de la technique. [186]

Une dissection des muscles et du fascia sera effectuée. Cette dissection met en danger le nerf fémoral cutané latéral. L'extrémité du muscle droit sera disséquée et exposée distalement et le tendon sera réparé en fin de procédure.

L'élévation distale du tendon révèle la capsule, la graisse environnante et la condensation antérieure appelée ligament de Biglow. Une dissection interne satisfaisante doit permettre de palper médialement la véritable cotyle et il est très important d'être certain des couches des structures antérieures pour éviter de blesser le nerf fémoral et les vaisseaux associés.

La capsulotomie est traditionnellement réalisée par une coupe en "T" en s'assurant que le bord circonférentiel attaché au bord acétabulaire est suffisant pour une capsulorrhaphie serrée ultérieure. [Figure 30]

➤ **Ostéotomie pelvienne :**

La dissection sous-périostée postérieure à la grande échancrure ischiatique est plus difficile chez les patients âgés vu que la couche périostée est déficiente

Cela aide à rétrécir l'extrémité en boucle de la scie de Gigli et à la plier légèrement avant de la faire passer autour de l'encoche ischiatique. Il est placé dans un petit tube gastrique afin que les tissus mous ne soient pas érrayés par les surfaces coupantes de la scie.

Un fil vicryl peut être utilisé, pour faciliter le passage de la scie autour de l'encoche, parcequ'il peut souvent être attrapé plus facilement par les mâchoires du guide-fil.

Après le passage de la scie autour de l'enchancrure, le tube peut être laissé comme gaine de protection à chaque extrémité de la scie. Lors de l'ostéotomie, les extrémités de la scie doivent être maintenues aussi éloignées que possible afin que le fil de coupe ne soit pas attaché à l'os pelvien juvénile. Les contre-coudés de "Watson Jones" sont accrochés afin de conserver de l'espace pour la scie de Gigli et le maintien d'un mouvement de sciage fluide est essentiel. Le bassin doit être maintenu par l'assistant [Figure 31]. [186]

Une fois l'ostéotomie réalisée, le fragment distal aura tendance à retomber en arrière. Afin de tirer ce segment vers l'avant et latéralement, une pince de champ est insérée dans le rebord acétabulaire antérieur. Cependant, cela peut endommager l'épiphyse latérale de la cotyle.

➤ **Les modifications du procédé :**

L'utilisation d'un petit crochet de Lambotte est conseillée, puisqu'il nous permet de tirer le bord postérieur du segment inférieur vers l'avant au niveau de l'échancrure ischiatique. Si ce crochet est soigneusement placé autour du fragment inférieur, le décalage de l'ostéotomie peut être soigneusement géré. [Figure 32]

De plus, le déplacement vers le bas et antérolatéral du toit du cotyle ne permettra pas l'ouverture postérieure de l'ostéotomie. La modification de Kalamchi, où une encoche est réalisée dans le segment pelvien proximal, permet de stabiliser l'ostéotomie, mais ne convient vraiment qu'à l'enfant plus âgé. [Figure 33]

➤ **Complications :**

Les complications d'une ostéotomie de Salter comprennent les problèmes habituels associés aux opérations chirurgicales majeures, notamment les saignements, la pénétration articulaire ou les lésions du nerf fémoral ou sciatique qui doivent être évités. [186]

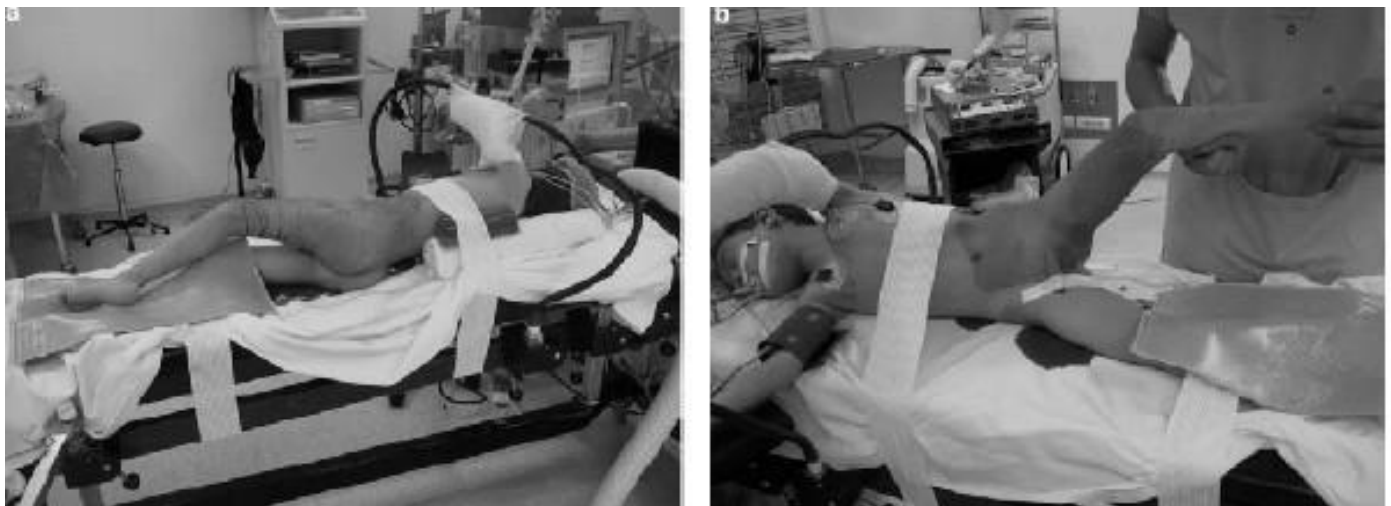


Figure 28 : La chirurgie est réalisée sous anesthésie générale sur une table chirurgicale standard. L'enfant est installé dans une position couchée trois-quarts.

L'ensemble de la région de la fesse doit être laissé libre pour faciliter l'intervention chirurgicale et les manoeuvres de mobilisation de la hanche. [187]

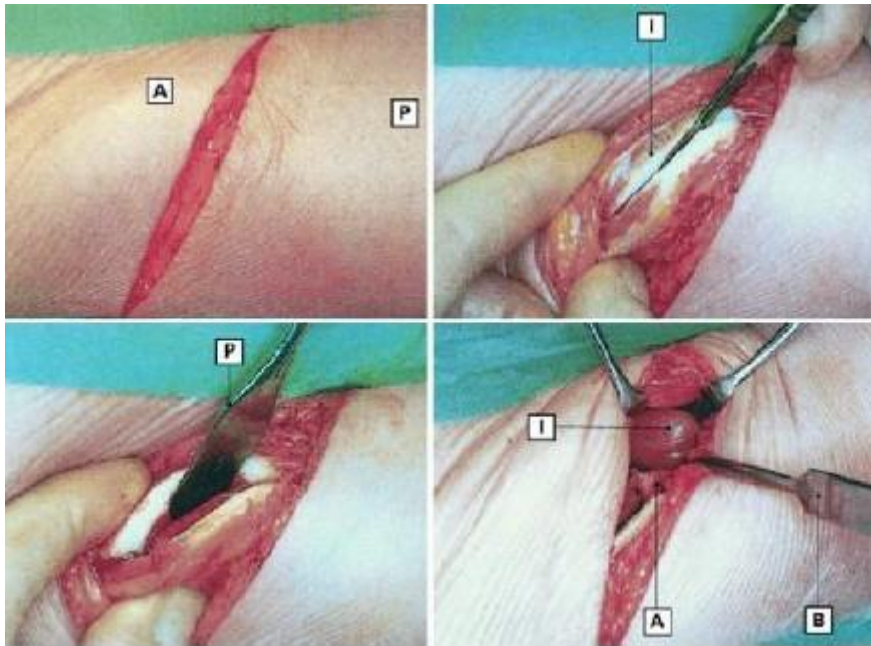


Figure 29 : L'étendue de l'incision de bikini (en haut à gauche) [188]

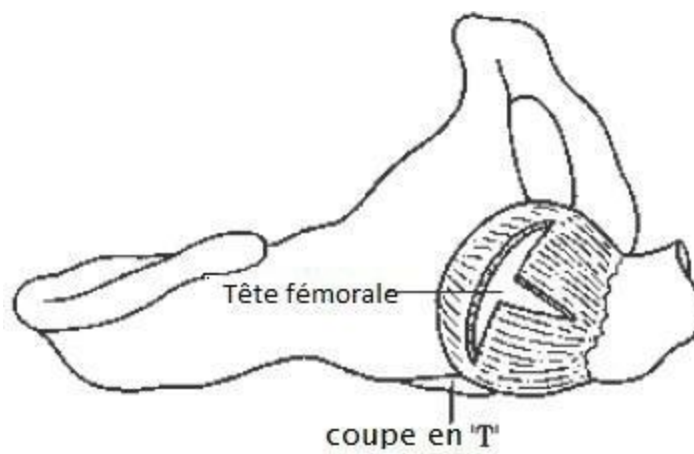


Figure 30 : capsulotomie par une coupe en « T » [186]

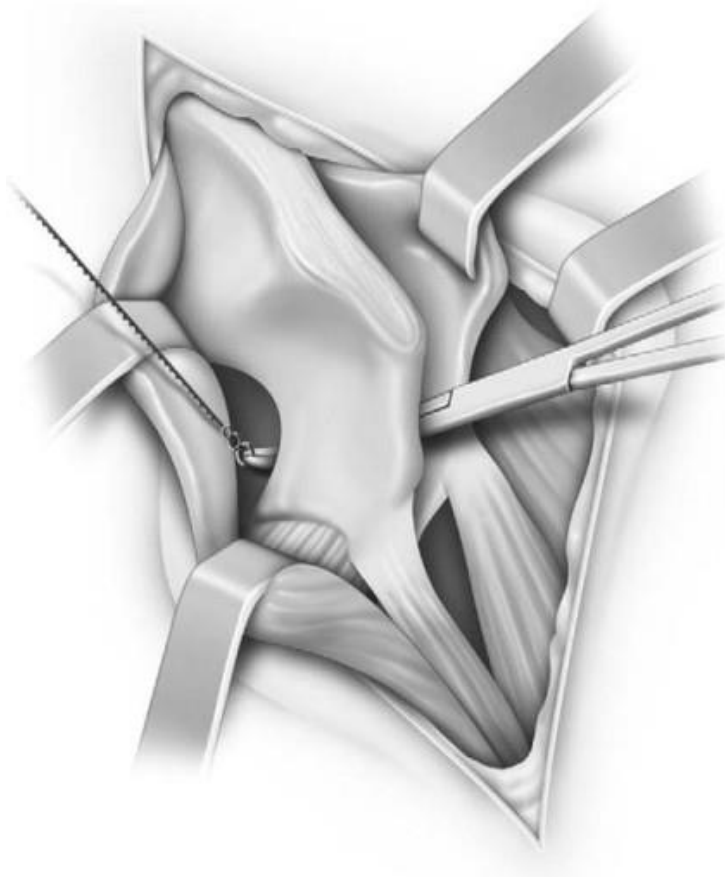


Figure 31 : les extrémités de la scie de Gigli doivent être gardées distantes. [187]

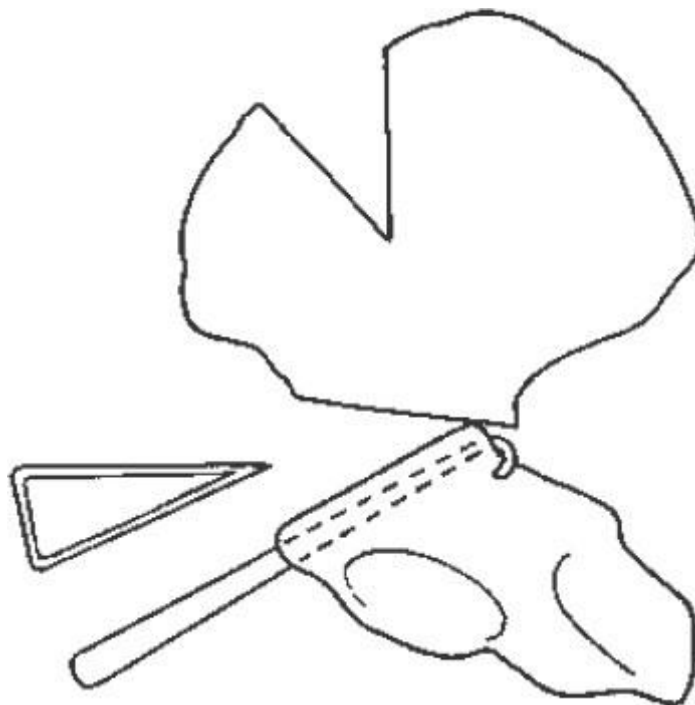


Figure 32 : le crochet de Lambotte aide à tirer le segment pelvien inférieur en avant et latéralement [186]

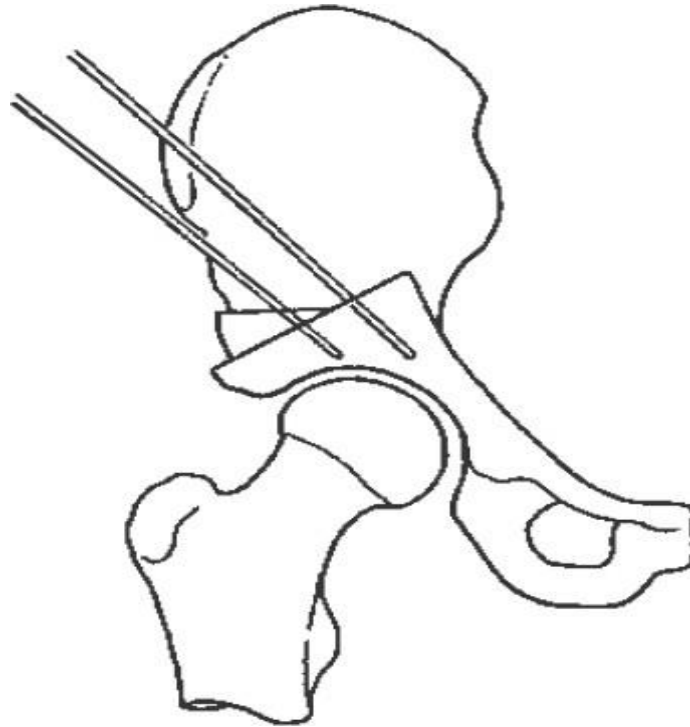


Figure 33 : la modification de l'ostéotomie de Kalamchi [186]

5.3.2.1.2.1.2 Ostéotomie iliaque postérieure bilatérale :

L'incision est médiane, de la pointe du coccyx à la crête iliaque. Après avoir désinséré le grand fessier, le périoste postérieur de l'ilion est incisé et remonté jusqu'à l'échancrure sciatique. Une spatule de protection peut être glissée dans l'encoche puis, après découpe du cartilage apophysaire de la crête iliaque, une ostéotomie bicorticale est réalisée à environ 2 cm en avant et latéralement de l'articulation sacro-iliaque, en respectant le périoste en avant. Récemment, Schillinger et Wiley ont mis en évidence l'intérêt de sectionner les ligaments sacro-iliaques afin de prévenir un écartement pubien. Pendant la procédure, il faudra faire attention au nerf sciatique et aux vaisseaux ; cette ostéotomie permettra aux ailes iliaques de se déplacer en antéromédial après fixation de la symphyse pubienne.

Après drainage et fermeture des incisions d'ostéotomie, l'enfant est placé en décubitus dorsal. [Figure 34] [189]

Cette ostéotomie s'accompagne d'une grande perte de sang et ne permet pas une fixation externe ; elle a donc été abandonnée par plusieurs auteurs [190].

5.3.2.1.2.1.3 Ostéotomie iliaque antérieure bilatérale :

L'ostéotomie iliaque antérieure est réalisée en plaçant d'abord le patient en décubitus dorsal, en préparant et en drapant le bas du corps sous le bord costal et en plaçant une gaze absorbante avec une barrière stérile recouvrant l'excès de vessie exposée.

Des incisions obliques sont pratiquées sous l'épine iliaque antéro-supérieure comme décrit dans l'ostéotomie de Salter [191]. Le nerf fémoral est exposé par l'incision du fascia superficiel [191]. Chaque côté du bassin est exposé : en haut, le périoste des ailes iliaques, en bas, le tubercule pectiné et en arrière, l'articulation sacro-iliaque. Le périoste de l'échancrure sciatique est soigneusement soulevé et la scie de Gigli est utilisée pour créer une ostéotomie iliaque transversale, sortant en avant à mi-chemin entre les épines antérosupérieure et antéroinférieure [Figure 35].

Pour permettre la mise en place des clous du fixateur externe sur des segments de patients âgés de plus de 2 ans ou présentant une exstrophie cloacale, une ostéotomie supplémentaire de l'ilium postérieur peut être réalisée par voie antérieure pour faciliter la correction complète de l'ilium postérieur.

C'est une étape importante vu que des études anatomiques ont montré que le bassin postérieur subit une rotation externe chez les patients exstrophiques et chez les enfants plus âgés qui perdent l'élasticité des ligaments sacro-iliaques [192].

Cette combinaison d'ostéotomies corrige les anomalies des parties antérieure et postérieure du bassin. Deux clous de fixation sont placés dans le segment inférieur du bassin et deux autres clous sont placés plus haut dans l'aile iliaque. [Figure 36 et 37]

Une radiographie antéropostérieure du bassin est prise pour confirmer la mise en place du clou, la fermeture des tissus mous afin d'effectuer la procédure urologique par la suite.

À la fin de la procédure pour couvrir la vessie réparée, le bassin est fermé avec une suture horizontale placée dans l'os pubien de chaque côté. Chez les patients de plus de 8 ans, une fixation interne supplémentaire par diastasis a été récemment utilisée. [Figure 38]

Les complications postopératoires de cette technique incluent une paralysie fémorale transitoire qui se résout spontanément, un retard de consolidation du site d'ostéotomie, une infection superficielle au niveau de l'incision et une infection autour des clous de fixation. [193,194]

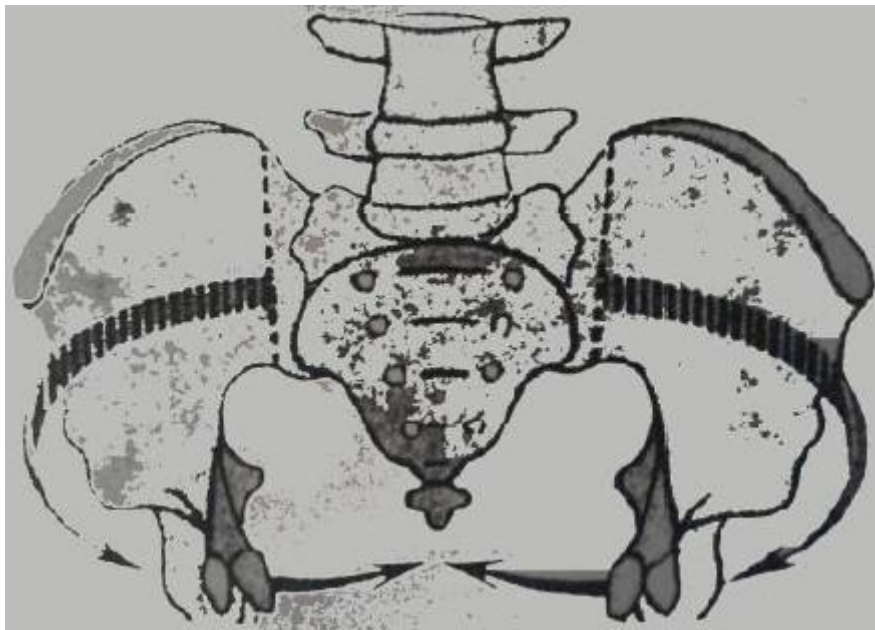


Figure 34 : ostéotomie iliaque postérieure [176]

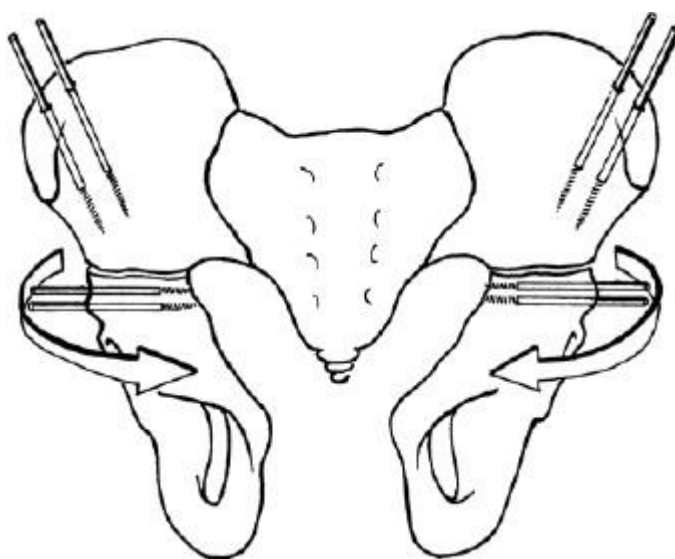


Figure 35 : ostéotomie iliaque antérieure [191]

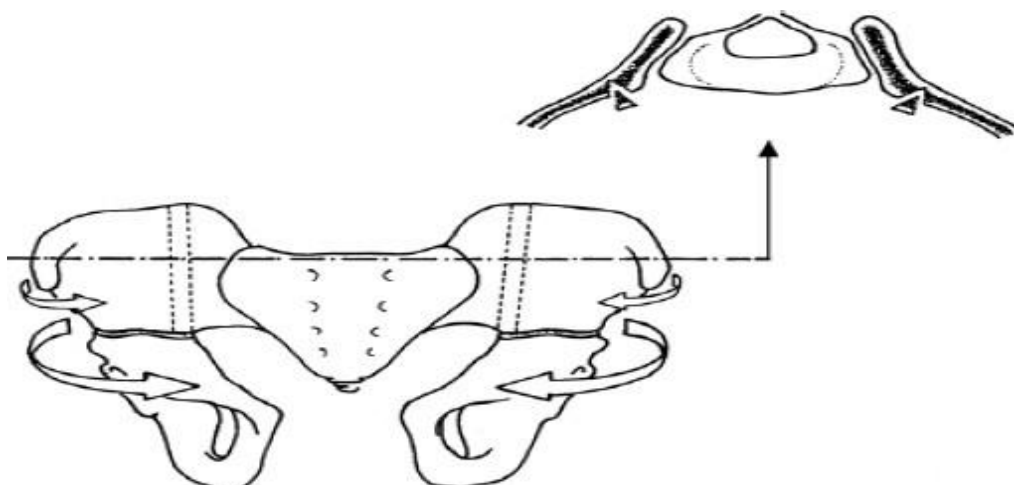


Figure 36 : ostéotomie iliaque postérieure en combinaison avec l'ostéotomie antérieure.[191]

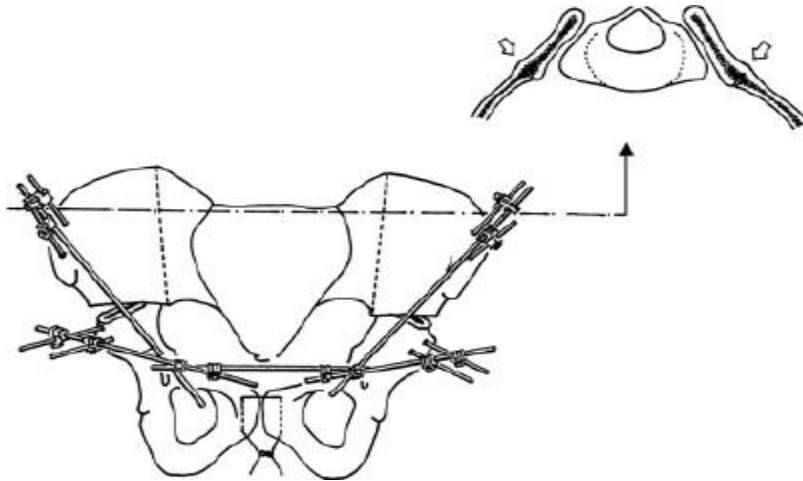


Figure 37 : rotation du bassin après ostéotomie iliaque antérieure et postérieure.

[195]

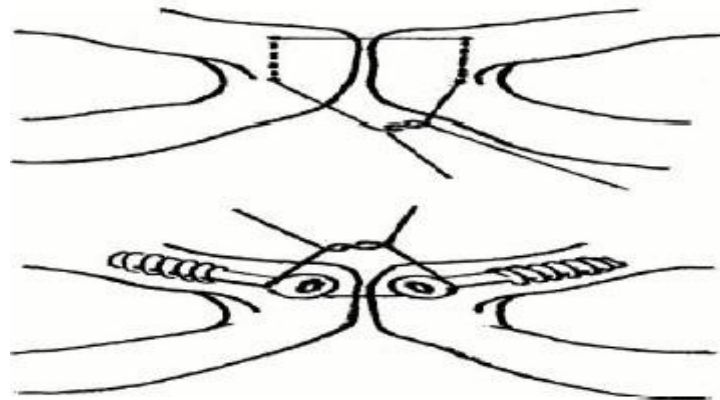


Figure 38 : suture de la symphyse pubienne, sutures placées à travers l'os ou autour
devis placés dans le rami pubien.[191]

5.3.2.1.2.1.4 L'ostéotomie iliaque oblique ou diagonale bilatérale :

L'ostéotomie pelvienne oblique est d'abord réalisée en plaçant le patient en décubitus dorsal, en préparant et en drapant le bas du corps du bord costal à la mi-cuisse. L'antibiothérapie intraveineuse prophylactique est administrée et poursuivie sur une période de 24 heures.

Tout d'abord, l'urologue pratique une incision sous-ombilicale, puis identifie et mobilise les structures anatomiques pour une reconstruction et une réparation ultérieure. Ensuite, cette blessure est temporairement fermée. Le chirurgien orthopédiste abordera ensuite la crête iliaque par des incisions obliques bilatérales sous l'épine iliaque antérosupérieure, comme décrit dans l'ostéotomie de Salter [196].

Le périchondre de la crête iliaque sera incisé longitudinalement. Grâce à cette incision, le périchondre est soulevé du périoste sur les côtés médial et latéral des os pelviens par une éponge de gaze. La grande encoche sciatique est exposée et des éleveurs incurvés sont placés pour isoler les conteneurs du foramen sciatique. Une scie Gigli a traversé l'encoche sciatique.

L'ostéotomie diagonale est réalisée à partir de l'échancrure sciatique jusqu'à 1 à 2 cm en arrière de l'épine iliaque antéro-supérieure à l'aide de la scie de Gigli chez le nourrisson. [Figure 39]

Après l'ostéotomie iliaque diagonale bilatérale, deux sutures en nylon # 1 sont placées à travers toutes les couches de la symphyse pubienne de chaque côté, tout en comprimant le bassin et en tournant les jambes vers l'intérieur, ces sutures seront nouées vers l'extérieur et en avant. [197]

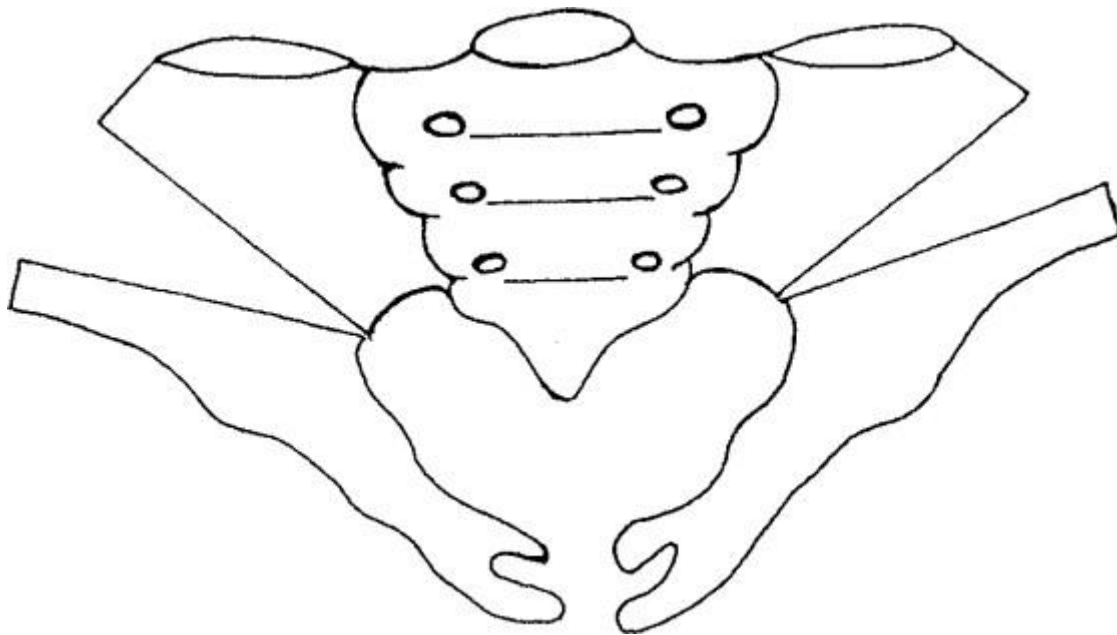


Figure 39 : ostéotomie iliaque diagonale [197]

5.3.2.1.2.2 La fermeture vésicale

5.3.2.1.2.2.1 Technique de Jeffs :

Une sonde gastrique sera placée dans chaque orifice urétéral et est attachée à la muqueuse vésicale. La plaque vésicale est libérée de la peau ; la dissection commence à partir du bord supérieur le long d'un plan extrapéritonéal, jusqu'au niveau du col vésical.

Des lambeaux paraexstrophiques brillants d'environ 1 cm de large de chaque côté de la plaque sont développés et mobilisés jusqu'à la symphyse pubienne. La graisse et le tissu sous-cutané sont inclus dans ces lambeaux pour protéger leur approvisionnement vasculaire. Les lignes d'incision internes de ces lambeaux s'étendent de chaque côté de la plaque urétrale et se rejoignent à 0,5 cm du veru montanum. [Figure 40a]

La bande intersymphysaire sera libérée de l'os pubien et de la face interne du muscle droit inférieur, cette bande sera utilisée pour couvrir le col de la vessie par la suite. Ensuite, les corps caverneux sont libérés des branches inférieures du pubis, du

ligament suspenseur et de la prostate. Lors de cette manœuvre, il faut prendre grand soin de ne pas endommager les nerfs dorsaux situés de part et d'autre des corps caverneux. Une mobilisation supplémentaire de la plaque est effectuée pour la libérer complètement du muscle droit et de son fascia, tout en gardant le péritoine intact en le séparant doucement de la surface dorsale de la vessie. Ce faisant, un espace extrapéritonéal suffisant est créé pour accueillir la totalité de la vessie lorsqu'elle est fermée. Les lambeaux paraexstrophiques sont tirés vers le bas et suturés les uns aux autres avec des sutures monofilament absorbables 4/0 séparées, et aux extrémités supérieures ils sont suturés à la plaque urétrale. [Figure 40d]

La vessie est ensuite fermée avec des sutures de surjet monofilament résorbables 3/0 et renforcée avec des sutures séparées. Un cathéter Malecot n° 12F est placé à travers le dôme de la vessie pour le drainage sus-pubien, et les cathéters urétraux (n° 5 gastrique) sont extériorisés à travers la paroi latérale de la vessie. [Illustration 40e]

Des lambeaux cutanés paraexstrophiques sont enroulés sur le tube urétral avec des points séparés de monofilament résorbable 4/0. [Figure 40f] La bande intersymphysaire précédemment disséquée est unie sur la ligne médiane avec des points de Vicryl 3/0 séparés recouvrant le col de la vessie. La symphyse pubienne est amenée à la ligne médiane par une suture de cadre placée sur les os pubiens, la suture est nouée tandis que l'assistant maintient les cuisses en rotation interne. Le fil de suture est noué pendant que l'assistant maintient la rotation interne des cuisses [Figure 40g] Le tube Malecot est sorti et sur l'incision cutanée. Les deux cathéters urétraux sont amenés à travers le muscle droit et les bords latéraux de la peau. Le muscle droit et sa gaine sont fermés par des points de vicryl séparés 1/0. La peau est approchée avec des points séparés de l'Ethilon 4/0. [Figure 40h] [198]

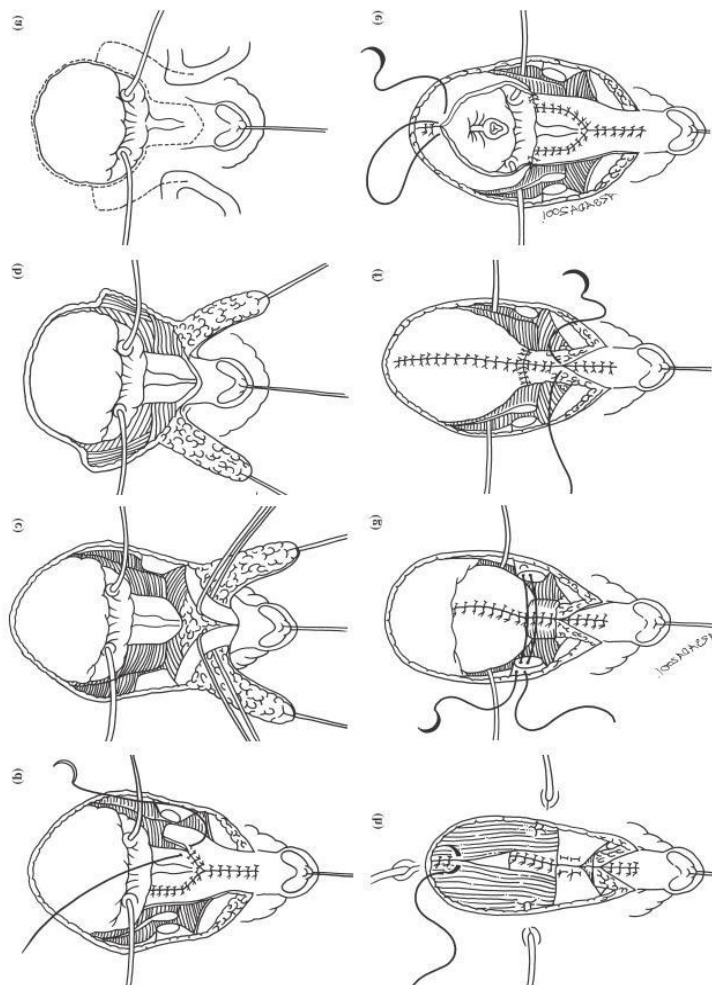


Figure 40 : les différentes étapes de la fermeture vésicale « Technique de Jeff » [198]

5.3.2.1.2.2 Fermeture vésicale selon Ansell :

Des urogrammes excrétoires sont réalisés chez tous les enfants en préopératoire. Si le patient est âgé de plus de 48 heures, l'intervention est précédée d'ostéotomies iliaques bilatérales, en s'assurant que les deux tables de l'os sont cassées.

La préparation de toute la moitié inférieure du corps est réalisée en enveloppant les jambes de jersey stérile. Les tubes gastriques 5Fr sont ensuite passés à travers chaque méat urétéral jusqu'aux uretères lombaires et fixés à la muqueuse trigonale avec une suture résorbable 5/0. [Figure 41A]

Chez certains enfants, des cathéters urétraux plus petits sont nécessaires. Au fur et à mesure de la fermeture, ceux-ci sont amenés en dehors de l'urètre et sont essentiels. Chez les nouveau-nés, un troisième tube gastrique de 5 Fr (plus gros chez les enfants plus âgés) est attaché à la muqueuse vésicale avec un fil 5/0 comme drain vésical et est également amené à l'extérieur de l'urètre.

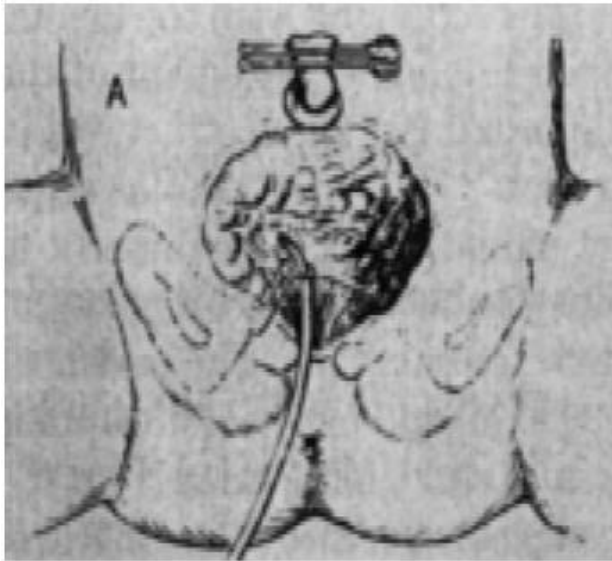
A l'aide d'un scalpel électrique à courant coupant, des incisions sont pratiquées au niveau de la jonction cutanéomuqueuse en commençant de chaque côté à la jonction de la vessie et de l'urètre. L'incision est ensuite poursuivie en remontant autour de la circonférence de la vessie. Des précautions doivent être prises pour éviter les vaisseaux ombilicaux à la tête de la vessie [Figure 41B]. L'incision se poursuit vers le clitoris chez les filles et les corps caverneux chez les garçons.

Le saignement est méticuleusement contrôlé par électrocoagulation. La dissection est poursuivie jusqu'à la graisse sous-cutanée du col de la vessie. A la palpation, les bords médiaux des branches pubiennes sont identifiés ; ce sont les repères les plus importants de la procédure car ils sont les clés pour exposer les bords médiaux des muscles droits et les bords de l'urètre proximal. [Figure 41C et

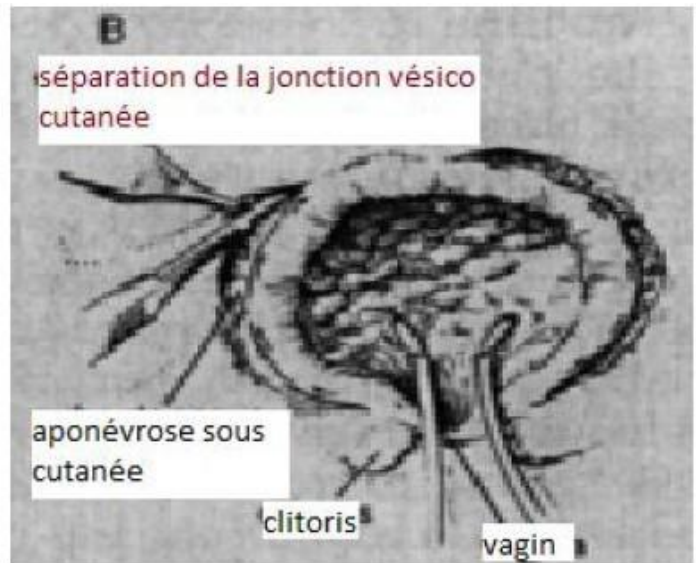
Les bords médians des muscles droits avec ceux du pubis doivent être dégagés pour permettre la mise en place des fils qui, une fois noués, rapprocheront ces fils de la ligne médiane pour « fermer le livre ouvert ».

Lorsque les bords médiaux du pubis sont identifiés par palpation, la dissection est effectuée directement vers eux à travers la graisse sous-cutanée. Il n'y a rien de mal à couper à travers le périoste dans le cartilage. Le périchondre est gris nacré. Après avoir exposé le bord médial du périoste pubien, la dissection se poursuit vers le haut à partir de l'insertion du muscle droit au niveau du pubis pour exposer tout son bord médial sous-ombilical. Environ 5 mm de la paroi de la vessie sont exposés, ce qui est

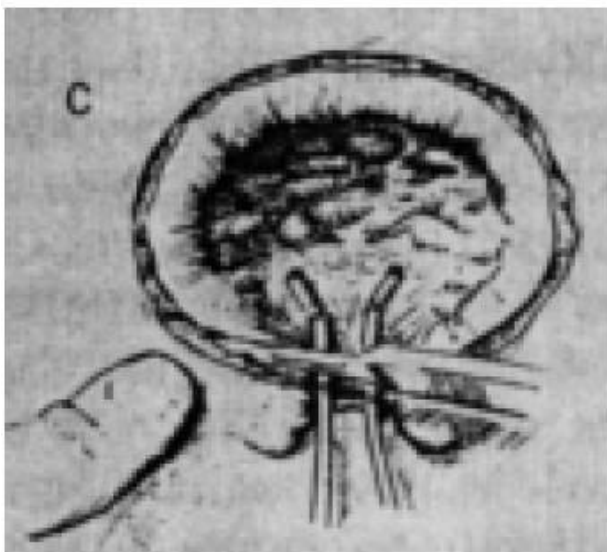
suffisant pour faciliter la mise en place des sutures. En distal, l'incision est approfondie pour exposer les muscles périurétraux et les corps caverneux. Des précautions doivent être prises pour éviter de blesser les nerfs et les vaisseaux pudendaux. Chez le nouveau-né, des sutures en polypropylène 5/0 séparées sont placées dans la paroi de la vessie, en restant à l'extérieur de la muqueuse, en commençant par l'extrémité céphalique et en progressant vers la caud. À ce stade et aux stades suivants, la tension sur les sutures peut être soulagée en appliquant une compression auxiliaire aux gros trochanters fémoraux (entre le pouce et l'index chez le nouveau-né). Nous comparons également l'urètre prostatique chez les garçons ou l'urètre chez les filles. Si trop de tension est nécessaire pour fermer ces structures, elles seront placées mais non attachées aux muscles droits et les fascias de ces derniers sont rapprochés avec du polypropylène 5/0 [Figure 41F]. Enfin, deux points de suture en huit de polypropylène 2/0 ou 3/0 sont placés à travers le pubis, y compris le cartilage et le périoste, et attachés. [Figure 41G et H] [199].



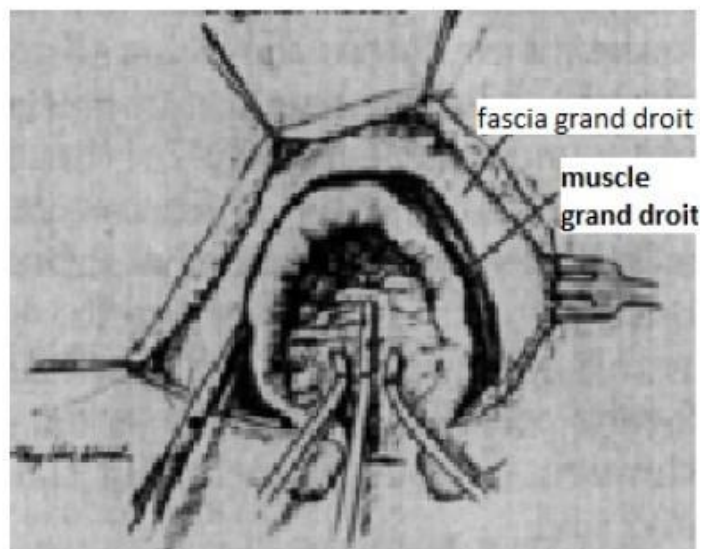
A-sondage des 2 uretères vésicale



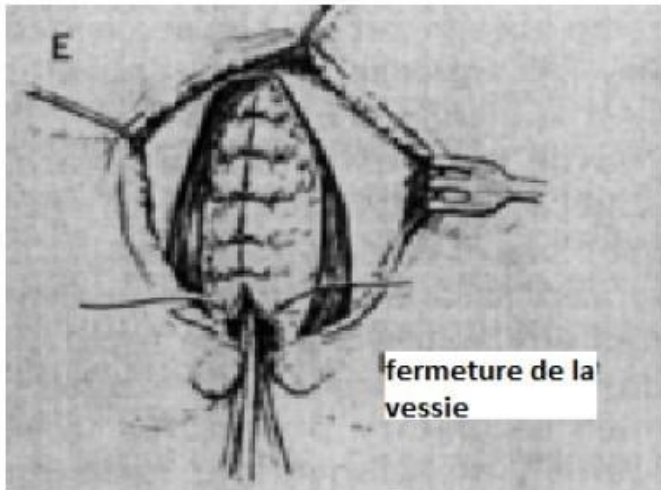
B-Incision du bord supérieur de la plaque



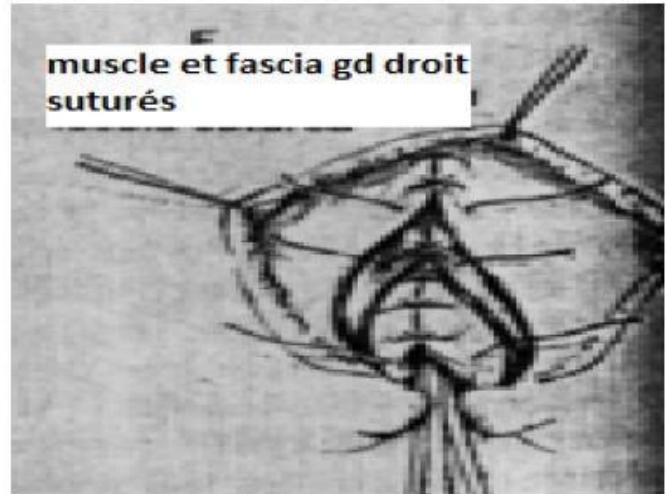
C-Incision de la partie inférieure de la plaque Vésicale



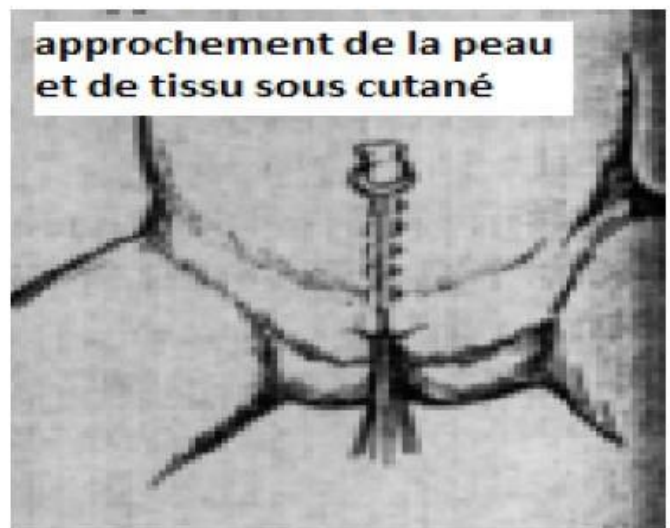
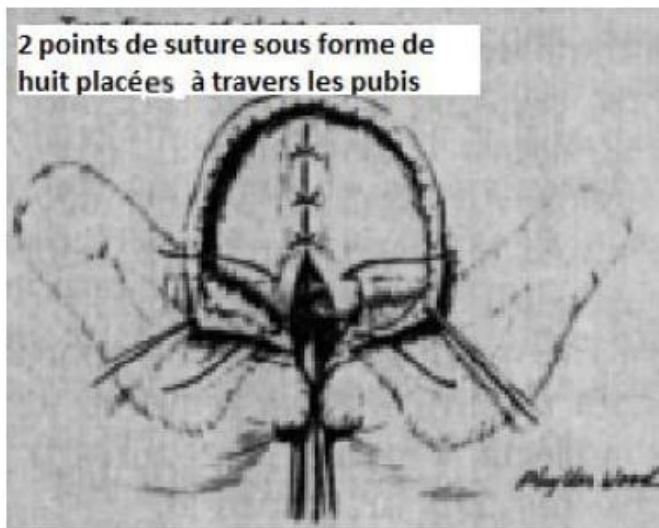
D-mise en place d'une sonde vésicale et dissection de la plaque vésicale



E- Fermeture de la vessie.



F-Fermeture des fascias et des muscles Grands droits



G et H- Fermeture pariétale

Figure 41 : les différentes étapes de la fermeture vésicale selon Ansell [199]

- **Technique du lambeau du muscle grand droit abdominal (RAMF) :**

La technique RAMF est une bonne alternative pour fermer les vessies exstrophées et obtenir une augmentation de la capacité vésicale. Cependant, bien qu'il y ait une légère amélioration de la capacité vésicale et de la compliance, RAMF ne doit pas être utilisé comme procédure d'augmentation.

Pour la technique RAMF, un lambeau épais du muscle gauche droit contenant des couches de peau, de fascia et de péritoine est préparé avec un pédicule neurovasculaire intact provenant des vaisseaux épigastriques inférieurs. Ce lambeau est retourné pour couvrir le défaut de la vessie et faciliter l'augmentation. Ainsi, les étapes ultérieures de la reconstruction, y compris la thérapie antireflux et la cervicoplastie, peuvent être effectuées en toute sécurité après RAMF.

L'utilisation de cette technique est actuellement limitée à la fermeture de gros défauts vésicaux, à la fermeture de petites vessies exstrophiques et à l'échec des fermetures primaires [200].

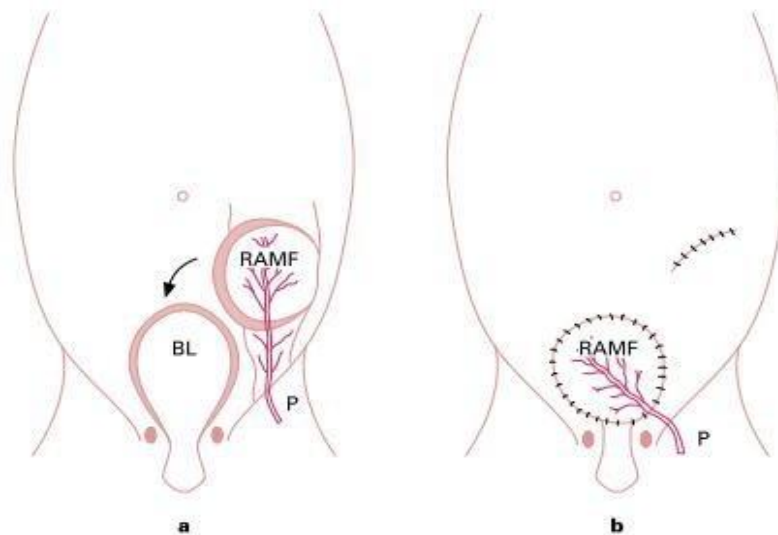


Figure 42 : Les étapes de la procédure RAMF :

a- Préparation de la RAMF. b- La néovessie. BL- la vessie. RAMF- rectus abdominis muscle flap (Lambeau du muscle grand droit de l'abdomen). P-pédicule. [200]

5.3.2.1.2.2.3 Les gestes associés :

- **Ombilicoplastie :**

Plusieurs variétés d'ombilicoplastie ont été réalisées, la création d'une lèvre circulaire autour du tube sus-pubien est préférée. [201] La position de l'ombilic est tracée sur la ligne de la ceinture au-dessus du niveau des crêtes iliaques et le cordon sec restant est excisé. Un lambeau en U avec une base d'environ 2 cm est soulevé, suturé à la gaine droite et caché en sous-cutané. Par la suite, le lambeau devient un cercle autour du tube de cystostomie et la cicatrice forme la fossette ombilicale. [202]

- **Herniorrhaphie :**

La correction chirurgicale de la hernie inguinale peut être réalisée par un abord préperitonéal au moment de la fermeture initiale de la vessie ou par une incision inguinale (méthode standard) [203].

Selon Husmann, l'abord préperitonéal par l'incision abdominale est plus facile qu'une incision supplémentaire [178]. Ainsi, après exérèse du sac herniaire, l'ouverture inguinale interne est réparée en tirant latéralement le cordon spermatique et en plaçant des sutures médialement entre l'arc transverse et la région iliopubienne [203].

L'observation d'une hernie inguinale est plus fréquente après la fermeture de la vessie qu'avant, c'est pourquoi une herniorrhaphie bilatérale est recommandée lors de la fermeture de la vessie [178].

L'orchidopexie est préférable s'il existe effectivement une cryptorchidie associée qui est souvent secondaire à un déplacement latéral des muscles droits.

- **L'immobilisation pelvienne :**

Une immobilisation postopératoire efficace du bassin et des membres inférieurs est importante pour une fermeture réussie de la vessie [190]. [Chez les nouveau-nés, les membres inférieurs sont maintenus en rotation interne avec un pansement complet

en forme de « sirène » avec un tampon en caoutchouc aux chevilles et aux genoux pour éviter la nécrose. Si les fuites urinaires persistent malgré les trompes urétérales et la trompe sus-pubienne, des couches circulaires doivent être utilisées. Cette position de sirène doit être maintenue pendant 4 à 6 semaines à la maison. Chez les enfants plus âgés, la fixation externe est préférable. Il faut toujours veiller à ne pas comprimer le nerf sciatique, et éviter à tout prix de créer une vasoconstriction et une hypertension. [204]

L'immobilisation peut également se faire par deux types de traction : la traction Bryant modifiée où les cuisses sont soulevées du lit avec les hanches fléchies à 90 ° et les jambes étendues pendant 4 à 6 semaines et la traction Buck. où les jambes de l'enfant sont étendues parallèlement au lit pendant 6 à 8 semaines. La traction des jambes aide non seulement à contrôler les jambes, mais maintient également les fesses et le bassin à plat sur le lit, et constitue donc la méthode la plus fiable d'immobilisation postopératoire du bassin et des membres inférieurs.

La décision de retirer les appareils de traction et/ou les fixateurs externes est prise sur la base des résultats d'une radiographie pelvienne prise après 4 à 6 semaines, selon la méthode d'immobilisation utilisée.

Le chirurgien orthopédiste examine la radiographie et s'il s'est formé suffisamment de cals au site de l'ostéotomie, l'enfant est autorisé à bouger [89]. [89]

Une étude rétrospective menée par ARLEN et COOPER chez des patients présentant une exstrophie de la vessie subissant une fermeture avec immobilisation en plâtre a montré la fermeture réussie de la vessie et complications associées à l'immobilisation, ainsi que l'âge, le type de fermeture, l'utilisation d'une ostéotomie, la durée d'immobilisation et le nombre de changements de plâtre.

Aucun patient immobilisé n'a présenté de complications graves associées à l'immobilisation. [205]

L'ostéotomie chez l'adulte n'est généralement pas réalisée en raison du risque d'instabilité osseuse pelvienne [185].

Cette technique n'a été pratiquée chez aucun de nos patients.

5.3.2.1.2.3 La réparation de l'épispadias :

5.3.2.1.2.3.1 Chez le garçon :

Un temps opératoire supplémentaire est nécessaire pour reconstituer l'urètre au niveau du pénis, préalablement allongé et redressé. La technique de Cantwell-Ransley et ses modifications sont les plus utilisées pour la réparation de l'épispadia.

Technique de Cantwell-Ransley :

Première balanoplastie : une incision longitudinale du gland et de l'urètre distal suivie d'une suture transversale au fond du sillon urétral permettra de placer le méat urétral sur la face ventrale du gland, améliorant grandement l'aspect initial du gland. [Illustration 43 : A]

L'incision cutanée : d'abord verticale en dedans de la racine du pénis, circonscrit le sillon urétral, qui est disséqué alternativement sur la face dorsale du pénis. Il est complètement détaché des corps caverneux. Ses connexions avec le tissu cellulaire profond de la face ventrale du pénis sont respectées en arrière pour assurer sa vascularisation de chaque côté, le pédicule vasculaire et nerveux superficiel des corps caverneux est disséqué et chargé sur un lac. Cette libération permettra aux corps caverneux de se tourner vers l'intérieur. [Illustration 43 : B]

Tubulisation de l'urètre pénien et fermeture du gland : le sillon urétral est tubulé sur une sonde à l'aide de points séparés de suture résorbable (Maxon 6/0). Auparavant, la résection de deux triangles de tissu glandulaire permet de reconstituer l'urètre

jusqu'au bout du gland et de le recouvrir d'une parfaite confrontation des deux lèvres du gland. [Illustration 43 : B]

Suture des corps caverneux : le tubule urétral est enfoui profondément dans la surface ventrale du pénis sous les corps caverneux. Devant, celles-ci sont simplement réunies par des points de suture, mais derrière, une anastomose caverneuse est réalisée : l'albuginée de chaque corps caverneux est incisée transversalement puis les bords de chacune des deux incisions sont suturés ensemble longitudinalement. Ceci complète le redressement et l'allongement du pénis et assure une fusion stable des corps caverneux devant le néo-urètre. Cela réduit considérablement le risque de fistule et d'urétérocèle. [Illustration 43 : C] [206]

Couverture cutanée : Une nageoire préputiale transversale ventrale est d'abord inclinée vers la face dorsale du pénis pour la recouvrir et est orientée de la transversale à la verticale. Alternativement, la peau peut être transférée dorsalement en créant une « boutonnière » dans le pédicule vasculaire.

Le lambeau de peau entre le scrotum et le pénis est avancé distalement pour couvrir la face ventrale du pénis. Les deux nageoires sont suturées l'une à l'autre le long de deux lignes de suture latérales. Ainsi, les faces dorsale et ventrale du pénis sont recouvertes de peau intacte, à l'exception des lignes de suture orientées verticalement. [Illustration 43 : D] [207]

✓ **La technique de Cantwell-Ransley modifiée** :

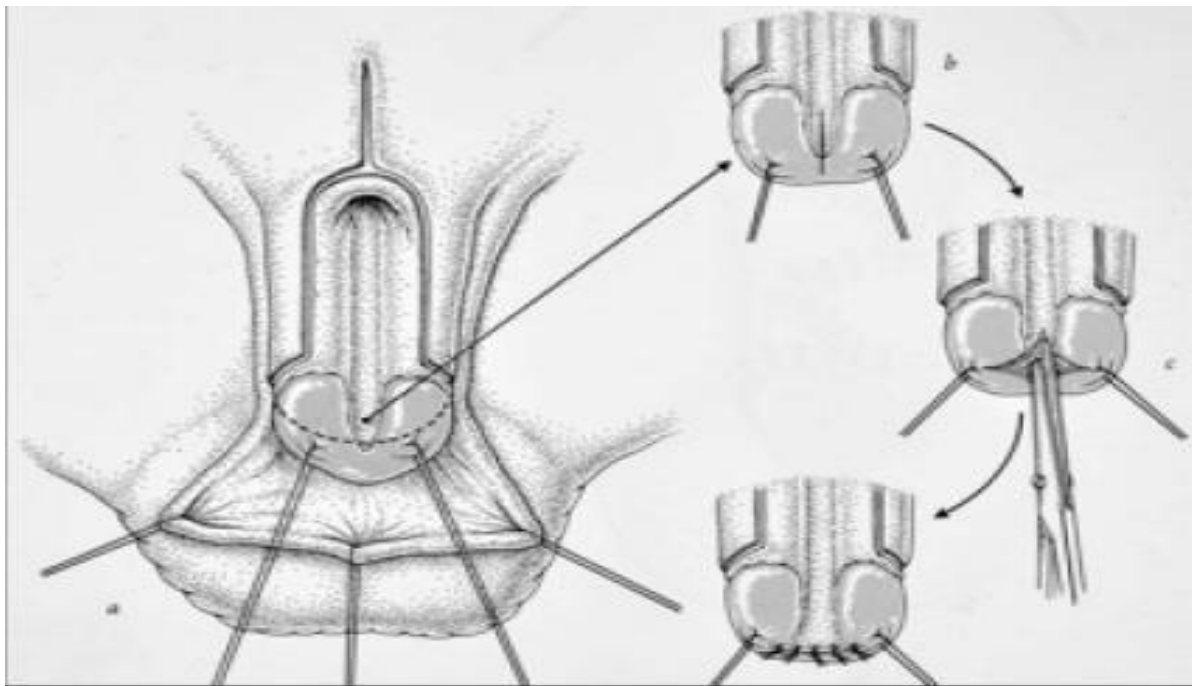
Il est largement utilisé aujourd'hui, dans lequel la plaque urétrale est presque complètement libérée des corps caverneux et du gland du pénis, laissant le 1 cm le plus distal, c'est-à-dire de la plaque urétrale, intact, ne corrigera pas la déficience des corps caverneux raccourcis dans l'épispade. [208]

L'urétroplastie était auparavant considérée comme la dernière étape du traitement. Cependant, Jeffs [209] suggère qu'elle soit réalisée avant la réparation sphinctérienne afin d'améliorer l'aspect morphologique du pénis et aussi d'augmenter légèrement les résistances périphériques, ce qui pourrait favoriser le développement de la capacité vésicale ; le risque est cependant de provoquer une mauvaise tolérance du reflux vésico-rénal.

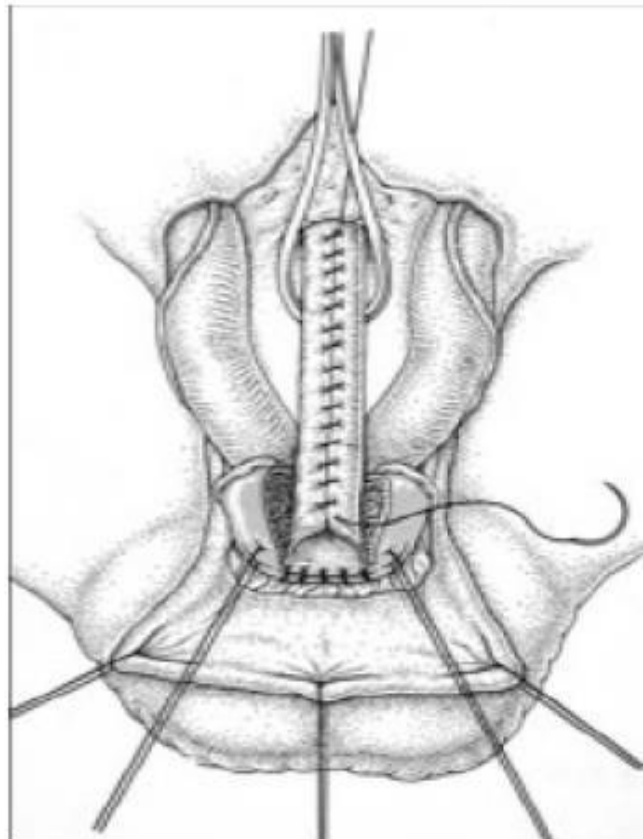
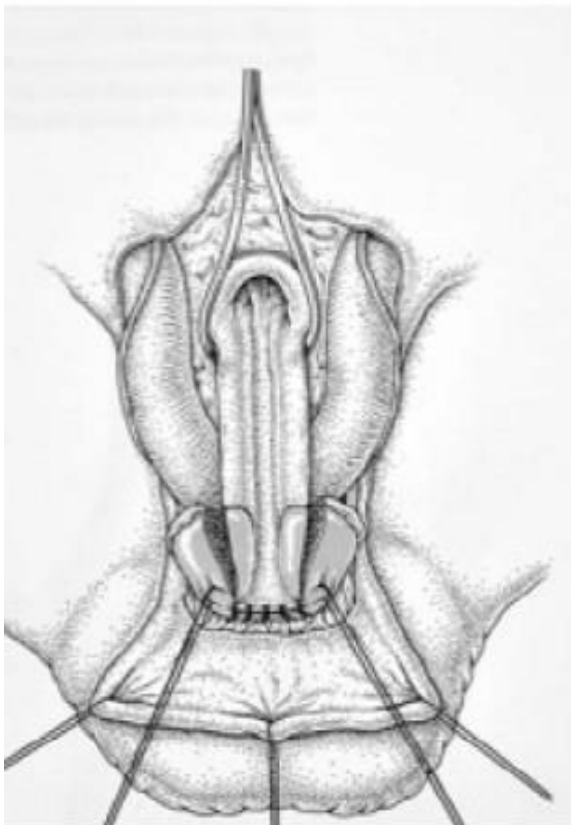
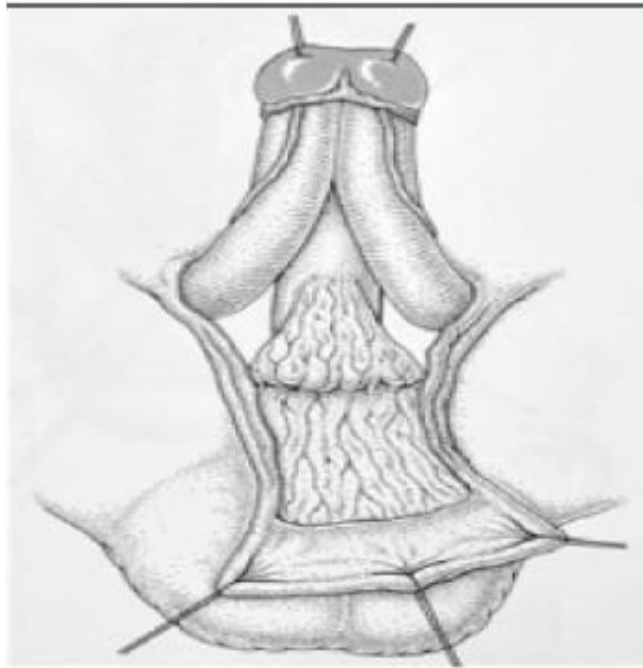
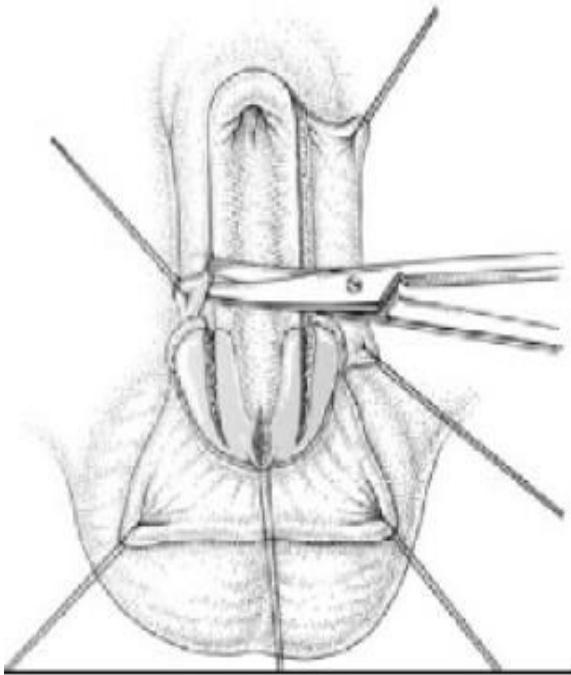
La complication la plus fréquente est la fistule [210].

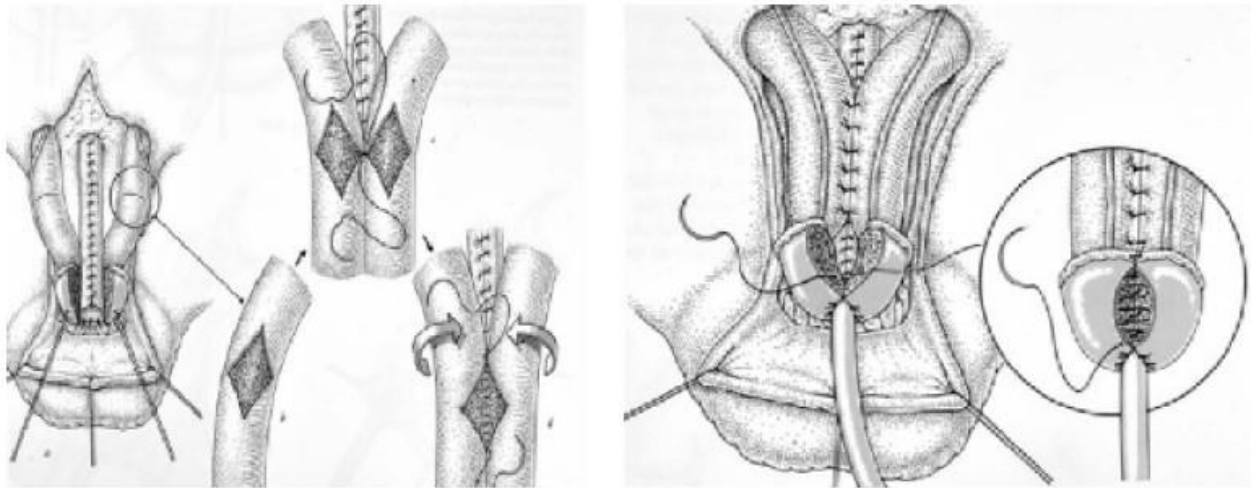
A-plastie du gland :

B-Mobilisation des corps caverneux et tubulisation urétrale :



✓ Dérotation des corps caverneux :





D- Couverture cutanée :

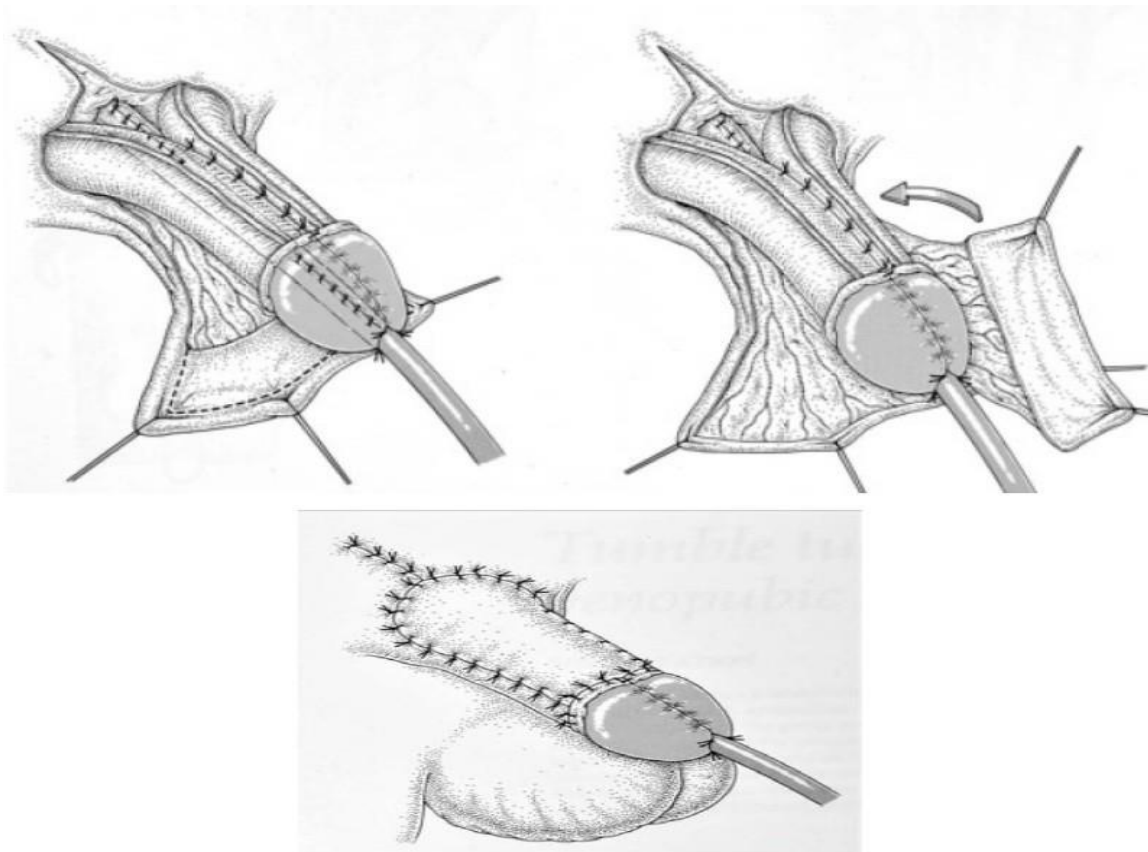


Figure 43 : Technique de Cantwell-Ransley dans le traitement de l'épispadias [211]

Technique de Mitchell : [Figure 44]

Le pénis est disséqué en trois parties distinctes :

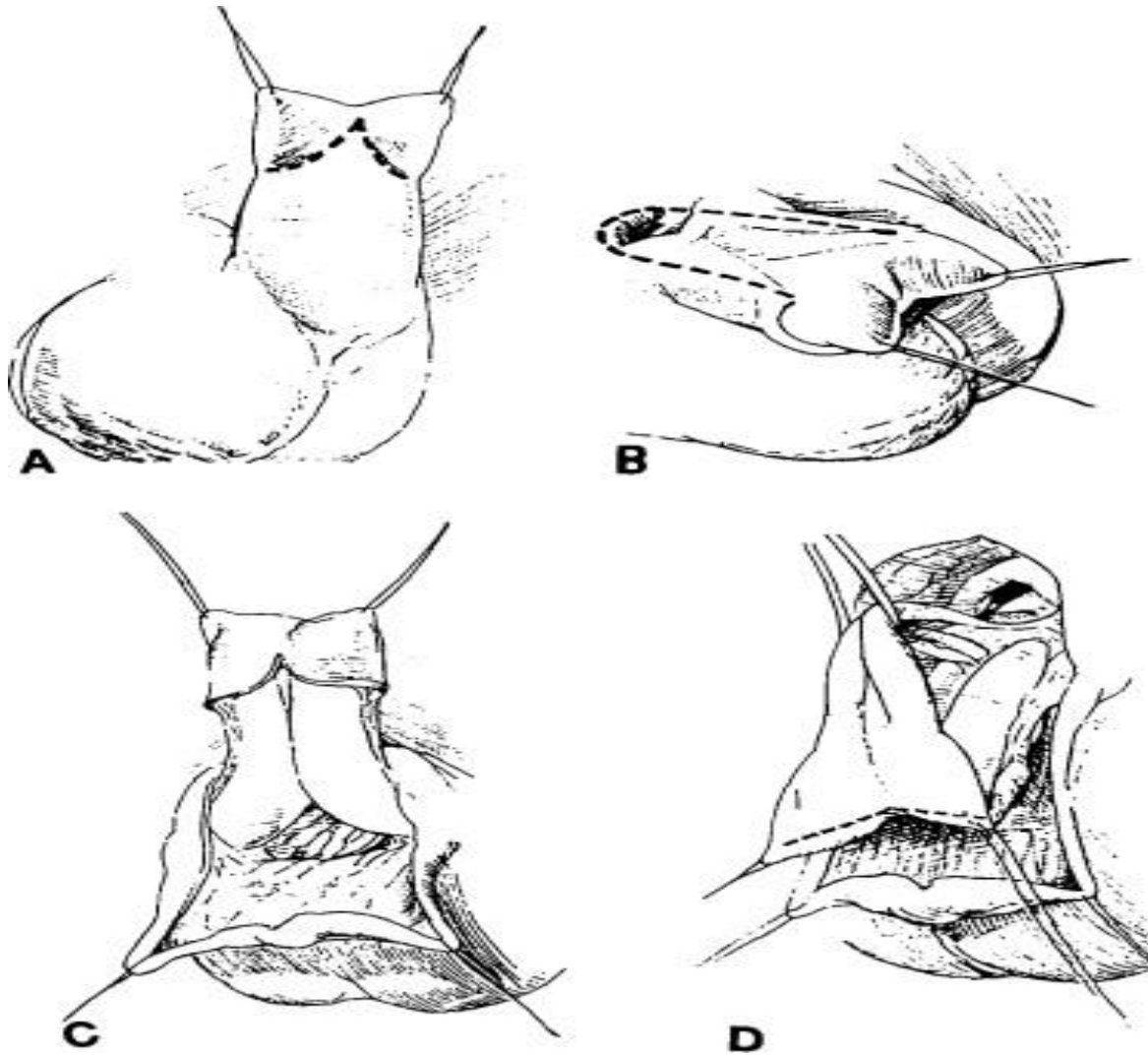
- La plaque urétrale
- Les corps caverneux droits avec hémigland
- Les corps caverneux gauches avec l'hémigland.

La plaque urétrale est alors libérée des corps caverneux qui seront disséqués médialement et ventralement pour définir un plan approprié entre eux et la plaque urétrale. L'incision de la plaque urétrale s'étend autour de l'extrémité distale de la muqueuse urétrale sur le gland du pénis.

Les deux corps caverneux avec les deux hémiglands sont complètement séparés en leur milieu par une incision verticale partant distalement et passant par le gland du pénis, qui est divisé en deux moitiés, chacune étant alimentée par les vaisseaux des faisceaux neurovasculaires dorsaux. La plaque urétrale est tubulaire et placée sur la face ventrale des corps caverneux. Ces corps complètement séparés et indépendants peuvent maintenant être tournés pour corriger la corde dorsale.

Les corps caverneux sont ensuite suturés ensemble au niveau du dos avec un fil de suture non résorbable.

L'urètre est placé dans le sillon ventral entre les deux corps caverneux et suturé distalement à chaque moitié du gland pour produire un méat urétral orthotopique [212].

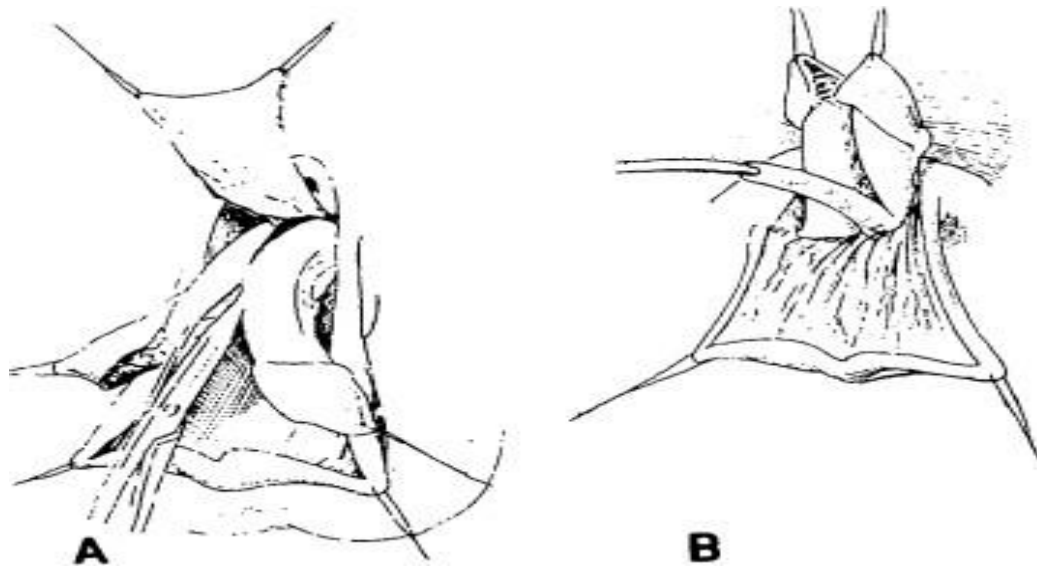


A- incision initiale circoncisante

B- contour urétrale qui devrait complètement être marquée en bleu de méthylène

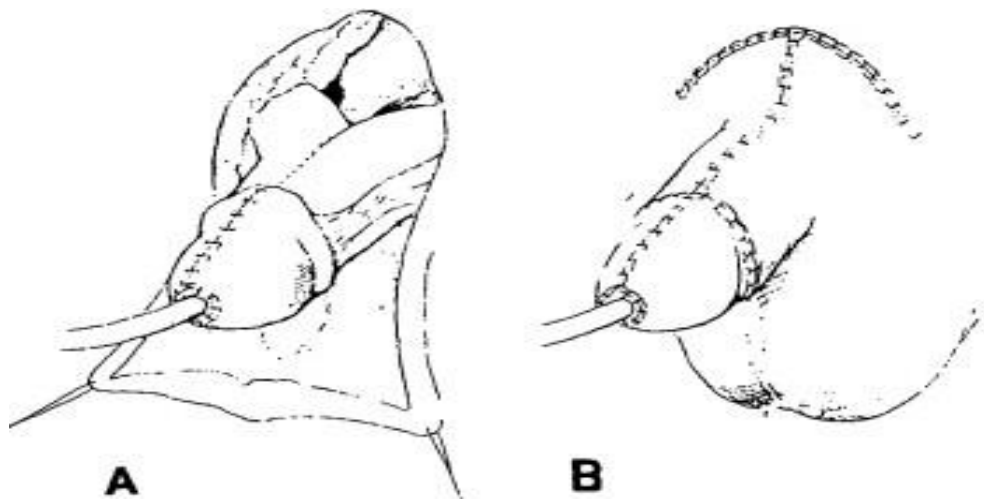
C- face ventrale du pénis après dissection de la peau

D- la plaque urétrale soigneusement disséquée des corps caverneux.



A- les corps caverneux et les deux hémiglands sont complètement séparés

B- la plaque urétrale tubulisée est enfouie à la face ventrale des corps caverneux qui sont tournés médialement et suturés l'un à l'autre dans le dorsum.



A- achèvement du méat urétral

B- achèvement de la couverture cutanée.

Figure 44 : Technique de Mitchell dans la réparation de l'épispadias chez le garçon.[212]

5.3.2.1.2.3.2 Chez la fille :

✓ Technique de Hendren :

Cette technique consiste en une urétroplastie associée à l'excision du tissu cicatriciel médian jusqu'à la réunification des deux hémiclititoris et des hémimontures de Vénus, les étapes sont :

- Excision coiffée de l'urètre en forme de triangle dont le sommet inférieur (entre 10 et 2h) correspond au bord supérieur du méat urétral. La bande à réséquer est repoussée dans la vessie. L'urètre est reconstruit avec des sutures en vicryl 3/0 séparées.
- Résection de la peau médiane qui sépare les grandes lèvres et l'hémiclititoris.
- L'urètre est recouvert d'épais lambeaux croisés de tissu sous-cutané en "pardessus". Les corps caverneux sont libérés sur leur face dorsale et détachés du tissu fibreux interphysaire, ce qui permet la mobilisation des deux hémiclititoris, qui sont ensuite bordés et suturés. La suture des muscles ischiocavernosus augmente la résistance périphérique.
- Suture de la peau et du capuchon clitoridien. [Illustration 45] [213]

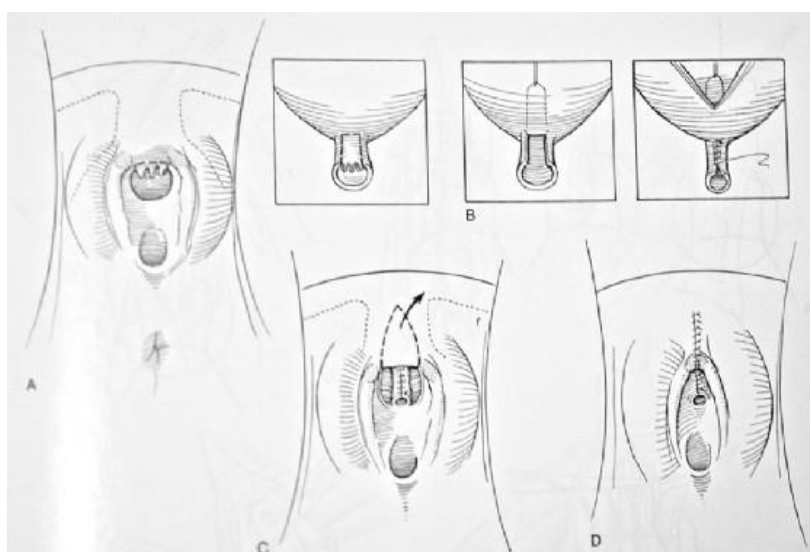


Figure 45 : Technique de Hendren dans le traitement de l'épispadias chez la femme.[211]

Dans une série portant sur 13 patients atteints d'épispadias complet ou d'exstrophie vésicale classique qui ont subi la procédure de Cantwell–Ransley. Les résultats à court terme ont montré une réduction de la fréquence des fistules d'un tiers tout en conservant d'excellents résultats esthétiques après réparation des épispadias de Cantwell–Ransley [214].

Dans une autre série de 40 patients ayant subi une réparation d'épispadias de Cantwell–Ransley, les complications sont quantifiées à 15%, cette étude est comparée à une étude plus ancienne de 24 patients de "Johns Hopkins" où la majorité des patients ont subi une réparation de type "Young Dees», dans ce groupe 22% ont développé une fistule nécessitant une révision supplémentaire. [216]

La technique de Cantwell–Ransley modifiée décrite en 1989 a été réalisée sur 129 patients, dont 97 avaient une exstrophie vésicale classique et 32 avaient des épispadias complets, un taux de fistule de 23% réduit à 15% à 3 mois a été noté et qui semble être significativement inférieur aux autres séries. [215]

La technique de démontage du pénis (Mitchell) peut entraîner une continence urinaire complète ou quasi-complète avec une morbidité réduite, permettant aux enfants d'atteindre la continence à un âge précoce [217].

Dans notre étude, 2 patients ont subi une génitoplastie de Cantwell–Ransley, nos patients n'ont eu aucune complication après la réparation.

5.3.3 L'exérèse de la plaque :

Sur le plan thérapeutique, l'élimination de la plaque vésicale était la règle en raison du risque de dégénérescence maligne, surtout chez les adolescents et les adultes [218].

Tous nos patients ont bénéficié d'une ablation de la plaque vésicale à l'exception d'un patient qui a refusé l'intervention chirurgicale.



Figure 46 : pièce opératoire de cystectomie radicale chez un patient de 61 ans qui présente un ADK lieberkinien suite à la cancérisation de la plaque d'exstrophie vésicale. [219]

5.3.4 2.3. Les dérivations urinaires :

Trois types de dérivations sont utilisés pour le traitement de l'exstrophie vésicale

5.3.4.1 Les dérivations cutanées externes :

- Urétérostomie cutanée directe : qui consiste à l'abouchement des deux uretères à la peau, indiquée quand les uretères sont dilatés.
- Les inconvénients : sténose des orifices, risque de néphrite ascendante et difficulté d'appareillage (deux orifices à appareiller). [181]

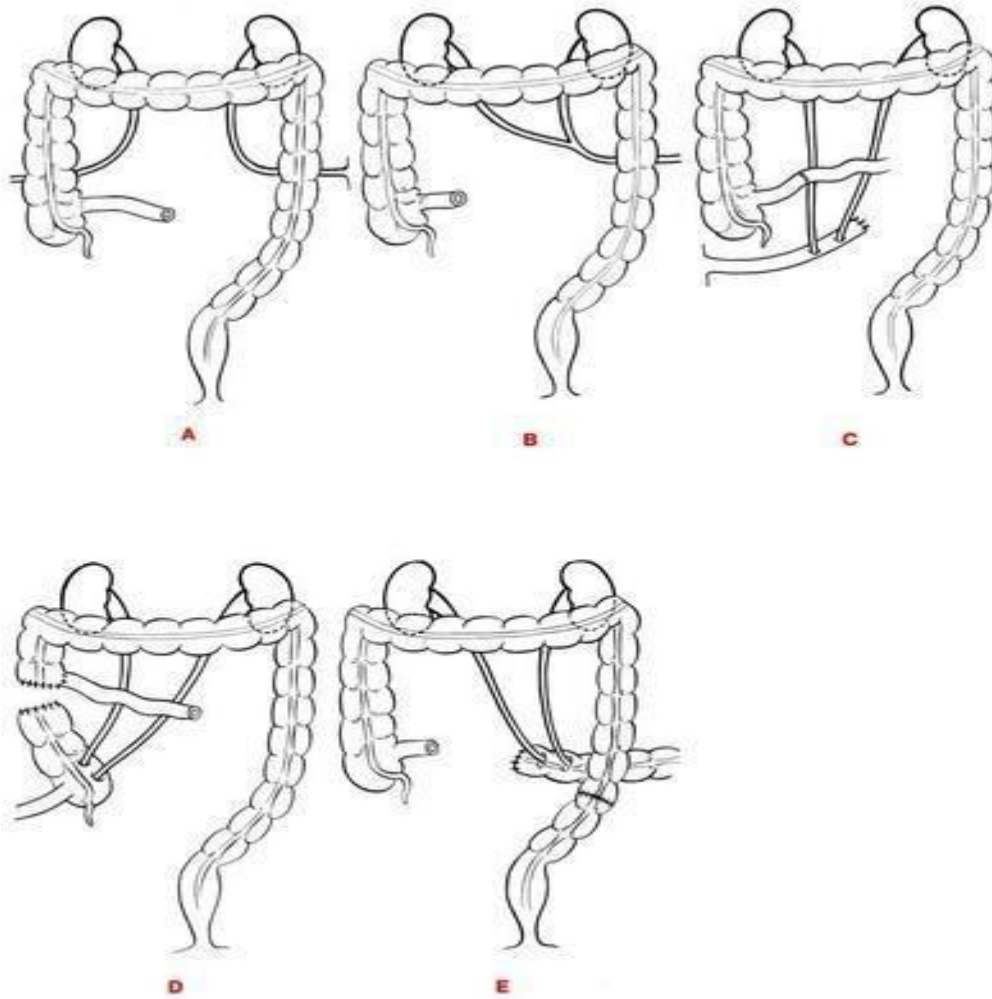
- Urétérostomie cutanée transintestinale :

Consiste à l'implantation des 2 uretères à une portion de l'intestin grêle isolé du circuit digestif. Ce segment intestinal est ensuite abouché à la peau. Grâce au péristaltisme intestinal, les urines ne refluent pas, son avantage par rapport à l'urétérostomie cutanée directe est qu'il n'y a qu'un seul orifice abdominal et pas de sonde.

L'urétérostomie cutanée transiléale est le procédé qui est le plus pratiqué appelée aussi intervention de Bricker.

Le colon sigmoïde est le greffon de choix parce qu'il possède un péristaltisme efficace et à moins tendance à se laisser distendre, ce qui assure une bonne évacuation des urines et un contact peu prolongé entre les urines et la muqueuse colique, évitant ainsi l'apparition de troubles hydro-électrolytiques ; la péritonisation est aisée et le greffon peut être extra-péritonisé sans difficulté ; enfin et surtout, les uretères, à condition qu'ils soient fins ou modérément dilatés, peuvent être implantés avec un système antireflux.

Ce type d'intervention comporte un handicap inévitable, à savoir le port d'un appareil collecteur des urines. [181]



Dérivations externes. [163]

- A. Urétérostomie cutanée directe.
- B. Urétéro-urétérostomie cutanée en Y.
- C. Urétérostomie cutanée transiléale (Bricker).
- D. « Vessie » iléo-caecale.
- E. Urétérostomie cutanée trans-sigmoïdienne.

5.3.4.2 Les dérivations internes :

Ce type de procédure ne peut être utilisé que sous un certain nombre de conditions :

- Le sphincter anal doit être normal et il est bien évident qu'un sphincter anal déficient, comme on le voit souvent dans l'exstrophie vésicale, ou une malformation ano-rectale associée contre-indique le choix d'une telle technique.
- L'USV doit être normale avec des uretères bien contractiles.
- La fonction rénale doit être satisfaisante.

L'implantation vésico-rectale ou procédure de Maydl consiste à implanter le trigone avec ses orifices urétéro-vésicaux dans le rectosigmoïde. Cette intervention est déconseillée car elle provoque une pyélonéphrite due à des anomalies de la jonction urétéro-vessie.

L'intervention de Mauclaire : consiste en une implantation rectale des uretères sous colostomie.

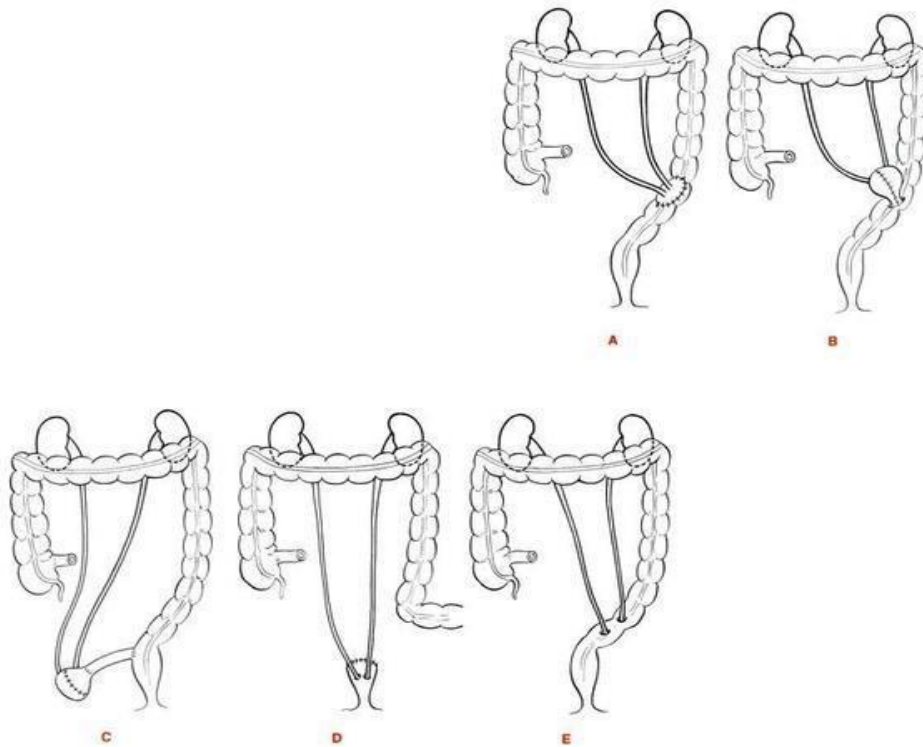
Procédure Boyce and Vest : consiste en une implantation rectale de la vessie sous colostomie.

Ils conduisent au remplacement d'un handicap par un autre et sont donc quasiment abandonnés. [163]

Urétérosigmoïdostomie ou procédure de Coffey :

Les uretères sont tunnelisés (là où il y a une pression faible et constante), dans un segment colique isolé (où il y a une pression élevée et discontinue). La pression intestinale exerce une pression sur la valve muqueuse et ferme l'uretère lors des contractions coliques, évitant ainsi le reflux urétéral et la sténose de l'orifice anastomotique.

Néovessie rectale : qui consiste à sectionner le rectum à la jonction rectosigmoïde et à abaisser le côlon derrière le rectum dans le canal anal. Cette procédure réduit les épisodes de pyélonéphrite et les troubles électrolytiques. [163]



Dérivations internes. [163]

- A. Opération de Maydl.
- B. Abouchement de la vessie exstrophiée refermée dans le sigmoïde.
- C. Abouchement dans le rectum de la vessie exstrophiée refermée par l'intermédiaire d'une anse grêle.
- D. Procédé de Mauclaire.
- E. Intervention de Coffey.

Dans notre étude, on a préféré pour la dérivation urinaire externe non continente une urétérostomie cutanée trans-iléale type Bricker, qui a été réalisée chez tous nos malades.

5.3.5 La fermeture pariétale :

La fermeture de la paroi est problématique car la réparation de la tension causée par le diastasis de la symphyse pubienne et la perte de substance peut entraîner une déhiscence de la plaie ; la cicatrisation est donc plus faible dans de tels cas. L'utilisation d'un lambeau maillé ou tenseur du fascia lata peut permettre une fermeture de la paroi sans tension [219].

Dans notre étude, deux patients ont présenté un relâchement de la suture en période postopératoire et ont bénéficié d'une Refermeture de la paroi.

CONCLUSION

Au terme de notre étude qui a porté sur les malformations de l'appareil urinaire chez l'adulte de janvier 2011 à décembre 2021 au service d'urologie du CHU HASSAN II Fès, nous avons constaté les faits suivants :

- La tranche d'âge la plus touchée dans notre étude était celle des 21 à 40 ans avec une prédominance des hommes.
- Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale était l'uropathie la plus fréquente dans notre étude avec un pourcentage de 53 % des cas.
- Les malformations des voies urinaires ne sont pas rares chez l'adulte et peuvent conduire à la destruction du parenchyme rénal en cas de retard de diagnostic et de traitement.
- La lombalgie était le motif principal de consultation de nos patients.
- L'imagerie médicale a été un facteur déterminant dans le diagnostic. Elle nous a permis d'évaluer la morphologie et l'impact de la malformation sur les voies urinaires. Elle nous a également permis de reconnaître l'association de plusieurs uropathies malformatives et de faciliter leur classification.
- Parmi toutes les malformations congénitales des voies urinaires diagnostiquées dans notre service, 88 % de nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical.
- Le traitement a été adapté au cas par cas ; et dans l'ensemble, l'évolution a été bonne.

RESUME

RÉSUMÉ

Titre : Les Malformations de l'appareil urinaire chez l'adulte.

Auteur : BOUAYAD Oussama.

Rapporteur : Pr Moulay Hassane Farih.

Mots clés : Uropathies congénitales de l'adulte – malformations rénales congénitales – jonction pyélo–urétérale – uretère – jonction urétéro–vésicale.

Notre étude porte sur les anomalies congénitales de l'appareil urinaire chez l'adulte.

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service d'urologie du CHU HASSAN II de FES durant la période allant de janvier 2011 à janvier 2021.

Nos objectifs spécifiques étaient :

1. L'étude de la fréquence des malformations congénitales chez l'adulte.
2. Lister les principales malformations congénitales.
3. Lister les signes cliniques et paracliniques permettant le diagnostic des malformations urinaires.
4. Présenter les aspects thérapeutiques et évolutifs de ces malformations. Dans notre étude, nous avons obtenu 94 cas.

La tranche d'âge la plus touchée était celle des 21–40 ans, avec une prédominance masculine (sex–ratio 1,5).

Les douleurs dorsales étaient leur principal motif de consultation.

L'imagerie médicale a joué un rôle déterminant dans le diagnostic des malformations. Elle nous a permis d'évaluer la morphologie et l'impact de la malformation sur le système urinaire. Elle a également permis de reconnaître l'association de plusieurs malformations congénitales de l'appareil urinaire.

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale est l'uropathie la plus fréquente dans notre étude avec un pourcentage de 53% des cas.

Parmi toutes les malformations congénitales des voies urinaires diagnostiquées dans notre service, 88% de nos patients ont reçu un traitement chirurgical.

Le traitement a été adapté au cas par cas ; et globalement, l'évolution a été bonne.

Abstract:

Title: Malformations of the urinary tract in adulthood (about 97 cases)

Author : BOUAYAD Oussama.

Reporter : Pr Moulay Hassan FARIH.

Key words : Adult congenital uropathies – congenital renal malformations – pyelo-ureteral junction – ureter – uretero-vesical junction.

Our study focuses on congenital anomalies of the urinary tract in adults.

It is a retrospective study conducted in the urology department of the CHU HASSAN II of FES during the period from January 2011 to January 2021.

Our specific objectives were:

- 1 The study of the frequency of congenital malformations in adults.
- 2 To list the main congenital malformations.
- 3 To list the clinical and paraclinical signs allowing the diagnosis of urinary malformations.
- 4 To present the therapeutic and evolutionary aspects of these malformations.

In our study, we obtained 94 cases.

The most affected age group was 21–40 years, with a male predominance (sex ratio 1.5).

Back pain was their main reason for consultation.

Medical imaging played a decisive role in the diagnosis of malformations. It allowed us to evaluate the morphology and the impact of the malformation on the urinary system. It also allowed us to recognize the association of several congenital malformations of the urinary system.

The pyeloureteral junction syndrome is the most frequent uropathy in our study with a percentage of 53% of cases.

Among all congenital malformations of the urinary tract diagnosed in our department, 88% of our patients received surgical treatment.

The treatment was adapted on a case-by-case basis; and overall, the evolution was good.

ملخص

العنوان: التشوهات الخلقية للمسالك البولية عند الفئة العمرية البالغة (عن 94 حالة).

الكاتب: أسامة بوعياض

المقرر: الأستاذ مولاي الحسن فريخ

الكلمات الأساسية: التشوهات الخلقية للمسالك البولية عند البالغين - التشوهات الخلقية الكلوية - مفصل

الحوضية والحالب - الحالب - المثانة.

أجريت هذه الدراسة بأثر رجعي في قسم المسالك البولية في فاس خلال الفترة من يناير 2011 إلى يناير

2021

كانت أهدافنا محددة فيما يلي:

- دراسة تواتر العيوب الخلقية عند البالغين.

- قائمة التشوهات الخلقية الرئيسية.

- وضع قائمة للأدلة السريرية والمكملات التي تسمح بتشخيص التشوهات البولية.

- الطرق العلاجية والتطورات التي تطرؤ على هذه التشوهات.

الفئة العمرية الأكثر تضررا هي ما بين 21 و40 سنة، مع غلبة الرجال (نسبة الجنس 1.5)

كانت آلام الظهر هي السبب الرئيسي للاستشارة.

لعب التصوير الطبي دورًا حاسمًا في تشخيص التشوهات حيث سمح لنا بتقييم شكل التشوه وتأثيره على

الجهاز البولي، كما يمكننا من التعرف على العديد من ارتباطات التشوهات الخلقية في الجهاز البولي ببعضها

البعض.

متلازمة مفصل الحوضية والحالب هي أكثر تشوهات المسالك البولية شيوعًا في دراستنا بنسبة 53% من

الحالات.

88% من حالات تشوه المسالك البولية الخلقية التي تم تشخيصها في قسمنا تلقوا العلاج الجراحي.

تم اختيار طريقة العلاج حسب الحالة المرضية لكل مريض، وكان التطور جيدًا بشكل عام.

ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION

Etude des malformations de l'appareil urinaire chez l'âge adulte : A propos de 97 cas et revue de la littérature

Service d'urologie C.H.U Hassan II Fès

I. IDENTITE

- Numéro d'entrée :.....
- Nom et Prénom :.....
- Age :.....
- Sexe :.....
- Origine géographique :.....
- Situation matrimoniale :.....
- Profession :.....
- Couverture Médicale de base:.....

II. LES ANTECEDANTS

1. Personnels

➤ Médicaux OUI NON

HTA

Diabète

Cardiopathie

Néphropathie.....

Autres à préciser

➤ Chirurgicaux OUI NON

Hernie Phimosis

Appendicectomie Hydrocèle

Cholécystectomie Ectopie testiculaire

Néphrectomie Hypospadias

Pyélolithotomie Epispadias

Autres à préciser.....

➤ Urologiques OUI NON Bilharziose urinaire

Cystite

Tuberculose urinaire Pyélonéphrite

Syphilis Colique néphrétique

Autres à préciser :.....

➤ Gynécologiques et obstétricaux OUI NON

.....

➤ Toxiques OUI NON Alcool Tabac

Autres à préciser :.....

2. Familiaux

➤ Uropathie dans la famille OUI NON

Membre de famille atteint :.....

Type d'uropathie :.....

III. DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE

.....

IV. SIGNES FONCTIONNELS

1. Troubles mictionnels OUI NON Dysurie

Nycturie

Pollakiurie

Brulures Mictionnels Rétention urinaire Incontinence urinaire

Autres à préciser :.....

2. Troubles de l'aspect des urines OUI NON Hématurie

Pyurie

Autres à préciser :

3. Troubles quantitatives de diurèse OUI NON

Polyurie Oligurie Anurie

Autres à préciser :

4. Douleurs OUI NON

Colique néphrétique.....

Douleurs lombaires.....

Douleurs Abdomino Pelviennes.....

5. Masse lombaire OUI NON**6. Autres à préciser :****V. EXAMEN CLINIQUE****1. Examen général**

Etat général : BON assez bon altéré

Conjonctives : CNC Légèrement décolorés Décolorés

FC..... Normale tachycardie bradycardie

FR..... Normale Polypnée bradypnée TA..... Normale HTA

Fièvre OUI NON

OMI OUI NON

Autres à préciser :

2. Examen abdomino-urologique**▪ Inspection**

Sans particularités OUI NON

Distention abdominale Globe vésical

Cicatrice lombaire... Iliaque... Médiane horiz sus pubienne

Autres à préciser :

▪ **Palpation**

Sans particularités OUI NON Masse lombaire.....

Signe de contact.....

lombaire.....

Masse abdominale.....

Sensibilité lombaire.....

Autres à préciser :

▪ **Toucher rectal** OUI NON

Résultat : Normal Dououreux

Autres à préciser :

▪ **Toucher vaginal** OUI NON

Résultat : Normal Dououreux

Autres à préciser :

3. Le reste de l'examen

VI. LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. Biologie

➤ Glycémie: normale pathologique non faite Résultat :

➤ Ionogramme: normale pathologique non faite Résultat :

➤ Créatinine: normale pathologique non faite Résultat :

➤ Urée: normale pathologique non faite Résultat :

➤ Autres à préciser :

➤ NFS: normale pathologique non faite Résultat :

- VS: normale pathologique non faite Résultat :.....
- ECBU: normale pathologique non faite Résultat :.....
- TP: normale pathologique non faite Résultat :.....
- TCK: normale pathologique non faite Résultat :.....
- Groupe sanguin Rh: OUI NON Résultat :.....

2. Imagerie médicale

- AUSP: normale pathologique non faite

Résultat

- UIV: normale pathologique non faite

Résultat

- Echographie: normale pathologique non faite

Résultat

- Uroscanner: normale pathologique non faite

Résultat

- UroIRM: normale pathologique non faite

Résultat

- UCGR: normale pathologique non faite

Résultat

- Autres à préciser :.....

VII. DIGNOSTIC PREOPERATOIRE

.....

VIII. TRAITEMENT

1. Traitement médical

Antibiotiques

Antalgiques

Anti-inflammatoires

Autres à préciser.....

2. Traitement Chirurgical

➤ Dérivation urinaire: OUI NON

Sonde urétérale: OUI NON

Simple JJ

Néphrostomie OUI NON

Percutanée:

➤ Geste opératoire :

Type d'anesthésie

Voies d'abord.....

Technique utilisé.....

IX. SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE

1. les suites opératoires Immédiate

➤ Simples avec bonne OUI NON
évolution

➤ Drain de Redon OUI NON

Durée.....

➤ Complications postopératoires.....

2. Suivi au long court

.....

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIQUES

- [1]. Embryo descriptive téléchargement [Internet]. [Cité 18 sept 2021].
Disponible sur: <http://www.db-gersite.com/EMBRYO/index.html#TELECHARGEMENT%20>:
- [2]. Anatomie fonctionnelle de l'appareil urinaire - [Internet].
microbiologiemedicale.fr. [Cité 22 sept 2021]. Disponible sur :
<https://microbiologiemedicale.fr/anatomie-appareil-urinaire/>
- [3]. Éric Chartier. Urologie – Éric Chartier – ESTEM – éditions scientifiques,
techniques et m... [Internet]. [Cité 18 sept 2021]. Disponible sur :
<https://www.leslibraires.fr/livre/155993-urologie-eric-chartier-estem-editions-scientifiques-techniques-et-m>
- [4]. DEBRE B. SAIGHI D. PEYROMAURE M. L. Urologie – Bernard Debré,
Djilali Saïghi, Michaël Peyromaure – Masson [Internet]. [Cité 18 sept
2021]. Disponible sur : <https://www.armitiere.com/livre/409369-urologie-bernard-debre-djillali-saighi-michael-peyromaure-masson>
- [5]. Veyrac C. Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice
supérieure chez l'enfant. EMC – Radiol. 1 oct. 2004 ;1(5) :491–541.
- [6]. Anomalies de la vessie – Pédiatrie [Internet]. Édition professionnelle
du Manuel MSD. [Cité 22 sept 2021]. Disponible sur :
<https://www.msdmanuals.com/fr/professional/p%C3%A9diatrie/anomalies-r%C3%A9nales-et-g%C3%A9nito-urinaires-cong%C3%A9nitales/anomalies-de-la-vessie?query=Malformations%20de%20la%20vessie>

-
- [7]. Anomalies du pénis et de l'urètre – Pédiatrie [Internet]. Édition professionnelle du Manuel MSD. [Cité 22 sept 2021]. Disponible sur: <https://www.msmanuals.com/fr/professional/p%C3%A9diatrie/anomalies-r%C3%A9nales-et-g%C3%A9nito-urinaires-cong%C3%A9nitales/anomalies-du-p%C3%A9nis-et-de-ur%C3%A8tre>
- [8]. Iacobelli S, Bonsante F, Guignard J-P. Infections urinaires en pédiatrie. Arch Pédiatrie. 1 juill. 2009 ;16(7) :1073-9.
- [9]. Peycelon M., Audry G. Place de la chirurgie dans la prise en charge du reflux vésico-urétéral de l'enfant. Archives de pédiatrie 16 (2009). P : 1598-1602
- [10]. Avérous M. Urologie pédiatrique. Enseignement du Collège d'Urologie, 1995.
- [11]. Docteur Bernard BOILLOT. Malformations congénitales des voies urinaires. Corpus Médical- Faculté de Médecine de Grenoble. Avril 2003
- [12]. CENDRON J, BONHOMME C Uretère à terminaison ectopique extra-vésicale chez des sujets du sexe masculin (à propos de 10 cas). J. Urol. Néphrol. 1968 ; 74 : 31-50
- [13]. ROGNON L, BRUEZIERE J, SORET JY, MPUTUS JB Abouchement ectopique de l'uretère dans le tractus séminal. A propos de 10 cas. Chirurgie (Paris) 1973 ; 99 : 741-74
- [14]. SCHNITZER B Ectopic ureteral opening into seminal vesicle : a report of four cases. J. Urol. 1965 ; 93 : 576-581

-
- [15]. CENDRON J, MELIN Y Abouchement ectopique et bilatéral d'uretère simple chez la fille. Ann. Chir. Infant. 1972 ; 13 :355–368
- [16]. BONA C. Méga uretère chez l'enfant. THESE N°3315, 2004, CAEN
- [17]. Schuessler WW, Grune MT, Tecuanhuey LV, Preminger GM. Laparoscopic dismembered pyeloplasty. J Urol 1993 ; 150(6) :1795–9.
- [18]. Hyeyoung L, Sang Won H. Ureteropelvic junction obstruction : What we know and what we don't know. KJU 2009 ; 50 (5) : 423–431.
- [19]. Sampaio MD, Francisco JB. The dilemma of the crossing vessel at the ureteropelvic junction. Precise anatomic study. Journal of endourology, 1996, vol. 10, NO 5 : 411–415.
- [20]. Farres MT, Pedron P, Gattegno B, Haab F, Tligui M, Carette MF, Bigot JM. Helical CT and 3D reconstruction of ureteropelvic junction obstruction : accuracy in detection of crossing vessels. J Comput Assist Tomogr. 1998 Mar– Apr ;22(2) :300–303.
- [21]. Janetschek G, Peschel R, Franscher F. Laparoscopic pyeloplasty. Urol Clin North Am 2000 Nov ;27(4) :695–704.
- [22]. Colas TANCHOUX Traitement chirurgical du syndrome de jonction pyélo- urétérale de l'adulte par pyéloplastie : Résultats cliniques à long terme chez 110 malades. FACULTE DE MEDECINE DE TOURS Année 2014
- [23]. Schuller J., Schuldes H., Berendsem G., Nagel R Eendoscopie intubanted ureterotomy Eur. Urol, 1987, p : 13–44

-
- [24]. Herts BR. Helical CT and CT angiography for the identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction. *Urol Clin North Am.* 1998 May ;25(2) :259– 269.
- [25]. G Benoit., L Boccon–Gribod., A Steg Les anuries par hydronéphrose *Ann. Urol*, 1980, 14, N°6, p : 379–382
- [26]. Saad H., Conort P., Chartier–kaster E., Bitker M.O., Sghaier M.S La lombotomie verticale postérieure dans le traitement de l'anomalie de la J.P.U à propos de 71 cas *Prog. Urol*, 1993, 3, p : 424–428
- [27]. Bourland G., Auberget J.L., Timbal Y., Hydronéphrose et syndrome de la J.P.U *T. Chir*, 1989, 126, 8–9, p : 446–450.
- [28]. Masson J.C., Tongio J., Groyanes., Coll Bollack Réflexions à propos de 14 cas de syndrome de la J.P.U avec vaisseaux polaires aberrants
- [29]. Foley FEB. A new plastic operation for stricture at the uretero–pelvic junction. Report of 20 operations. 1937. *J Urol* 2002 ; 167(2 Pt 2) :1075–95 ; discussion 1096.
- [30]. Singh O, Gupta SS, Hastir A, Arvind NK. Laparoscopic dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction : experience with 142 cases in a high– volume center. *J Endourol Endourol Soc* 2010 ;24(9) :1431–4
- [31]. Perlberg. S, Pfau. A. Management of urétéropelvic junction obstruction associated with lower polar vessels. *Urology*,1984 ; 23 ;13–8.
- [32]. ANDERSON J.C., HYNES W. Retrocaval ureter : a case diagnosed peroperatively and treated successfully by plastic operation. *Br. J. Urol.*, 1949 ; 21 : 209–211.

- [33]. Küss R., CAMEY M. Résection de la jonction pyelourétérale pour hydronéphrose
- [34]. : à propos de 100 cas. Mem. Acad. Chir., 1955 ; 85 : 728–730.
- [35]. WICKHAM J.E., KELLETT M.J. Percutaneous pyelolysis : indications, complications and results. Eur. Urol., 1983, 9, 122–124.
- [36]. BADLANI G., ESHGHI M., SMITH A.D. Percutaneous surgery for ureteropelvic junction obstruction (endopyelotomy) : technique and early results J. Urol., 1986, 135, 26–28.
- [37]. CASSIS A.N., BRANNEN G.E., BUSH W.H., CORREA R.J., CHAMBERS M. Endopyelotomy : review of results and complications. J. Urol., 1991, 146, 1492– 1495.
- [38]. DEBRE B. et TEYSSIER P. Traité d'urologie édition méd. PIERRE FABRE 1993.
- [39]. ROGNON L, BRUEZIERE J, SORET JY, MPUTUS JB Abouchement ectopique de l'uretère dans le tractus séminal. A propos de 10 cas. Chirurgie (Paris) 1973 ; 99 : 741–74
- [40]. SCHNITZER B Ectopic ureteral opening into seminal vesicle : a report of four cases. J. Urol. 1965 ; 93 : 576–581
- [41]. Scardino PL, Prince CL. Vertical flap ureteropelvioplasty : Preliminary report. – South Med J 46 :325, 1953.
- [42]. Siqueira TM, Nadu A, Kuo RL, Paterson RF, James E, Lingeman JE, Shalhav AL. Laparoscopic treatment for ureteropelvic junction obstruction. Urology 2002 ;60 :973–8.
- [43]. Karlin GS, Badlani GH, Smith AD. Endopyelotomy versus open pyeloplasty : comparison in 88 patients. J Urol 1988 ;140 :476–478.

- [44]. McAleer IM, Kaplan GW. Renal function before and after pyeloplasty : does it improve ? J Urol 1999 ;162(3 Pt 2) :1041-4.
- [45]. Mikkelsen SS, Rasmussen BS, Jensen TM, Hanghoj-Petersen W, Christensen PO. Longterm follow-up of patients with hydronephrosis treated by Anderson- Hynes pyeloplasty. Br J Urol 1992 ;70(2) :121-4.
- [46]. NADLER B., RAO G.S., PEARL M.S., NAKADA S.Y., CLAYMAN R.V. Acucise endopyelotomy : asseessment of long-term durability. J. Urol., 1996 : 1094- 1098.
- [47]. CAMPBELL M.F. – Embryology and anomalies of the urogenital tract. In : Clinical pediatric urology. – W.B. Saunders, ed., Philadelphia, London, 1951.
- [48]. Decter RM. Renal duplication and fusion anomalies. *Pediatr.clin.N.Am.*1997 ; 44 :1323-41.
- [49]. Dodat H, francois Y, pouillaude JM. & coll. Les complications des duplicités pyélo-urétérales chez l'enfant et leur traitement chirurgical. A propos de 69 observations (78 duplicités pathogènes). *Pédiat.*1985 ; 20 : 7-15.
- [50]. WHITAKER J, DANKS DM A study of the inheritance of duplication of the kidneys and ureters. *J. Urol.* 1966 95 : 176178
- [51]. ATWELL JD, COOK PL, STRONG L, HYPE I The interrelationships between vesicoureteric reflux, trigonal abnormalities and a bifid pelvicaliceal collecting system : a family study. *Br. J. Urol.* 1977 49 : 97107.

-
- [52]. CHTOUROU M., SALLAMI S., REKIK H., BINOUS M. Y., KBAIER I., HORCHANI A. : Urétérocèle de l'adulte compliquée de calculs : aspect diagnostique et thérapeutique. A propos de 20 cas. Prog. Urol., 2002 ; 12 : 1213-1220.
- [53]. Askari A, Belman AB. Vesicoureteral reflux in black girls. J Urol 1982 ; 127 :747- 8.
- [54]. Palese MA, Munver R, Phillips CK, Dinlenc C, Stifelman M, DelPizzo JJ. Robot- assisted laparoscopic dismembered pyeloplasty. JSLS J Soc Laparoendosc Surg Soc Laparoendosc Surg 2005 ;9(3) :252-7.
- [55]. Chapple CR, Christmas TJ, Turner-Warwick RT. Vesicoureteric reflux in the adult male. Br J Urol 1990 ;65 :144-7.
- [56]. EL GHONEIMI A, MIRANDA J, TRUONG T, MONFORT G. Ectopic ureter with complete ureteric duplication : conservative surgical management. J Pediatr Surg 1996 ; 31 :467
- [57]. AMBROSE SS, NICOLSON WP Ureteral reflux in duplicated ureters. J. Urol. 1964 92 : 439444
- [58]. MANGIN Ph, CUKIER J Abouchements ectopiques extras vésicaux de l'uretère : problèmes diagnostiques. Nouv. Presse Méd. 1982 11 : 11351138.
- [59]. KING L.R. Megaloureter : definition, diagnosis and management. J. Urol, 1980,123(2),222-223.
- [60]. ROGNON L, BRUEZIERE J, SORET JY, MPUTUS JB Abouchement ectopique de l'uretère dans le tractus séminal. A propos de 10 cas. Chirurgie (Paris) 1973 ; 99 : 741-74.

-
- [61]. JUSKIEWENSKI S., VAYSSE P.H., MOSCOVICI J., DE GRAEVE P, GUITAR.J.
The uretero-vesical junction. *Anat.Clin.*, 1984,5(4) 251–259.
- [62]. SORE. T, LENORMAND. L : Méga uretère primitifs *Encycl. Méd. chir. rein* 18158, E10, 5–1999 ; 8 p
- [63]. DELAKAS D, DASKALOPOULOS G, KARYOTIS I, METAXARI M, CRANIDIS A. Giant ureteral stone in association with primary megaureter presenting as an Acute abdomen. *Eur J Radiol.* 2002 Feb ; 41(2) :170–2.
- [64]. SHEAH KBJ, SKHYIP, JOSEPH VT *Clinics in diagnostic imaging* Singapore. *Med. J* ,2001, vol :3.
- [65]. ALFREDO LAFIANZA Blind megaureter with ipsilateral renal agenesis and mullerian anomaly *Clinical imaging* 2001, vol :3 n :3.
- [66]. Aas T.N. : Ureterocele : a clinical study of sixty-eight cases in fifty-two adults. *Br. J. Urol.*, 1960 ; 32 : 133–144.
- [67]. Droullé P., Didier F., Schmitt M. Registre nancéien des malformations réno-urinaires *Méd Foet Écho Gynécol* 1993 ; 15 : 35–39.
- [68]. Brasseur-Daudruy M., Eurin D., Le Dosseur P., Cellier C., Dachet J.N. Prise en charge d'une hydronéphrose de diagnostic prénatal *Imagerie pédiatrique et foetale* Paris : Flammarion Médecine-Sciences (2007). 678–685.
- [69]. Gylys-Morin VM, Minvich E, Tackett LD, and al. Magnetic resonance imaging of the dysplastic renal moiety and ectopic ureter. *J. Urol.* 164 :2034–9.

-
- [70]. Leppert A, Nadalin S, Schirg E and al. Impact of magnetic resonance urography on preoperative diagnostic workup in children affected by hydronephrosis : Should IVU be replaced ? J. Pediatr. Surg .2002 ; 37 :1441-5.
- [71]. G Faure. Les duplications de l'uretère. Urologie [18158A10]. 1989.
- [72]. MOLLARD P. CAT lors du diagnostic anténatal de l'uropathie obstructive. Lettre chirurgicale, no 47.
- [73]. BAJPAIM, PRATAPA. Angiotensin converting enzym gene polymorphism in asian indian children with congenital uropathy. J. Urol. feb2004.171, 838 840.
- [74]. Brueziere J. Urétérocèles. Ann Urol 1992 ; 26 : 202-11.
- [75]. MOLLARD.P. Précis de l'urologie de l'enfant Paris, Masson, p :133-153,1984
- [76]. VEYRAC.C Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant EMC, 34-120-A-10 (2004).
- [77]. COPLEN D.E., DUCKETT J.W. The modern approach to ureteroceles J. Urol. 1995 ; 153 : 166-171
- [78]. RICKWOOD.A.M. K, REINER.I, JONES.M, POURNARAS.C Current management of duplex system ureteroceles : experience with 41 patients. Brit.Journ.Urol ,1992, vol 70,p: 196-200.
- [79]. TANK E.S. Experience with endoscopic incision and open unroofing of ureteroceles J. Urol. 1986 ; 136 : 241-242
- [80]. Vernet J.M La lombotomie verticale postérieure
- [81]. ELAFOU M Méga uretère chez l'enfant. THESE N °3315, 2004, CAEN.

- [82]. BEURTON D. Chirurgie du MUOP DE L'enfant ou de l'adulte. E.M.C.tech.chir.urol.gyn, 4-11-09,41135.
- [83]. ELAFOU M Méga uretère chez l'enfant. THESE N °3315, 2004, CAEN.
- [84]. BROOKS J.D., KAVOUSSI L.R., PREMINGER G.M., SCHUESSLER W.W., MOORE R.G. Comparison of open and endourologic approaches to the obstructed ureteropelvic junction. *Urology*, 1995, 46, 6, 791–795.
- [85]. KARLIN G.S., SMITH A.D. Endopyelotomy. *Urol. Clin. North Am.*, 1988, 15, 439–444.
- [86]. G Benoit., L Boccon-Gribod., A Steg Les anuries par hydronéphrose *Ann. Urol*, 1980, 14, N°6, p : 379–382
- [87]. MOORE R., AVERCH T.D., SCHULAM P.G., ADAMS II J.B., CHEN R.N., KAVOUSSI L.R. Laparoscopic pyeloplasty : experience with the initial 30 cases. *J. Urol.*,1997, 157, 459–462.
- [88]. Williams B, Tareen B, Resnick MI. Pathophysiology and treatment of ureteropelvic junction obstruction. *Curr Urol Rep.* 2007 ;8 :111–7.
- [89]. Gelet A, Combe M, Cuzin B.Traitement chirurgical de l'hydronéphrose de l'adulte : lésions anatomiques responsables, chirurgie ouverte, traitement endoscopique et rétrograde. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie*, 41-085, 1997, 11p.
- [90]. C. Sylla, I. Diabate, P.A. Fall, B. Diao, I. Bah, S.M. Gueye, A. Ndoeye, M. Ba, B.A. Diagne. Service d'urologie–andrologie du CHU de Dakar, BP 15650 Dakar–Fann, Sénégal. Urétérocèle de l'adulte. À propos de cinq cas. *Ann Urol* 2002 ; 36 : 38–41.

- [91]. ABBOU C.C., DOUBLET J.D., GASTON R., GUILLONNEAU B. : La laparoscopie en urologie. Prog. Urol., 1999 ; 9 : 918–925.
- [92]. ABBOU C.C., DOUBLET J.D., GASTON R., GUILLONNEAU B. : La laparoscopie en urologie. Prog. Urol., 1999 ; 9 : 918–925.
- [93]. Zhen-yu Ou, Jin-bo Chen, Zhi Chen, Min-feng Chen, Long-fei Liu, Xu Zhou, Yang-le Li, Lin Qi, Xiong-bing Zu Retroperitoneoscopic Dismembered Pyeloplasty for Ureteropelvic Junction Obstruction : Modification of the Procedure and Our Experience UROLOGY JOURNAL Vol. 11 No. 04 July – August 2014.
- [94]. Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P. Anomalies de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose. EMC [34-115-C-30] .2000/p 2-11.
- [95]. Ali Hamdan Fahad College of Medicine, University of Al-Qadisiyah, Iraq Ali Hamdan Fahad /J. Pharm. Sci. & Res. Vol. 9(10), 2017, 1961–1965.
- [96]. BRUEZIERE J. LASFARGUES G. ALLOUCH G. Uropathies malformatives. Encycl. Méd. Chir. Paris, pédiatrie 4083 D10 3– 1980.
- [97]. Encycl. Méd. Chir. Paris, pédiatrie 4083 D10 3– 1980.
- [98]. TOUDOIRE A L'incidence pathologique des duplications urétérales chez l'enfant.
- [99]. JOFFRE F. ; ROUSSEAU H. ET NOMBLOT C. Imagerie appareil urinaire. Encycl.Méd. Chir. 18030– A 10, 5– 1990, 23p.
- [100]. JOUAL A. ; ABOUTAIEC R. ; RABI R. ; EL MRINI M. Syndrome de la jonction pyélo-urétérale chez l'adulte : 108 cas chez 102 adultes Ann. urol. 1996,30 n°5 231–234.

-
- [101]. Danjou P., Leroy J., Brunet P., LE Maitre L Syndrome de la J.P.U congénital de l'adulte traité par coelochirurgie Progrès en urologie, 1995, p : 946–950.
- [102]. De Petriconi R, Viville CH. L'hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélourétérale. A propos de 162 observations représentant 181 syndromes de la J.P.U.
- [103]. NOTLEY R.G., BEAUGIE J.M. The long-term follow-up of Anderson-Hynes pyeloplastiy for hydronephrosis. Br. J. Urol., 1973 ; 145 : 464–467.
- [104]. DELMAS V., BENOIT G. Anatomie du rein, de l'uretère, de la vessie et de l'urètre. Encycl. Méd. Chir. Reins et organes génito-urinaires, Tome I.
- [105]. BALDWIN D.D., DUNBAR J.A., WELLS N., Mc DOUGALL E.M. Single-center comparison of laparoscopic pyeloplasty, acusis endopyelotomy, and open pyeloplasty. J. Endourol., 2003 ; 17 : 155–160.
- [106]. Wall B, Wachter E. Congenital ureteral valve ; its role as a primary obstructive lesion; classification of the literature and report of an authentic case. J Urol 1952 ;68 :684–90.
- [107]. TATLISEN A, EKMEKCIOGLU O. Direct nipple ureteroneocystostomy adults with primary obstructed megaureter. J.Urol.march 2005,vol173.p:877–880.

- [108]. 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 follow-up. *Urology*, 2003, 61(4), 703–705.
- [109]. 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.
- [110]. Askari A, Belman AB. Vesicoureteral reflux in black girls. *J Urol* 1982 ; 127 :747–8.
- [111]. Hunziker M, Puri P. Familial vesicoureteral reflux and reflux related morbidity in relatives of index patients with high grade vesicoureteral reflux. *J Urol* 2012 ; 188 :1463–6.
- [112]. Viville C. Primary vesico–renal reflux in adults. Observations a propos of 19cases. *J Urol Nephrol* 1977 ;83 :481–6.
- [113]. Chapple CR, Christmas TJ, Turner–Warwick RT. Vesicoureteric reflux in the adultmale. *Br J Urol* 1990 ;65 :144–7.
- [114]. EL GHONEIMI A, MIRANDA J, TRUONG T, MONFORT G. Ectopic ureter with complete ureteric duplication : conservative surgical management. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 :467
- [115]. C. Dariane, E. Chartier–Kastler, M. Rouprêt : Malformations congénitales de l'uretère chez l'adulte. *EMC – Urologie Volume 8 > n 3 > juillet 2015.*
- [116]. AMBROSE SS, NICOLSON WP Ureteral reflux in duplicated ureters. *J. Urol.* 196492 : 439444

- [117]. MANGIN Ph, CUKIER J Abouchements ectopiques extravésicaux de l'uretère : problèmes diagnostiques. *Nouv. Presse Méd.* 1982 11 : 1135-1138.
- [118]. KING L.R. Megaloureter : definition, diagnosis and management. *J. Urol*, 1980,123(2),222-223.
- [119]. ROGNON L, BRUEZIERE J, SORET JY, MPUTUS JB Abouchement ectopique de l'uretère dans le tractus séminal. A propos de 10 cas. *Chirurgie (Paris)* 1973 ; 99 : 741-74.
- [120]. KUENKEL M., KORTH K. Endopyelotomy : long term follow-up of 143 patients. *J. Endourol.*, 1990, 109-116.
- [121]. PERSKY L., KRAUSE J.R., BOLTUCH R.L. Initial complications and late results in dismembered pyeloplasty. *J. Urol.*, 1977 : 162-165.
- [122]. SCARDINO P.T., SCARDINO P.L. Obstruction at the ureteropelvic junction, in Bergman H. (Ed.) : *The ureter*, New-york, Springer-verlag 1981 ; 697-716.
- [123]. JARRET T.W., FABRIZIO M.D., LAMONT D.J., MOORE R.G., CHAN D.Y., KAVOUSSI L.R. : Laparoscopic pyeloplasty : five years experience. *J. Urol.*, 1998 ; 24.
- [124]. BAUER J.J., BISCHOFF J.T., MOORE R.G., CHEN R.N., KAVOUSSI L.R. : Laparoscopic contre open pyeloplasty : assessment of objective and subjective outcome. *J. Urol.*, 1999 ; 162 : 692-695.
- [125]. BEN SLAMA R.M., SALOMON L., HOZNEK A., CICCIO A., ANTIPHON P., CHOPIN D.K., ABOU C.C. Extraperitoneal laparoscopic repair of ureteropelvic junction obstruction : initial experience in 15 cases. *Urology*, 2000 ; 56 : 45-48.

- [126]. CHEN R.N., MOORE R.G., KAVOUSSI L.R. Laparoscopic pyeloplasty : indication, technic and long term outcome. Urol. Clin. North Am., 1998 ; 25 : 323–330.
- [127]. Fmoaluc J, Wong J, Al-Enezi A, Kapoor A, Whelan JP, Piercey K, et al. Laparoscopic pyeloplasty : the updated McMaster University experience. CUAJ 2008 ;2 :388—92.
- [128]. Moalic R, Pacheco P, Pages A, Lorin S, Lacroix B, Tostain J. La résection de jonction pyélo-urétérale par laparoscopie rétropéritonéale : étude rétrospective de 45 cas consécutifs chez l'adulte. Prog Urol 2006 ;16 :439—44.
- [129]. B. Diao, B. Fall CAR, F.A. Kaboré, Y. Sow, A. Sarr, A. Thiam, P.A. Fall, A.K. Ndoeye, M. Bâ, B.A. Diagne Anderson-Hynes open pyeloplasty: Which indications in the area of laparoscopic surgery? Reçu le 4 avril 2012 ; accepté le 24 août 2012
- [130]. Rassweiler JJ, Subotic S, Feist-Schwenk M, Sugiono M, Schulze M, Teber D, et al. Minimally invasive treatment of ureteropelvic junction obstruction: long-term experience with an algorithm for laser endo pyelotomy and laparoscopic retro peritoneal pyeloplasty. J Urol 2007 ; 177 :1000—5.
- [131]. O'Reilly PH, Brooman PJ, Mak S, Jones M, Pickup C, Atkinson C, et al. The longterm results of Anderson—Hynes pyeloplasty. BJU Int 2001 ;87 :287—9.
- [132]. MOLLARD P. Les urétérocèles ; dans (précis d'urologie de l'enfant Paris, Masson, p :133–153 ,1984.

- [133]. Réda SADIKI, Adil SADIQ, Karim TAZI, Abdelatif KOUTANI, Mohamed HACHIMI, Ahmed LAKRISSA. Service d'Urologie "B", CHU Avicenne, Rabat, Maroc. Urétérocèle de l'adulte. A propos de 14 cas. Progrès en Urologie (2005), 15, 231–237.
- [134]. JEMNI M., LOUSSAIEF H., BEN FADHEL S., BEN HASSINE L., EL OUAKDI M., AYED M. : The treatment of ureterocele complicated by calculi : Ann. Urol., 1994 ; 28 : 102–104.
- [135]. N. Bentani, S.M. Moudouni, B. Wakrim, M. Amine, T. Hanich, O. Saghir, F.Barjani, M.A. Lakmichi, Z. Dahami, I. Sarf Cure du syndrome de Jonction Pyelo–Ureterale par voie laparoscopique : Résultats et clés du succès au cours de la courbe d'apprentissage African Journal of Urology (2012) 18, 49–54
- [136]. Degraeve B., Amiel J., Dujardin T., Chevalier D., Toubol J. : Le Traitement endoscopique des urétérocèles compliquées de L'adulte, à propos de deux cas. Ann. Urol., 1989 ; 23 : 4546–4558.
- [137]. BONA C. Méga uretère chez l'enfant. THESE N°3315, 2004, CAEN.
- [138]. Droullé P., Didier F., Schmitt M. Registre nancéien des malformations rénourinaires Méd Foet Écho Gynécol 1993 ; 15 : 35–39.
- [139]. DELMAS V., BENOIT G. Anatomie du rein, de l'urètre, de la vessie et de l'urètre. Encycl. Méd. Chir. Reins et organes génito–urinaires, Tome I.
- [140]. GENTON N. Diagnostic, traitement et pronostic des uropathies malformatives. Géne. Hum. Vol 32 n°1 PP 11–14 ; 1984.

- [141]. Fedelini P, Verze P, Meccariello C, Arcaniolo D, Tagliatela D, Mirone VG. Intraoperative and postoperative complications of laparoscopic pyeloplasty: a single surgical team experience with 236 cases. *J Endourol Endourol Soc* 2013 ;27(10) :1224-9.
- [142]. CHOWDHURY S.D., KENOGBON J. Rigid ureteroscopic endopyelotomy without external drainage. *J. Endourol.*, 1992, 6, 357-360.
- [143]. Sheu J-C, Koh C-C, Chang P-Y, Wang N-L, Tsai J-D, Tsai T-C. Ureteropelvic junction obstruction in children : 10 years' experience in one institution. *Pediatr Surg Int* 2006 ; 22 : 519-523.
- [144]. Mughal SA, SOOMRO S. Pelvi-ureteric junction obstruction in children. *J Surg Pak* 2008 ;13(4) :163-166.
- [145]. FREMOND. B : Uropathies malformatives Rennes, France, clinique chirurgie infantile chez l'enfant 14 mars 2000.
- [146]. Nagai A, Nasu Y, Hashimoto H, Tsugawa M, Yasui K, Kumon H. Rétroperitonéoscopie pyélotomie combinée avec la transposition des vaisseaux croisés pour l'obstruction de la jonction urétéropelvienne. *Urol* 2001 165, 23-6.
- [147]. Fievet JP, Zimmermann JM, Condomines P, Cazenave JC, Pascal-Suisse P., Barnaud PH. Hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélo-urétérale.
- [148]. DANUSER H., ACKERMANN D.K., BOHLEN D., STUDER U.E. Endopyelotomy for primary UPJ obstruction: risk factors determine the success rate. *J Urol.*, 1998, 159, 56-61.

- [149]. RAMSAY J.W.A., MILLER R.A., KELLETT M.J., BLACKFORD H.N., WICKHAM J.E.A. WHITFIELD H.N. Percutaneous pyelolysis : indications, complications and results.Br. J. Urol., 1984, 56, 586–588.
- [150]. VAN CANGH P.J., JORION J.L., WESE F.X., OPSOMER R.J. Endoureteropyelotomy: percutaneous treatment of ureteropelvic junction obstruction. J. Urol., 1989,141, 1317–1322.
- [151]. SORET J., LENORMAND L. Mega uretères primitifs. Encycl. Méd. Chir. Rein 18158
- [152]. OUATTARA Z. URETEROCELE Staff de chirurgie CHU GT 2007.
- [153]. kirakoya b, kabore f a, zango b, pare a k, yameogo c, kambou prise en charge du syndrome de jonction pyeloureterale dans le serviced'urologie du centre hospitalier universitaire yalgado ouedraogo ; uro'andro – volume 1 –n° 3 – janvier 2015.
- [154]. THOMAS R. UPJ obstruction : retrograde ureteral approach . Controversies in endourologyIn : Philadelphia, A.D. Smith, 1995 : W.B. Saunders Co., Chapt 18, pp. 268–274.
- [155]. Epidemiology of bladder exstrophy and epispadias : a communication from the international clearinghouse for birth Defects Monitoring systems, teratology 36 (1987), P.221–227.
- [156]. NELSON CP, DUNN RL, WEI JT contemporary epidemiology of bladder exstrophy in united states. J Urol, MAY 2005, 173(5) : 1728–1731
- [157]. A.D. Baird, J.P. Gearhart, R.I. Mathews : Applications of the modified Cantwell–Ransley epispadias repair in the exstrophy–epispadias complex Journal of Pediatric Urology (2005) 1, 331–336.

- [158]. GAMBHIR L, HOLLER T, MULLER M, SCHOTT G, VOGT H, DETLEFSEN B, EBERT AK, FISCH M, BEAUDOIN STEIN R, BOYADJIEV S, ROSCH W, UTSCH B, BOEMERS TM, REUTTER H, LUDWIG M : Epidemiological survey of 214 European families with bladder exstrophy–Epispadias complex(BEEC). J Urol. 2008 Apr ;179(4):1539–43. Pub 2008 Mar 4.
- [159]. GIBBON AJ, MAFFULI N, FIXSEN J A Horizontal pelvic osteotomies for bladder exstrophy. J bone joint surg [Br], 1991, 73–B, 896–8.
- [160]. AD BAIRD, CP NELSON, JP GAERHART Modern staged repair of bladder exstrophy: A contemporary series; Journal of Pediatric Urology (2007) 3, 311–315.
- [161]. ANNE–KAROLINE EBERT, HEIKO REUTTER, MICHAEL LUDWIG AND WOLFGANG H ROSCHI : the exstrophy–epispadias complex Orphanet journal of rare diseases 2009, 4–23.
- [162]. GAMBHIR L, HOLLER T, MULLER M, SCHOTT G, VOGT H, DETLEFSEN B, EBERT AK, FISCH M, BEAUDOIN STEIN R, BOYADJIEV S, ROSCH W, UTSCH B, BOEMERS TM, REUTTER H, LUDWIG M : Epidemiological survey of 214 European families with bladder exstrophy–Epispadias complex (BEEC). J Urol. 2008 Apr ;179(4) :1539–43. Pub 2008 Mar 4.
- [163]. BEN ATTIA M, KAABAR N, SAYED S, ALOULOU T, ELMUFTI N, HOUISSA T, SAIED H les exstrophies vésicales analyse de 50 cas. La Tunisie médicale, juin/juillet 1990 ; vol.68, N°67.
- [164]. MELIN Y et CENDERON J malformations vésicales et exstrophies vésicales– Editions technique–Encycl Méd chi. (Paris–France) ; Rein, organes génito–urinaires,18208A,10–1990,10p.

- [165]. Ardaens Y, Kholer M, Favre R, Guérin du Masgenêt B. Pathologie de la paroi et du contenu abdominal. Échographie en pratique obstétricale, Masson ; 2001. 277-92.
- [166]. Lee EH, Shim JY. New sonographic finding for the prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003 ;21 :498-500.
- [167]. Goldstein I, Shalev E, Nisman D. The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy : a case report and a review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001 ;17 p 357-359.
- [168]. Tong SY, Lee JE, Kim SR, Lee SK. Umbilical cord cyst : a prenatal clue to bladder exstrophy. *Prenat Diagn* 2007 ;27 :1177-9.
- [169]. Wu JL, Fang KH, Yeh GP, Chou PH, Hsieh CT. Using color Doppler sonography to identify the perivesical umbilical arteries : a useful method in the prenatal diagnosis of omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal. defects complex. *J Ultrasound Med* 2004 ;23 :1211-5.
- [170]. Evangelidis A, Murphy JP, Gatti JM. Prenatal diagnosis of bladder exstrophy by 3-dimensional ultrasound. *J Urol* 2004 ;172 :1111.
- [171]. Mandell J, Lillehei CW, Greene M, Benacerraf BR. The prenatal diagnosis of imperforate anus with rectourinary fistula : dilated fetal colon with enterolithiasis *J Pediatric Surg* 1992 ;27 :82-4.
- [172]. Hsieh K, O'loughlin MT, Ferrer FA. Bladder exstrophy and phenotypic gender determination on foetal magnetic resonance imaging. *Urology* 2005 ;65 :998-9.

- [173]. C. Furtos, G. Chene, M.-N. Varlet, F. Varlet, P. Seffert, C. Chauleur
Diagnostic anténatal et prise en charge des extrophies vésicales isolées, gynécologie Obstétrique & Fertilité 38 (2010) 624-630.
- [174]. Meizner I, Levy A, Barnhard Y. Cloacal exstrophy sequence: an exceptional ultrasound diagnosis. Department of Obstetrics and Gynecology, Soroka Medical Center, Beer-Sheva, Israel. Obstet Gynecol. 1995 Sep ;86(3) : 446-450.
- [175]. Pinette MG, Pan YQ, Pinette SG, Stubblefield PG, Blackstone J. Prenatal diagnosis of fetal bladder and cloacal exstrophy by ultrasound. A report of three cases. Department of Obstetrics and Gynecology, Maine Medical Center, Scarborough 04074, USA. J Reprod Med. 1996 Feb ;41(2) :132-134.
- [176]. Austin PF, Homsy YL, Gearhart JP, Porter K, Guidi C, Madsen K, Maizels M. The prenatal diagnosis of cloacal exstrophy. Department of Obstetrics, University of South Florida, Tampa, USA. J Urol. 1998 Sep ;160(3 Pt 2) :1179-1181.
- [177]. MOLLARD P extrophies et épispadias. Livre « précis d'urologie de l'enfant » édition 1984.p112-445.
- [178]. AUDREY G, GRAPIN C, LOULIDI S, GRUNER M, BRUZIÈRE J-avenir génital des garçons atteints d'exstrophie vésicale ou d'épispadias avec incontinence. A propos de quatorze cas. Ann. Urol 1991, 25, N°3, 120-124.
- [179]. HUSMANN. DA, MC. LORIE, G.A, CHURCHILL.BM, ET AL : inguinal pathology and its association with classical bladder exstrophy. J pediatric surg 1990 b. 25 (3) : 332-334.

- [180]. ANNE K. EBERT, MONICA BALS-PRATSCH, BERND SEIFERT, HEIKO REUTTER, AND WOLFGANG H. ROSCH Genital and Reproductive Function in Males after Functional Reconstruction of the Exstrophy-Epispadias Complex-Long-Term Results ; UROLOGY 72 (3), 2008.
- [181]. Y MELIN. J CENDRON : Malformations vésicales et exstrophies vésicales, service de chirurgie pédiatrique, hôpital saint-joseph, 75014 paris France Urologie 2010 (18-208-A-10).
- [182]. BEN ATTIA M, KAABAR N, SAYED S, ALOULOU T, ELMUFTI N, HOUISSA T, SAIED H les exstrophies vésicales analyse de 50 cas. La Tunisie médicale, juin/juillet 1990 ; vol.68, N°67.
- [183]. HAFEZ A, ELSHERBINY M, BAZEED M, GHONEIM M one stage primary reconstruction of bladder exstrophy with modified penile disassembly. Eur.Uro.suppl.2 (2003) n°1p209.
- [184]. ELSHERBINY MT, HAFEZ AT complete repair of bladder exstrophy in boys : can hypospadias be avoided, Euro.urol.2005,47 :691-694.
- [185]. MITCHELL ME, BAGLI DJ complete penile disassembly for epispadias repair. The Mitchell technique. J Urol.january 1996, 155 (1) :300-304.
- [186]. MOHAMED T. EL-SHERBINY, ASHRAF T. HAFEZ AND MOHAMED A. GHONEIM : COMPLETE REPAIR OF EXSTROPHY : FURTHER EXPERIENCE WITH NEONATES AND CHILDREN AFTER FAILED INITIAL CLOSURE.
- [187]. M. F. Macnicol, H. Al Rawashdeh, J. Auld: Technical aspects of the Salter innominate osteotomy, Current Orthopaedics (2000) 14, 209-214.

- [188]. J. Sales de Gauzy : Pelvic reorientation osteotomies and acetabuloplasties in children. *Surgical technique Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* (2010) 96, 793—799.
- [189]. M.F. Macnicol : The Salter innominate osteotomy ,*Current Orthopaedics* (2007) 21, 85–93.
- [190]. MOLLARD P, MOURIQUAND P, JOUBERT P L'exstrophie vésicale et ses variantes. *Encyclo Méd chir (paris–France) – Techniques chirurgicales urologie–gynécologie* 411 80,9–1988,14p.
- [191]. KIRSTAN K. MELDRUM, ANDREW D. BAIRD, AND JOHN P. GEARHART : PELVIC AND EXTREMITY IMMOBILIZATION AFTER BLADDER EXSTROPHY CLOSURE : COMPLICATIONS AND IMPACT ON SUCCESS. *Urology* 2003 Dec62 (2) 1109–1113.
- [192]. Paul D. Sponseller, MD, Mihir M. Jani, MD, Robert D. Jeffs, MD and John P. Gearhart, MD: Anterior Innominate Osteotomy in Repair of Bladder Exstrophy *The Journal of Bone and Joint Surgery* vol83:p184–193 (2001).
- [193]. SPONSELLER PD, GEARHART JP, JEFFS RD, MAGID D, FISHMAN E ; the anatomy of the pelvis in the exstrophy complex. *J bone joint surg Am*, 1995,77,177–89.
- [194]. JOHN P. GEARHART, DAVID C. FORSCHNER, ROBERT D. JEFFS, JACOB BENCHAIM AND PAUL D. SPONSELLER : A COMBINED VERTICAL AND HORIZONTAL PELVIC OSTEOTOMY APPROACH FOR PRIMARY AND SECONDARY REPAIR OF BLADDER EXSTROPHY *THE Journal of urology*, 1996, 155,689–693.

- [195]. SPONSELLER PD, GEARHART JP, JEFFS RD anterior innominate osteotomies for failure or late closure of bladder exstrophy. J Urol, 1991,146,137-40.
- [196]. BAKER LA, GERHART JP the staged approach to bladder exstrophy closure and the role of osteotomies. World J. Urol (1998) 16, 205-211.
- [197]. D. Jones ; S. Parkinson, FRCS and H. S. Hosalkar : Oblique pelvic osteotomy in the exstrophy/epispadias complex Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume, 2006 Vol 88-B, Issue 6, 799-806.
- [198]. COSKUN ÖZCAN, IBRAHIM ULMAN, SINAN KARA, ALI AVANO GLU, AKIN KAPUBA GLI AND ACUN GÖKDEMIR : CLINICAL RESULTS WITH ANTERIOR DIAGONAL ILIAC OSTEOTOMY IN BLADDER EXSTROPHY, J Urol Vol. 163, 1932-1935, June 2000.
- [199]. PHICHAYA SUJJANTARARAT AND AREESAK CHOTIVICHIT : Surgical reconstruction of exstrophy-epispadias complex: Analysis of 13 patients International Journal of Urology (2002) 9, 377-384.
- [200]. JULIAN S. ANSELL SURGICAL TREATMENT OF EXSTROPHY OF THE BLADDER WITH EMPHASIS ON NEONATAL PRIMARY CLOSURE : PERSONAL EXPERIENCE WITH 28 CONSECUTIVE CASES TREATED AT THE UNIVERSITY OF WASHINGTON HOSPITALS FROM 1962 TO 1977 : TECHNIQUES AND RESULTS J. Urol Vol. 168, 214-217, July 2002.
- [201]. S. CELAYIR, N. KILIC, M. E L'IC , EVIK and C. BUYUKUNAL : Rectus abdominis muscle flap (RAMF) technique for the management of bladder exstrophies : late clinical outcome and urodynamic findings British Journal of Urology (1997), 79, 276-278.

- [202]. SUMFEST. JM. MITCHELL. ME : Reconstruction of the umbilicus in exstrophy, J. Urol 1994,151 (2) : 453.
- [203]. PINTO PA, STOCK JA, HANNA MA results of umbilicoplasty for bladder exstrophy.J Urol, December 200, 164 (6), 2055–2057.
- [204]. CONNOLY JA, PEPPAS DS, JEFFS RD, GEARHART JP : prevalence and repair of inguinal hernias in children with bladder exstrophy. J Urol, November 1995, 154(5), 1900–1901.
- [205]. HUSMANN.DA, Mc LORIE GA, CHURCHILL BM : Hypertension following Primary bladder closure for fescial extrophy (see comments) J. Pediatric surg, 1993, 28 (2) : 239–241.
- [206]. ARLEN AM, CS COOPER, MORCUENDE J, JC AUSTIN l'efficacité et la sécurité de spica jette pour l'immobilisation de la vessie après la fermeture initiale de l'exstrophie vésicale classique. Urologie pédiatrique J. 15 juillet 2010.
- [207]. MOLLARD P, BRINGEON G ET BEYDOUN S : traitement de l'épispadias. – Editionstechniques–Encyclo Méd chi (paris–France). Urologie–gynécologie, 41335, 12–1990, 8p.
- [208]. KHOURY AE, PAPNIKOLAOU F, AFSHAR K, ZUKER A novel approach to skin coverage for epispadias repair. J Urol.2005 April, 173 (4) : 1332–1333.
- [209]. LEPOR H, SHAPIRO E, JEFFS RD : Urethral reconstruction in boys with classical bladder exstrophy.J. Urol.1984 ; 131 : 512–515.
- [210]. LOWE FC, JEFFS RD : Wound dehiscence in bladder exstrophy : an examination of the etiologies and factors for initial failure and subsequent success .j.Urol. 1983 ; 130 : 312–315.

- [211]. A.D. Baird, J.P. Gearhart, R.I. Mathews : Applications of the modified Cantwell–Ransley epispadias repair in the exstrophy–epispadias complex *Journal of Pediatric Urology* (2005) 1, 331–336.
- [212]. DIDIER AUBERT, complexe exstrophie vésicale épispadias, cours DESC chirurgie pédiatrique 2010.
- [213]. MICHAEL E. MITCHELL AND DARIUS J. BAGLI : COMPLETE PENILE DISASSEMBLY FOR EPISPADIAS REPAIR : THE MITCHELL TECHNIQUE *J.URO* Vol. 155,300304, January 1996.
- [214]. MOLLARD P, BRINGEON G ET BEYDOUN S : traitement de l'épispadias. – Editions techniques–Encyclo Méd chi (paris–France). *Urologie–gynécologie*, 41335, 12–1990, 8p.
- [215]. BORZI.PA THOMAS.DF: Cantwell–Ransley epispadias repair in male epispadiasand bladder exstrophy.*J.Urol* 1994, 151(2)–457.
- [216]. SCHAEFFER ANTHONY J, PURVES J TODD, KING JEREMY A, SPONSELLER PAUL D, JELLS ROBERT D, GEARHART JOHN P, GRADY RICHARD Complications of primary closure of classic bladder exstrophy; *journal of urology A* 2008, Vol 180, n°4, P 1671–1674.
- [217]. DOUGLAS.A. CANNING. HARRY.P.KOO. JOHN.W. DUCKETT. Anomalies of the bladder and cloaca, chapter 52, adult and pédiatric urology, third edition 1996 p665–795.
- [218]. YUSUF KIBAR, CHRISTOPHER ROTH, DOMINIC FRIMBERGER, BRADLEY P. Kropp Long–Term results of penile disassembly Technique for correction of Epispadias. *Urology*, Volume 73, Issue 3, March 2009, Pages 510–514.

- [219]. TRAORE M.T1, NIANG L2, Management of bladder exstrophy : report of 7 cases, JALLOH M2, NDOW M2, LABOU I2, GUEYE S.M2.
- [220]. Bounoual Mohammed, Omana Jean Paul, Adénocarcinome sur une exstrophie de vessie chez un patient adulte : à propos d'un cas, Ahsaini Mustapha, Mellas Soufiane, El Ammari Jalaleddine, Tazi Mohammed Fadl, El Fassi Mohammed Jamal, Farih Moulay Hassan The Pan African Medical Journal. 2018 ;29 :197.

التشوهات الخلقية للمسالك البولية عند الفئة العمرية البالغة
(بصدد 94 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/12/17

من طرف

السيد أسامة بوعياض

المزداد في 04 نونبر 1994 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

التشوهات الخلقية للمسالك البولية عند البالغين - التشوهات الخلقية الكلوية - مفصل الحوضية والحالب - الحالب - المثانة.

اللجنة

| | |
|----------------|-------------------------------------|
| الرئيس والمشرف | السيد مولاي حسن فريح..... |
| | أستاذ في جراحة المسالك البولية |
| أعضاء | السيد جلال الدين العماري..... |
| | أستاذ في جراحة المسالك البولية |
| | السيد ملاس سفيان..... |
| | أستاذ في علم التشريح |
| | السيد مصطفى أحسيني..... |
| | أستاذ مبرز في جراحة المسالك البولية |