

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2012

THESE N°:83

**LA PYÉLONÉPHRITE
XANTHOGRANULOMATEUSE CHEZ L'ENFANT
A PROPOS DE 13 CAS**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Wiam JEBARI

Née le 14 Mars 1986 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Pyélonéphrite – Xanthogranulomateuse – Enfant – Néphrectomie –
Laparoscopie.

JURY

Mr. R. BELKACEM

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. A. BOUHAFS

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. M. CHELLAOUI

Professeur de Radiologie

Mr. H. AIT OUMAR

Professeur de Néphrologie Pédiatrique

Mme. N. CHERRADI

Professeur d'Anatomie Pathologique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سُبْحَانَكَ اللَّهُمَّ لَكَ عِلْمُنَا إِنَّكَ مَا
عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة: الآية 32

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 - 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie
---------------------	------------------

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
-----------------------	------------------------

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLI Abdeslam	Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid	Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed*	Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed	Anesthésie -Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- | | | |
|-----|------------------------------|-----------------------------|
| 11. | Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 12. | Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 13. | Pr. BENSOUDA Mohamed | Anatomie |
| 14. | Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. | Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | | |
|-----|-------------------------------|---------------------|
| 16. | Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-phtisiologie |
| 17. | Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. | Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. | Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. | Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 21. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 27. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. | Pr. BENS Aid Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. | Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |
| 32. | Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | | |
|-----|--------------------------------------|------------------------------|
| 33. | Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. | Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. | Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. | Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-phtisiologie |
| 37. | Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. | Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. | Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 41. | Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. | Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. | Pr. YAHYA OUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

44.	Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46.	Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
50.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51.	Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
54.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
55.	Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH	Pédiatrique
56.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
57.	Pr. HACHIMI Mohamed	Urologie
58.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
59.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
60.	Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
61.	Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
62.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
64.	Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
65.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
66.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
67.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
68.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
69.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
70.	Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
71.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
72.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
73.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
74.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
75.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
76.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
77.	Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
78.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
79.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
80.	Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
81.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH
83. Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
85. Pr. BENOUDA Amina
86. Pr. BENSOUADA Adil
87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
88. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
89. Pr. CHRAIBI Chafiq
90. Pr. DAOUDI Rajae
91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
94. Pr. FELLAT Rokaya
95. Pr. GHAFIR Driss*
96. Pr. JIDDANE Mohamed
97. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
98. Pr. TAGHY Ahmed
99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen
101. Pr. AL BAROUDI Saad
102. Pr. BENCHERIFA Fatiha
103. Pr. BENJAAFAR Noureddine
104. Pr. BENJELLOUN Samir
105. Pr. BEN RAIS Nozha
106. Pr. CAOUI Malika
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
109. Pr. EL AOUAD Rajae
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
111. Pr. EL HASSANI My Rachid
112. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
115. Pr. ESSAKALI Malika
116. Pr. ETTAYEBI Fouad
117. Pr. HADRI Larbi*
118. Pr. HASSAM Badredine
119. Pr. IFRINE Lahssan
120. Pr. JELTHI Ahmed

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

121. Pr. MAHFOUD Mustapha
122. Pr. MOUDENE Ahmed*
123. Pr. OULBACHA Said
124. Pr. RHRAB Brahim
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
126. Pr. SLAOUI Anas

Traumatologie - Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Générale
Gynécologie -Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*
128. Pr. ABDELHAK M'barek
129. Pr. BELAIDI Halima
130. Pr. BRAHMI Rida Slimane
131. Pr. BENTAHILA Abdelali
132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
134. Pr. CHAMI Ilham
135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
136. Pr. EL ABBADI Najia
137. Pr. HANINE Ahmed*
138. Pr. JALIL Abdelouahed
139. Pr. LAKHDAR Amina
140. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie - Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie - Obstétrique
Traumatologie - Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane
142. Pr. AMRAOUI Mohamed
143. Pr. BAIDADA Abdelaziz
144. Pr. BARGACH Samir
145. Pr. BEDDOUCHE Amqrane*
146. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
147. Pr. CHAARI Jilali*
148. Pr. DIMOU M'barek*
149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
150. Pr. EL MESNAOUI Abbes
151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
152. Pr. FERHATI Driss
153. Pr. HASSOUNI Fadil
154. Pr. HDA Abdelhamid*
155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
156. Pr. IBRAHIMY Wafaa
157. Pr. MANSOURI Aziz
158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
159. Pr. RZIN Abdelkader*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

160. Pr. SEFIANI Abdelaziz
161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

162. Pr. AMIL Touriya*
163. Pr. BELKACEM Rachid
164. Pr. BELMAHI Amin
165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
168. Pr. GAOUZI Ahmed
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed
172. Pr. MOULINE Soumaya
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed
174. Pr. OUZEDDOUN Naima
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
177. Pr. BEN AMAR Abdesselem
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis
179. Pr. BIROUK Nazha
180. Pr. BOULAICH Mohamed
181. Pr. CHAOUIR Souad*
182. Pr. DERRAZ Said
183. Pr. ERREIMI Naima
184. Pr. FELLAT Nadia
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
186. Pr. HAIMEUR Charki*
187. Pr. KANOUNI NAWAL
188. Pr. KOUTANI Abdellatif
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
191. Pr. NAZI M'barek*
192. Pr. OUAHABI Hamid*
193. Pr. SAFI Lahcen*
194. Pr. TAOUFIQ Jallal
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
O.RL.
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Physiologie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA

Gastro-Entérologie

197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
198. Pr. ALOUANE Mohammed*
199. Pr. BENOMAR ALI
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
201. Pr. ER RIHANI Hassan
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
203. Pr. KABBAJ Najat
204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*
206. Pr. KHATOURI ALI*
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*
209. Pr. AIT OUMAR Hassan
210. Pr. BENCHERIF My Zahid
211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
213. Pr. CHAOUI Zineb
214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
216. Pr. EL FTOUH Mustapha
217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
218. Pr. EL OTMANYAzzedine
219. Pr. GHANNAM Rachid
220. Pr. HAMMANI Lahcen
221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
222. Pr. ISMAILI Hassane*
223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
225. Pr. TACHINANTE Rajae
226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia
228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
229. Pr. AJANA Fatima Zohra
230. Pr. BENAMR Said
231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
232. Pr. CHERTI Mohammed
233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation

- 234. Pr. EL HASSANI Amine
- 235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
- 236. Pr. EL KHADER Khalid
- 237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
- 238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
- 239. Pr. HSSAIDA Rachid*
- 240. Pr. LACHKAR Azzouz
- 241. Pr. LAHLOU Abdou
- 242. Pr. MAFTAH Mohamed*
- 243. Pr. MAHASSINI Najat
- 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 245. Pr. NASSIH Mohamed*
- 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Décembre 2001

- 247. Pr. ABABOU Adil
- 248. Pr. AOUAD Aicha
- 249. Pr. BALKHI Hicham*
- 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 251. Pr. BENABDELJIL Maria
- 252. Pr. BENAMAR Loubna
- 253. Pr. BENAMOR Jouda
- 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 255. Pr. BENNANI Rajae
- 256. Pr. BENOUACHANE Thami
- 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 258. Pr. BERRADA Rachid
- 259. Pr. BEZZA Ahmed*
- 260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
- 261. Pr. BOUHOUCHE Rachida
- 262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
- 263. Pr. CHAT Latifa
- 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
- 265. Pr. DAALI Mustapha*
- 266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
- 267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
- 268. Pr. EL HIJRI Ahmed
- 269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
- 270. Pr. EL MADHI Tarik
- 271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
- 272. Pr. EL OUNANI Mohamed
- 273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
- 274. Pr. ETTAIR Said

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie

275. Pr. GAZZAZ Miloudi*
276. Pr. GOURINDA Hassan
277. Pr. HRORA Abdelmalek
278. Pr. KABBAJ Saad
279. Pr. KABIRI EL Hassane*
280. Pr. LAMRANI Moulay Omar
281. Pr. LEKEHAL Brahim
282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
283. Pr. MEDARHRI Jalil
284. Pr. MIKDAME Mohammed*
285. Pr. MOHSINE Raouf
286. Pr. NABIL Samira
287. Pr. NOUINI Yassine
288. Pr. OUALIM Zouhir*
289. Pr. SABBAH Farid
290. Pr. SEFIANI Yasser
291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294. Pr. AMEUR Ahmed *
295. Pr. AMRI Rachida
296. Pr. AOURARH Aziz*
297. Pr. BAMOU Youssef *
298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299. Pr. BENBOUAZZA Karima
300. Pr. BENZEKRI Laila
301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302. Pr. BERNOUSSI Zakiya
303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
304. Pr. CHOHO Abdelkrim *
305. Pr. CHKIRATE Bouchra
306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308. Pr. EL BARNOUSSI Leila
309. Pr. EL HAOURI Mohamed *
310. Pr. EL MANSARI Omar*
311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313. Pr. HADDOUR Leila
314. Pr. HAJJI Zakia
315. Pr. IKEN Ali

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie

316. Pr. ISMAEL Farid
317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318. Pr. KRIOULE Yamina
319. Pr. LAGHMARI Mina
320. Pr. MABROUK Hfid*
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325. Pr. OUJILAL Abdelilah
326. Pr. RACHID Khalid *
327. Pr. RAISS Mohamed
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
329. Pr. RHOUE Hakima
330. Pr. SIAH Samir *
331. Pr. THIMOU Amal
332. Pr. ZENTAR Aziz*
333. Pr. ZRARA Ibtisam*

Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan
335. Pr. AMRANI Mariam
336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
337. Pr. BENKIRANE Ahmed*
338. Pr. BENRAMDANE Larbi*
339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
340. Pr. BOULAADAS Malik
341. Pr. BOURAZZA Ahmed*
342. Pr. CHAGAR Belkacem*
343. Pr. CHERRADI Nadia
344. Pr. EL FENNI Jamal*
345. Pr. EL HANCHI ZAKI
346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
348. Pr. HACHI Hafid
349. Pr. JABOUIRIK Fatima
350. Pr. KARMAINE Abdelouahed
351. Pr. KHABOUZE Samira
352. Pr. KHARMAZ Mohamed
353. Pr. LEZREK Mohammed*
354. Pr. MOUGHIL Said

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Chimie Analytique
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire

- 355. Pr. NAOUMI Asmae*
- 356. Pr. SAADI Nozha
- 357. Pr. SASSENOU ISMAIL*
- 358. Pr. TARIB Abdelilah*
- 359. Pr. TIJAMI Fouad
- 360. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

- 361. Pr. ABBASSI Abdellah
- 362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
- 363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
- 364. Pr. ALLALI Fadoua
- 365. Pr. AMAR Yamama
- 366. Pr. AMAZOUZI Abdellah
- 367. Pr. AZIZ Nouredine*
- 368. Pr. BAHIRI Rachid
- 369. Pr. BARKAT Amina
- 370. Pr. BENHALIMA Hanane
- 371. Pr. BENHARBIT Mohamed
- 372. Pr. BENYASS Aatif
- 373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
- 374. Pr. BOUKLATA Salwa
- 375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
- 376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
- 377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
- 378. Pr. HAJJI Leila
- 379. Pr. HESSISSEN Leila
- 380. Pr. JIDAL Mohamed*
- 381. Pr. KARIM Abdelouahed
- 382. Pr. KENDOSSI Mohamed*
- 383. Pr. LAAROUSSI Mohamed
- 384. Pr. LYAGOUBI Mohammed
- 385. Pr. NIAMANE Radouane*
- 386. Pr. RAGALA Abdelhak
- 387. Pr. SBIHI Souad
- 388. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
- 389. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

- 423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
- 424. Pr. AFIFI Yasser
- 425. Pr. AKJOUJ Said*

Rhumatologie
Dermatologie
Radiologie

426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio - Vasculaire
 Chirurgie Cardio - Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie - Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo - Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo - Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie

465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUIFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
Pr. AZENDOUR Hicham *
Pr. BELYAMANI Lahcen *
Pr. BOUHSAIN Sanae *
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. LAMSAOURI Jamal *
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. AMAHZOUNE Brahim *
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
Pr. BOUNAIM Ahmed *
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. CHTATA Hassan Toufik *
Pr. BOUI Mohammed *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. FATHI Khalid
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. DOGHMI Kamal *
Pr. ABOUZAHIR Ali *
Pr. ENNIBI Khalid *
Pr. EL OUENNASS Mostapha
Pr. ZOUHAIR Said*
Pr. L'kassimi Hachemi*
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Anatomie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Biochimie
Cardiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Chirurgie Cardio-vasculaire
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Dermatologie
Gastro-entérologie
Gynécologie obstétrique
Hématologie biologique
Hématologie biologique
Hématologie clinique
Médecine interne
Médecine interne
Microbiologie
Microbiologie
Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. KANOUNI Lamya
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. BOUSSIF Mohamed*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Radiologie
Radiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Médecine aérologique
Chirurgie plastique et réparatrice
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES **PROFESSEURS**

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Applications Pharmaceutiques
Génétique Humaine
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie

14.	Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15.	Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16.	Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17.	Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18.	Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19.	Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20.	Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21.	Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22.	Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23.	Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*** *Enseignants Militaires***



Dédicaces

Toutes les lettres

ne sauraient trouver les mots qu'il faut....

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

l'amour, le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que...

Je dédie cette thèse à....





A Allah
Tout puissant
Qui m'a inspiré
Qui m'a guidé dans le bon chemin
Je vous dois ce que je suis devenu
Louanges et remerciements
Pour votre clémence et miséricorde





A mes très chers parents :

M. Ahmed JEBARI, Mme. Fouzia NEJJAR

Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que vous avez consentis pour mon instruction et mon bien-être.

Trouvez en ce travail le fruit de votre dévouement et l'expression de ma gratitude et mon profond amour.

Rien au monde ne pourrait compenser les sacrifices que vous avez endurés durant mes longues années d'études.

C'est grâce à ALLAH puis à vous que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui.

Puisse ALLAH m'aider pour rendre un peu soit-il de ce que vous m'avez donné.

Puisse ALLAH vous accorder sante, bonheur et longue vie.

A mes êtres chers, je vous témoigne mon profond amour et mes respects les plus dévoués.





À mes Chères Sœurs et à mon adorable frère :

Sarah, Yousra et Mohamed Anass JEBARI

Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous.

Je vous remercie d'avoir toujours été à mes côtés et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de ma grande affection pour vous.

Que dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

A la mémoire de mon défunt oncle :

M. Mohidine NEJJAR

Décédé le 18 novembre 2009.

Puisse Dieu tout puissant, assurer le repos de votre âme par sa sainte miséricorde.





A ma très chère grand-mère :

El Hajja Zineb NACIRI

Puisse Dieu vous protéger du mal, vous procurer une longue vie pleine de bonheur.

A mes chers tantes et oncles, particulièrement :

AbdelKader, AbdelKrim, Abdelali, Lala Zhor et Latifa

*Pour tout l'amour et le soutien que vous m'avez offert, je vous dis
MERCI.*

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

A mes chers amis et collègues :

Adil, Dounia, Fatime Zahra, Khaoula , Nadia, Nawal, Sanae,

Sarah, Wassim et Youness





A toute ma famille

Aucun mot ne saurait exprimer mes sentiments de considération et de reconnaissance envers votre soutien et vos encouragements le long de mes études.

*Vous avez toujours donné l'exemple des êtres attentifs et fidèles,
Je vous souhaite santé, bonheur et prospérité.*

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.

*A tous ceux qui ont pour mission cette tâche de soulager
l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-être
physique, psychique et social.*





Remerciements





A notre maître, Rapporteur de thèse, Monsieur le Professeur

Mohamed El Amine BOUHAFS

Professeur agrégé en chirurgie pédiatrique.

Nous avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.





A notre maître, Président de thèse, Monsieur le Professeur

Rachid BELKACEM

Professeur en chirurgie pédiatrique.

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.





A notre maitre et Juge de thèse, Madame le professeur

Mounia CHELLAOUI

Professeur en radiologie.

Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les membres de notre jury.

Veuillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos qualités d'enseignante et votre compétence.





A notre maître et juge de thèse, Monsieur le professeur

Hassan AIT OMAR

Professeur de néphrologie pédiatrique.

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Veuillez accepter, maître, l'expression de notre profond respect et de notre reconnaissance.





A notre maître et juge de thèse, Madame le professeur

Nadia CHERRADI

*Professeur d'anatomie pathologique et directrice de l'UPR
d'anatomie et cytologie pathologiques.*

*C'est pour nous un immense privilège de vous voir accepter de juger
ce travail.*

*Veuillez croire cher maître à notre très haute considération et notre
profond respect.*



LISTE DES ABREVIATIONS

ASP	Abdomen sans préparation
ATB	Antibiotique
BK	Bacille de koch
ECBU	Examen cytobactériologique
E Coli	Escherichia. Coli
Ca ²⁺	Calcium
Co ₂	Dioxyde de carbone
DMSA	Acide dimercaptosuccinique
DTPA	Diéthylène Triamine Penta Acétate
GB	Globule blanc
GR	Globule rouge
IDR	Intradermoréaction
IRM	Imagerie par résonance magnétique
ME	Microscope électronique
MO	Microscope optique
NFS	Numération formule sanguine
Paco ₂	Pression partielle en dioxyde de carbone
PC	Produit de contraste
PNN	Polynucléaire neutrophile
PXG	Pyélonéphrite xanthogranulomateuse
RVU	Reflux vésico-urétéral
Tc ^{99m}	Technétium 99m
TP	Taux de prothrombine

TDM	Tomodensitométrie
UCG	Urétrocystographie
UHN	Urétérohydronephrose
UIV	Urographie intraveineuse
VCI	Veine cave inférieure
VS	Vitesse de sédimentation

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE.....	2
DEFINITION.....	2
HISTORIQUE	2
RAPPEL ANATOMIQUE DE L'APPAREIL URINAIRE	4
I. Le rein	4
A. Configuration extérieure et disposition des reins.....	4
1. Situation	4
2. Configuration externe	5
B. Configuration intérieure du rein.....	7
1. Médulla rénale	8
2. Cortex rénal	8
3. Sinus rénal	8
4. Le parenchyme rénal.....	9
C. Les rapports topographiques des reins	10
1. Les rapports du rein droit par l'intermédiaire de la loge rénale	10
2. Les rapports du rein gauche par l'intermédiaire de la loge rénale.....	11
D. Vascularisation innervation et drainage lymphatique :	12
1. Les artères rénales.....	12
2. Les veines rénales	15
3. Les vaisseaux lymphatiques des reins.....	15
4. Les nerfs du rein	15
II. Anatomie de la voie excrétrice supérieure	17
A. La voie excrétrice supérieure intrarénale : calice et pelvis rénal	18
1. Les calices	18
2. Le pelvis rénal	18
3. Les rapports du pelvis rénal.....	19
B. La voie excrétrice supérieure extrarénale : les uretères.....	19
III. La vessie.....	21
A. Anatomie descriptive.....	21
1. La situation	21

2.	La forme	21
3.	Les dimensions	22
4.	La structure.....	22
5.	Configuration intérieure.....	22
IV.	L'urètre.....	22
	RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	24
I.	Le rein embryonnaire.....	24
A.	Formation du néphrotome ou unité sécrétoire	24
B.	Les reins embryonnaires	24
1.	Le pronéphros.....	24
2.	Le mésonéphros ou corps de Wolff.....	25
3.	Le métanéphros.....	26
4.	L'évolution du métanéphros et histogenèse des reins.....	27
II.	Développement des voies urinaires	32
A.	La formation du sinus urogénital	32
B.	La formation de la vessie	32
C.	La formation de l'urètre.....	33
	RAPPEL HISTOLOGIQUE.....	34
I.	Le rein	34
A.	Organisation générale du rein	34
B.	Le tube urinaire	35
1.	Le corpuscule de Malpighi	35
2.	La partie tubulaire du néphron	37
3.	L'appareil juxtaglomérulaire.....	39
4.	Le tube collecteur	39
C.	Le tissu interstitiel du rein	40
D.	La vascularisation du rein.....	40
1.	Les artères	40
2.	Les veines	41
3.	Les lymphatiques	41
4.	Les nerfs	42
II.	Les voies excrétrices de l'urine.....	42
A.	La vessie	42

B.	L'uretère	43
C.	L'urètre.....	43
1.	L'urètre masculin	44
2.	L'urètre féminin	44
ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA PYELONEPHRITE XANTHOGRANULOMATEUSE		45
I.	L'examen macroscopique	45
II.	L'examen microscopique	47
A.	Les lésions de pyélonéphrite chronique.....	47
B.	Les signes d'infiltrations xanthogranulomateuse.....	48
C.	Les lésions vasculaires.....	48
III.	L'immunohistochimie.....	49
DEUXIEME PARTIE		50
ETIOPATHOGENIE		50
I.	La répartition selon l'âge	53
II.	La répartition selon le sexe.....	54
III.	La répartition selon la topographie	54
DIAGNOSTIC POSITIF.....		55
I.	Aspect clinique	55
A.	Les antécédents	55
B.	Les signes cliniques.....	55
1.	Les signes généraux	55
2.	La douleur	56
3.	Une masse lombaire ou abdominale	56
4.	Les signes urinaires.....	56
5.	Autres signes	57
C.	L'examen physique	57
II.	Aspects biologiques	57
A.	L'anémie	57
B.	L'hyperleucocytose	58
C.	La vitesse de sédimentation	58
D.	La fonction rénale.....	58
E.	Le bilan biologique hépatique.....	58

F.	L'hémoculture	58
G.	L'examen cytbactériologique des urines	58
H.	L'uroculture	59
III.	Aspect de la radiologie.....	59
A.	La forme localisée de la PXG	59
1.	L'abdomen sans préparation (ASP).....	60
2.	L'échographie.....	61
3.	L'UIV.....	61
4.	La cystoscopie	62
5.	La TDM.....	62
6.	l'IRM.....	62
7.	La scintigraphie rénale	65
8.	L'artériographie rénale.....	65
B.	La forme diffuse de la PXG	65
1.	L'abdomen sans préparation	65
2.	L'échographie.....	65
3.	L'urographie intraveineuse	67
4.	La cystoscopie	68
5.	L'urétéropyélograde rétrograde (UPR).....	68
6.	L'Urétrocystographie rétrograde UCG.....	68
7.	La TDM.....	68
8.	L'imagerie par résonance magnétique	73
9.	La scintigraphie rénale	73
C.	L'extension extrarénale de la PXG	76
	LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	78
I.	La pathologie inflammatoire rénale	78
II.	La pathologie tumorale rénale	79
	TROISIEME PARTIE	82
	TRAITEMENT.....	82
I.	Les voies d'abord du rein.....	82
D.	Les différentes voies d'abord.....	82
1.	L'abord postérieur.....	83
2.	L'abord antéro-latéral extra- péritonéal	83

3.	L'abord antérieur transpéritonéal	84
E.	Indications des différentes voies d'abord	84
1.	L'abord postérieur.....	84
2.	L'abord antéro-latéral extra- péritonéal	85
3.	L'abord transpéritonéal par laparotomie médiane	85
4.	La laparotomie transverse	85
II.	Principaux types de néphrectomie	86
A.	Principes généraux de la néphrectomie	86
1.	Une voie d'abord adaptée.....	86
2.	L'ouverture de la loge rénale.....	86
3.	L'identification des éléments clés de la néphrectomie	86
4.	La libération des attaches vasculaires rénales	87
5.	Les incidents préopératoires	87
B.	La néphrectomie simple.....	88
C.	la néphrectomie totale élargie	88
D.	La néphrectomie partielle	90
E.	la néphrectomie sous capsulaire.....	92
F.	La néphro-urétérectomie totale.....	93
III.	Traitement chirurgical.....	93
A.	La néphrectomie totale et néphro-urétérectomie.....	94
B.	La néphrectomie partielle.	94
C.	Le drainage.....	94
IV.	Traitement Laparoscopique	95
A.	Anesthésie et coelioscopie.....	95
B.	La néphrectomie par laparoscopie transpéritonéale	96
C.	La néphrourérectomie par rétropéritonéoscopie	97
V.	Traitement médical	104
	QUATRIEME PARTIE	106
	MATERIEL ET METHODES.....	106
	RESULTAT	110
	DISCUSSION	114
	CONCLUSION.....	131
	BIBLIOGRAPHIE	135

RESUME	132
SUMMARY	133

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Haut appareil urinaire	5
Figure 2 : Orientation rénale	6
Figure 3 : Morphologie externe du rein droit.....	7
Figure 4 : Morphologie interne du rein droit	9
Figure 5 : Vascularisation rénale (vue de face).....	14
Figure 6 : Vascularisation lymphatique (vue de face).....	16
Figure 7 : Morphologie externe de la voie excrétrice supérieure (VES) intrarénale (vue de face)	17
Figure 8 : Morphologie externe des uretères sur une vue sagittale latérale (A) et sur une vue de face (B).....	20
Figure 9 : Mésoblaste intermédiaire et pronéphros	29
Figure 10 : Mésonéphros	30
Figure 11 : Métanéphros	31
Figure 12 : Aspect macroscopique de la PXG	46
Figure 13 : Aspect macroscopique d'une pièce opératoire de néphrectomie montrant des calices dilatés	47
Figure 14 : ASP montrant un calcul coralliforme gauche chez une fille de 17 ans	60
Figure 15 : ASP montrant un calcul coralliforme droit chez un enfant de 3 ans	61
Figure 16 : Une IRM chez une fille de 14 ans	64
Figure 17 : Échographie rénale : Formation échogène hétérogène de 10 cm de diamètre siégeant en arrière du rein droit chez un enfant de 4 ans.....	67
Figure 18 : Scanner abdomino-pelvien (Coupes coronales)	70
Figure 19 : Scanner abdominal chez un enfant de 17 ans.....	71
Figure 20 : Une échographie rénale et un scanner abdominal chez une fille de 3 ans.....	72
Figure 21 : Une IRM chez une fille de 2 mois.....	73
Figure 22 : Scintigraphie rénale chez une fille de 17 ans	74
Figure 23 : Scintigraphie rénale au TC-DMSA chez une fille de 2 mois.....	75
Figure 24 : Une scintigraphie rénale chez une fille de 4 ans	76
Figure 25 : Principes techniques de la néphrectomie partielle.....	91
Figure 26 : Position des trois trocars (abord rétropéritonéal)	100
Figure 27 : Mise en tension du pédicule rénal	100
Figure 28 : L'artère rénale est clipée et sectionnée	101
Figure 29 : La veine rénale est contrôlée par agrafage et section automatique	102
Figure 30 : Traction du rein vers l'arrière et section des adhérences sur la convexité du rein	103
Figure 31 : Libération du pôle supérieur du rein, respectant la surrénale	103
Figure 32 : Section de l'uretère obturé par un clip de part et d'autre.....	104
Figure 33 : microphotographie GX100-coloration Hemalun Eosine	109
Figure 34 : microphotographie GX100-coloration Hemalun Eosine	109
Figure 35 : Incidence des deux formes.	113
Figure 36 : Hybridation In Situ	118

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Aspects cliniques et prise en charge thérapeutique.	107
Tableau II : Caractéristiques biologiques, radiologiques, histologiques et évolution.....	108
Tableau III : Principales caractéristiques épidémiologiques de la PXG chez l'enfant.....	122
Tableau IV : Principaux résultats de l'étude bactériologique de la PXG chez l'enfant.....	122
Tableau V : La prise en charge thérapeutique de la PXG.....	130

INTRODUCTION

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse (PXG) est une forme rare et atypique de pyélonéphrite chronique aboutissant à la destruction du parenchyme rénal, remanié par du tissu granulomateux contenant des cellules xanthomateuse.

Cette pathologie est classiquement décrite chez l'adulte, de 40 à 60 ans, le plus souvent de sexe féminin, aux antécédents de lithiases rénales et ou d'infections urinaires récurrentes. Elle est rare chez l'enfant et exceptionnelle chez le nourrisson.

Les mécanismes étiopathogéniques demeurent obscurs malgré les nombreuses hypothèses émises. Les difficultés diagnostiques et thérapeutiques et la rareté de cette affection chez l'enfant suscitent de nombreuses études en pathologie urologique infantile.

A partir de treize observations recueillies à l'Hôpital d'enfants à Rabat sur la période de 1993-2011, nous rapportons notre expérience en matière de pyélonéphrite xanthogranulomateuse chez l'enfant tout en soulignant les difficultés diagnostiques et thérapeutiques étayées par plusieurs séries de la littérature.

PREMIÈRE PARTIE

DÉFINITION

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse (PXG) constitue une forme particulière d'infection chronique du parenchyme rénal dont la définition est histologique : Association des lésions de pyélonéphrite chronique et de cellules spumeuses xanthogranulomateuses.

On distingue actuellement deux formes anatomo-cliniques :

- La PXG diffuse touchant tout le parenchyme rénal dont le tableau évoque une pyonéphrose.
- La PXG focale ou pseudo tumorale (PXG PT) de localisation rénale et péri-rénale dont le tableau est très trompeur évoquant une tumeur rénale.

Elle est plus rare chez l'enfant que chez l'adulte.

HISTORIQUE

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse a été décrite pour la première fois en 1916 par un médecin Viennois ; SCHLAGENHAUFER sous le terme de « staphylomycose ». Les lésions histologiques ressemblaient à l'actinomycose sauf que les staphylocoques remplaçaient les actinomycètes au centre des granulomes.

En 1929, BARRIE a rapporté deux cas et a noté la ressemblance histologique de la pyélonéphrite xanthogranulomateuse et de la tuberculose rénale avec l'absence de cellules spumeuses dans la tuberculose rénale.

En 1934 Putshar a insisté sur les difficultés d'interprétation histologique des cellules spumeuses géantes pouvant prêter confusion avec un adénocarcinome rénal. En 1935 OBERLING l'a dénommée « xanthogranulomateuse péritonéale ».

Le terme de « pyélonéphrite xanthogranulomateuse » fut introduit dans la littérature en 1944 par OSTERLIND.

Depuis d'autres dénominations plus appropriées ont été utilisées « granulome à cellules spumeuses »-« xanthomatose rénale »- « pyélonéphrite chronique avec transformation xanthogranulomateuse »-« pyélonéphrite avec réaction pseudoxanthomateuse ».

L'affection est plus rare chez l'enfant. Le premier cas pédiatrique a été décrit par FRIEDEMBERG et AVNET en 1963. Jusqu'en 1978, 25 cas ont été décrits. La série qui comprenait le plus grand nombre de cas était celle rapportée par HABIB et LEVY.

Durant les trente dernières années et jusqu'au 1998, 197 cas ont été recensés chez l'enfant.

RAPPEL ANATOMIQUE DE L'APPAREIL URINAIRE

I. Le rein

A. Configuration extérieure et disposition des reins

1. Situation

Le rein est un organe pair situé dans l'étage sous diaphragmatique, en rétropéritonéal, et de part et d'autre de la colonne vertébrale :

Le rein gauche est plus haut situé que le rein droit, il se projette entre le bord supérieur de la 11^{ème} vertèbre dorsale et la 3^{ème} vertèbre lombaire.

Le rein droit est situé entre le bord inférieur de la 11^{ème} vertèbre lombaire et le bord inférieur de la 3^{ème} vertèbre lombaire.

Les deux reins sont entourés d'une enveloppe fibreuse : c'est le fascia péri-rénal qui délimite la loge rénale. Cette loge est située en dehors de la région vertébrale et des gros vaisseaux, au-dessus de la région pelvienne, et au-dessous du diaphragme et la paroi postérieure du thorax.

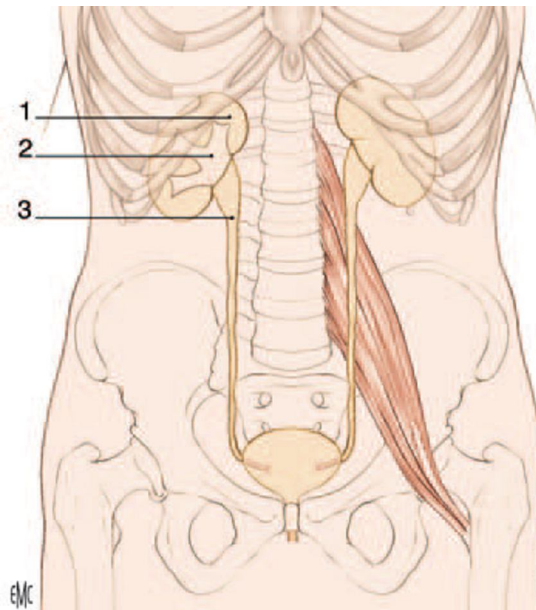


Figure 1 : Haut appareil urinaire

1. Rein ; 2. Voie excrétrice supérieure intrarénale ; 3. Voie excrétrice supérieure extrarénale.

2. Configuration externe

a) Forme et aspect

On compare la forme du rein à celle d'un haricot avec un allongement vertical et un aplatissement d'avant en arrière. Le rein est rouge brun, ferme et présente extérieurement :

- deux faces convexes, respectivement antéro-externe et postéro-interne.
- deux pôles, supérieur et inférieur.
- un bord externe convexe.
- un bord interne concave et creusé à sa partie moyenne par une échancrure ; le hile rénal, formant lui-même l'orifice d'une cavité interne ; le sinus rénal.

b) Dimensions

Longueur = 12 cm.

Largeur = 6 cm.

Epaisseur = 3 cm.

Poids = 130 à 140g.

c) Direction et orientation

Le grand axe vertical du rein est légèrement oblique de haut en bas et de dedans en dehors. Le pôle inférieur de l'organe est ainsi plus écarté de la ligne médiane que le pôle supérieur.

En outre, leur axe transversal n'est pas situé dans un plan frontal mais fortement oblique en arrière et en dehors, si bien que le sinus du rein regarde en avant, la face antérieure étant orientée en avant et en dehors, la face postérieure en arrière et en dedans.

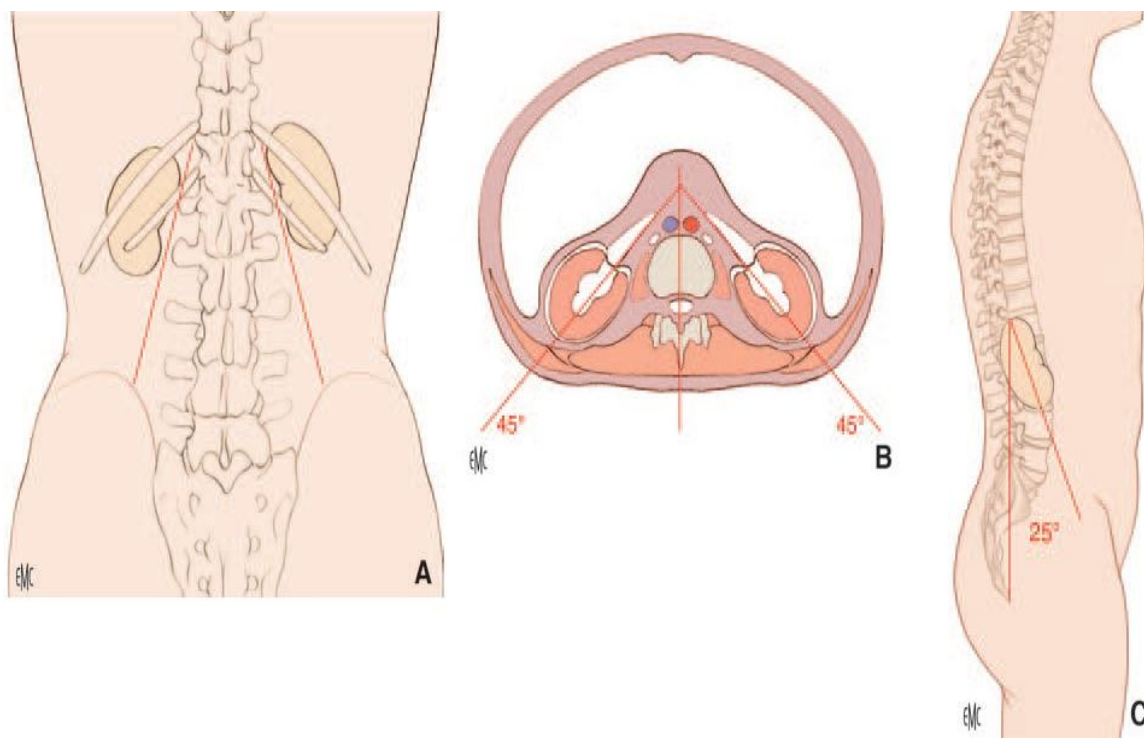


Figure 2 : Orientation rénale

- A. Orientation rénale frontale et bord médial des grands psoas.
- B. Orientation rénale transversale et bord médial des grands psoas.
- C. Orientation rénale sagittale et lordose lombaire.

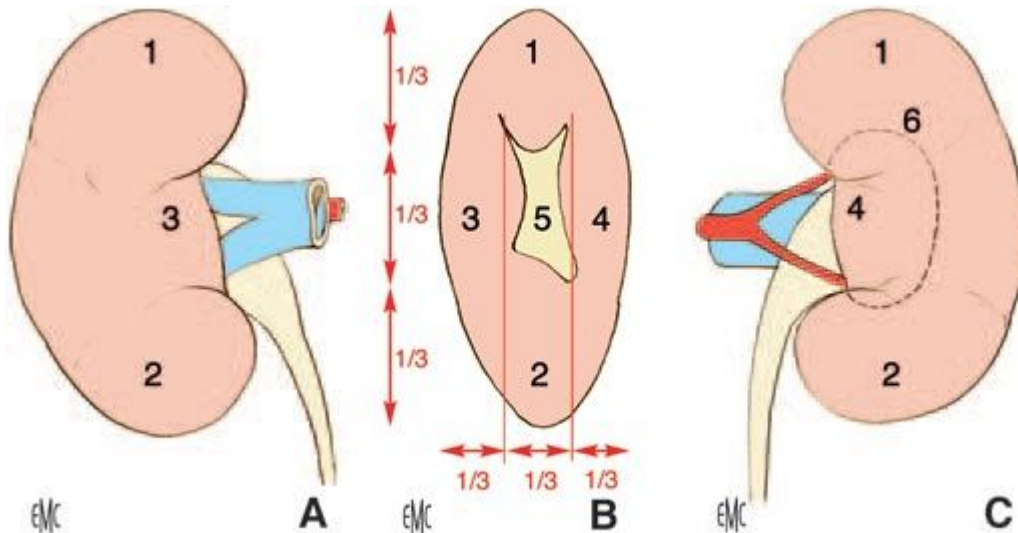


Figure 3 : Morphologie externe du rein droit

- A. Face antérieure.
- B. Bord médial avec le hile rénal.
- C. Face postérieure, avec projection des limites du sinus rénal. 1. Pôle supérieur
- 2. Pôle inférieur ; 3. Lèvre antérieure du hile ; 4. Lèvre postérieure du hile ;
- 5. Hile 6. Projection du sinus rénal.

B. Configuration intérieure du rein

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

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

1. Médulla rénale

La médulla rénale est constituée de zones triangulaires appelée pyramides rénales (ou pyramides de Malpighi). Les pyramides rénales contiennent des tubules rénaux droits et les tubes collecteurs. Elles sont de couleurs rouges foncé et sont striés parallèlement au grand axe triangle. Elles sont au nombre de huit à dix par rein. Leur sommet fait saillie dans le sinus rénal et forme les papilles rénales.

2. Cortex rénal

Le cortex rénal est la zone de filtration glomérulaire. Il est de couleur rougeâtre et de consistance friable. Il mesure 1 cm d'épaisseur entre les bases des pyramides rénales et la capsule. Il s'insinue entre les pyramides, et chaque segment du cortex rénal interpyramidal est appelée colonne rénale ou colonne de Bertin. Le cortex rénal est constitué d'une portion contournée et d'une portion radiée. La portion contournée constitue le cortex superficiel, au contact de la capsule. Elle contient les corpuscules rénaux ou corpuscules de Malpighi.

La portion radiée est situé au contact de la base des pyramides rénales. Elle est constituée de nombreux faisceaux striés : les pyramides corticales ou pyramides de Ferrein, qui sont des prolongements des stries de la médulla rénale correspondant à une condensation des tubules rénaux droits et de leur vascularisation. Chaque pyramide rénale, avec la zone de cortex rénal qui l'entoure et la prolonge jusqu'à la capsule du rein, forme un lobule rénal ; raison pour laquelle il existe une lobulation des reins chez les enfants qui disparaît chez l'adulte.

3. Sinus rénal

Le sinus rénal est ouvert au hile, profond de 3 cm environ et :

- contient dans le tissu cellulo-graisseux les vaisseaux et nerfs du rein, les calices et plus au moins une grande partie du bassinnet,
- sa paroi présente 6 à 8 saillies coniques, les papilles, au sommet desquelles de petits orifices en pomme d'arrosoir, forment « l'area cribosa ».

4. Le parenchyme rénal

Il est formé par deux parties bien distinctes sur une coupe frontale :

La substance médullaire : centrale, elle forme 8 à 10 pyramides de Malpighi, simples ou composées, coniques et à sommet proéminent dans le sinus, formant les papilles.

La substance corticale : périphérique, elle entoure les pyramides de Malpighi et se compose de deux parties :

- les pyramides de Ferrein finement striées, très nombreuses au niveau des bases des pyramides de Malpighi.
- le labyrinthe d'aspect granuleux, dû à la présence des corpuscules de Malpighi, extrêmement nombreux ; formant la corticale entre les pyramides de Ferrein, entre celles-ci et la périphérie des reins. Et constituant entre les pyramides de Malpighi les colonnes de Bertin.

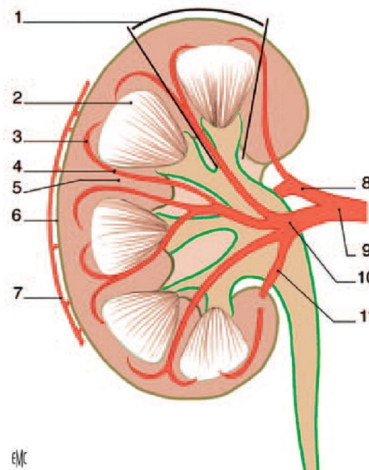


Figure 4 : Morphologie interne du rein droit

1. Lobule rénal ; 2. Pyramide rénale ; 3. Artère arquée ; 4. Artère interlobaire ; 5. Colonne rénale ; 6. Capsule rénale ; 7. Cercle artériel exorénal ; 8. Artère rétropyélique ; 9. Artère rénale ; 10. Artère prépyélique ; 11. Artère segmentaire inférieure.

C. Les rapports topographiques des reins

1. Les rapports du rein droit par l'intermédiaire de la loge rénale

a) La face postérieure

Ses rapports essentiels sont :

- La paroi thoracique.
- La plèvre.
- La paroi lombaire.

b) La face antérieure

Ses rapports sont :

En haut : la face inférieure du lobe droit qui présente l'empreinte rénale.

En bas :

- l'angle colique droit, accolé par le fascia de Toldt droit devant le pôle inférieur du rein
- l'appendice rétro caecal long, qui peut atteindre le rein.

En dedans : la partie externe du deuxième duodénum, accolé par le fascia de Treitz.

c) Le bord externe

Il répond:

- En arrière : au diaphragme.
- En avant : au bord antérieur du foie.

d) Le bord interne

Il répond essentiellement à la veine cave inférieure unie au hile par la veine rénale droite. Ainsi, au-dessus du hile la veine cave inférieure est particulièrement proche au rein au-dessous.

e) Le pôle supérieur

Il est recouvert en dedans par la surrénale, il répond au foie et au diaphragme.

f) Le pôle inférieur

Il répond à l'angle colique droit et au côlon ascendant.

2. Les rapports du rein gauche par l'intermédiaire de la loge rénale

a) La face postérieure

Les rapports sont les mêmes qu'à droite, mais la partie thoracique du rein est plus grande (la moitié au minimum), puisque le rein est plus haut.

b) La face antérieure

La racine du mésocôlon transverse permet de distinguer trois parties :

- La partie moyenne : au niveau même de la racine et juste au-dessous, elle répond au colon transverse et à son méso.
- La partie supérieure : au-dessus du mésocôlon transverse, elle répond au pancréas, à l'arrière cavité des épiploons, et au pédicule splénique.
- La partie inférieure : au-dessous du mésocôlon transverse répond au mésocôlon descendant accolé par le fascia de Toldt gauche et aux anses grêles parfois.

c) Le bord externe

Il répond de haut en bas :

- au bord inféro-externe de la rate.
- à l'angle colique gauche, fixé au diaphragme par le ligament phréno-colique gauche.
- au côlon descendant

d) Le bord interne

Il répond essentiellement à l'aorte, en dedans à la veine cave inférieure du rein droit, unie au hile par le pédicule rénal gauche.

Au-dessus du hile le rapport est représenté par la surrénale gauche dans la loge rénale.

Au-dessous du hile, les rapports sont l'uretère gauche, les vaisseaux spermatiques ou utéro-ovariens gauches, l'angle duodéno-jéjunal et la quatrième portion duodénale plus en dedans.

e) Le pôle supérieur

Il est recouvert en dedans par la surrénale, il répond au sommet de la rate.

f) Le pôle inférieur

Il est recouvert par le mésocôlon descendant.

D. Vascularisation innervation et drainage lymphatique :

Leur étude est d'une importance capitale car leur disposition conditionne la chirurgie du rein, qu'il s'agisse d'intervention d'exérèse, pour le contrôle des éléments du pédicule, ou de chirurgie conservatrice.

La vascularisation rénale est assurée par les éléments du pédicule rénal, elle est de type terminal au sein du pédicule, l'artère rénale est l'élément le plus postérieur et la veine rénale est antérieure.

1. Les artères rénales

Les deux artères rénales ont pour origines les faces latérales de l'aorte abdominale, elles naissent au même niveau au tiers inférieur de la première vertèbre lombaire, à environ 2 cm en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. Elles se portent transversalement, oblique en bas et en arrière, vers chaque hile rénal.

Chaque artère rénale se divise au hile en deux branches terminales principales qui cheminent de part et d'autre de la voie excrétrice supérieure : un rameau antérieur dit prépyélique et un rameau postérieur dit rétropyélique. Chaque rameau se divise en branches intrarénales dites segmentaires supérieures et inférieures.

Au cours de son trajet, l'artère rénale fournit les collatérales suivantes :

- L'artère surrénale inférieure
- Des artérioles pour la graisse péri-rénale.
- Des rameaux pour les ganglions lymphatiques et le plexus solaire.
- Des artérioles pour les bassinets et les calices.
- Des artères urétérales antérieure et postérieure.

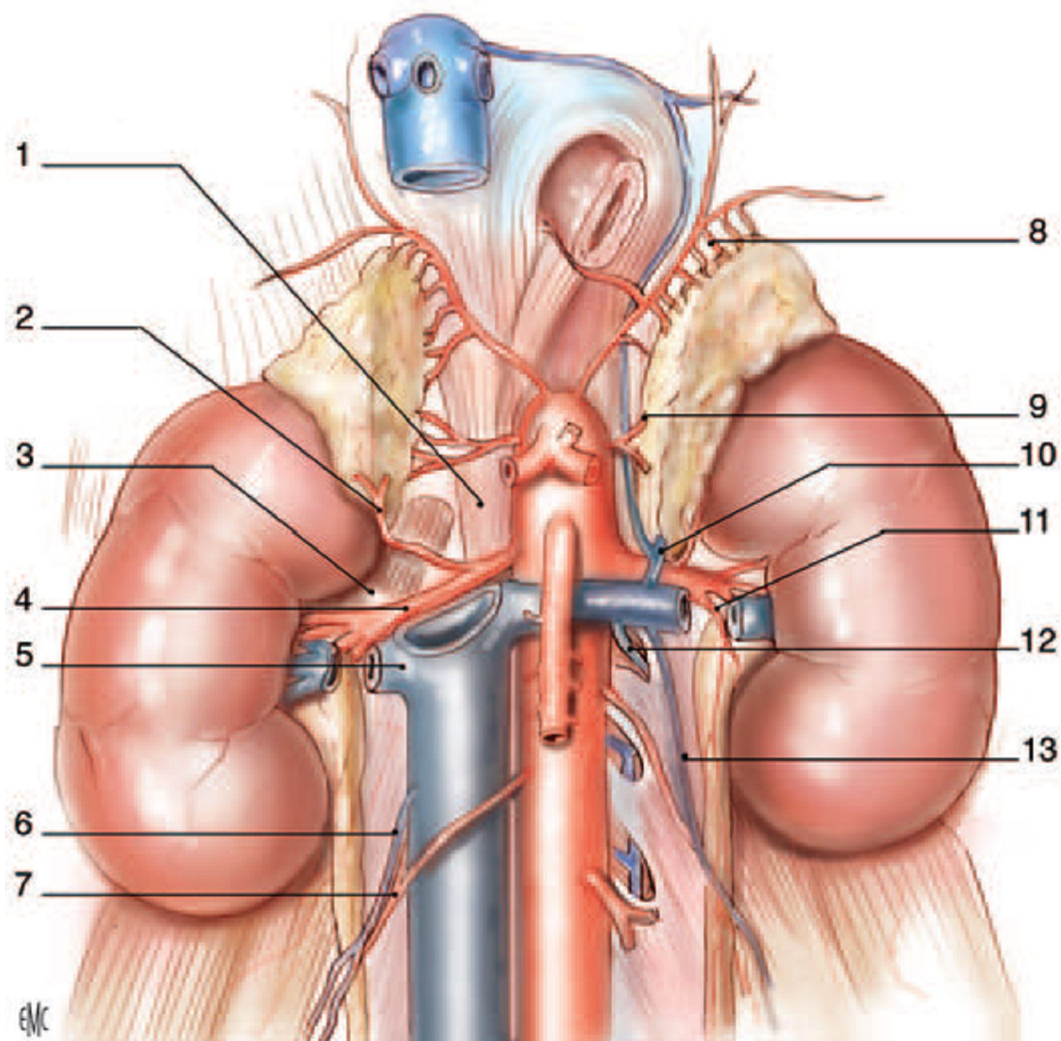


Figure 5 : Vascularisation rénale (vue de face)

1. Pilier droit du diaphragme ; 2. Artère surrénale inférieure droite ; 3. Muscle grand psoas ; 4. Artère rénale droite ; 5. Veine rénale droite ; 6. Veine gonadique droite ; 7. Artère gonadique droite ; 8. Artère surrénale supérieure gauche (provenant de l'artère phrénique inférieure gauche) ; 9. Artère surrénale moyenne gauche ; 10. Veine surrénale inférieure gauche ; 11. Rameau urétéral ; 12. Arc réno-azygo-lombaire ; 13. Veine gonadique gauche.

2. Les veines rénales

Chaque veine rénale a pour origine la réunion des veines intrarénales à l'intérieur du sinus rénal. Les veines intrarénales dites segmentaires sont disposés en réseau péricaliciél puis prépyéliqués. Au hile rénal, le réseau prépyélique se résout en deux ou trois tronc veineux antérieurs, à l'origine de la veine rénale.

Chaque veine a un trajet transversal, oblique en haut et en dedans, et se termine perpendiculairement sur les faces latérales de la veine cave inférieure, à la hauteur du disque L1-L2, leur ostium cave est avalvulé.

À droite, la veine rénale se jette directement dans la veine cave inférieure.

À gauche, la veine, plus longue croise perpendiculairement la face ventrale de l'aorte abdominale en passant en arrière de l'artère mésentérique supérieure, dans la pince aorto-mésentérique.

3. Les vaisseaux lymphatiques des reins

Les lymphatiques du rein forment dans le sinus et le pédicule rénale trois réseaux : devant, entre et derrière les vaisseaux.

Ils se terminent dans les ganglions latéro-aortiques situés entre les origines des artères rénales et mésentérique inférieure.

Ces lymphatiques sont en connexion avec les lymphatiques surrenaliens et génitaux surtout à gauche et avec les lymphatiques du foie et du côlon droit à droite.

4. Les nerfs du rein

Ils appartiennent aux systèmes lymphatiques et parasympathiques. Ils se détachent du plexus caeliaque, du plexus périaortique, du tronc et des ganglions sympathiques lombaires.

Après un trajet variable, avec de larges anastomoses, les filets nerveux gagnent soit l'artère rénale en un plan péri artériel, suivant ses branches de division dans le hile, soit accessoirement, la capsule du rein.

Ils fourniraient des rameaux intraparenchymateux pour les glomérules et les tubules.

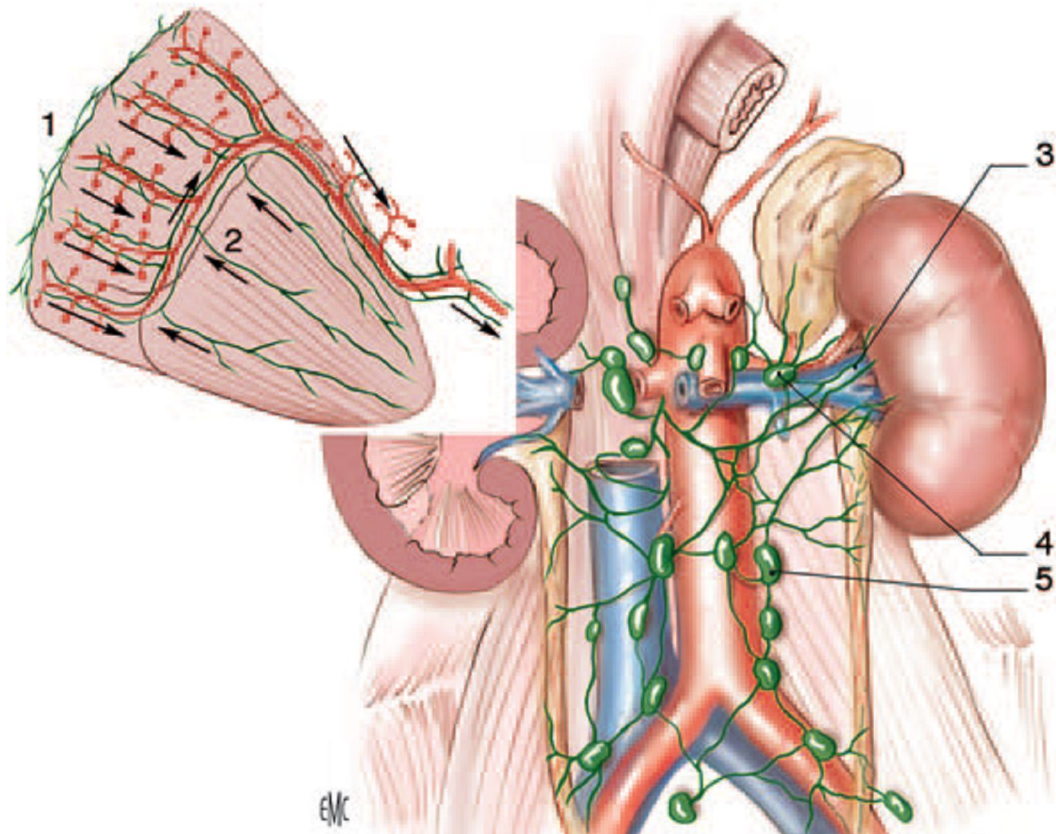


Figure 6 : Vascularisation lymphatique (vue de face)

1. Réseau cortical subscapulaire ; 2. Réseau profond ; 3. Collecteurs préartériels
4. Lymphonoeuds rénaux pédiculaires ; 5. lymphonoeuds latéroaortiques.

II. Anatomie de la voie excrétrice supérieure

La voie excrétrice supérieure est une entité anatomique paire, divisée en voie excrétrice supérieure intrarénale (VESI) : calices et pelvis rénal (bassinnet ou pyélon), et extrarénale: l'uretère.

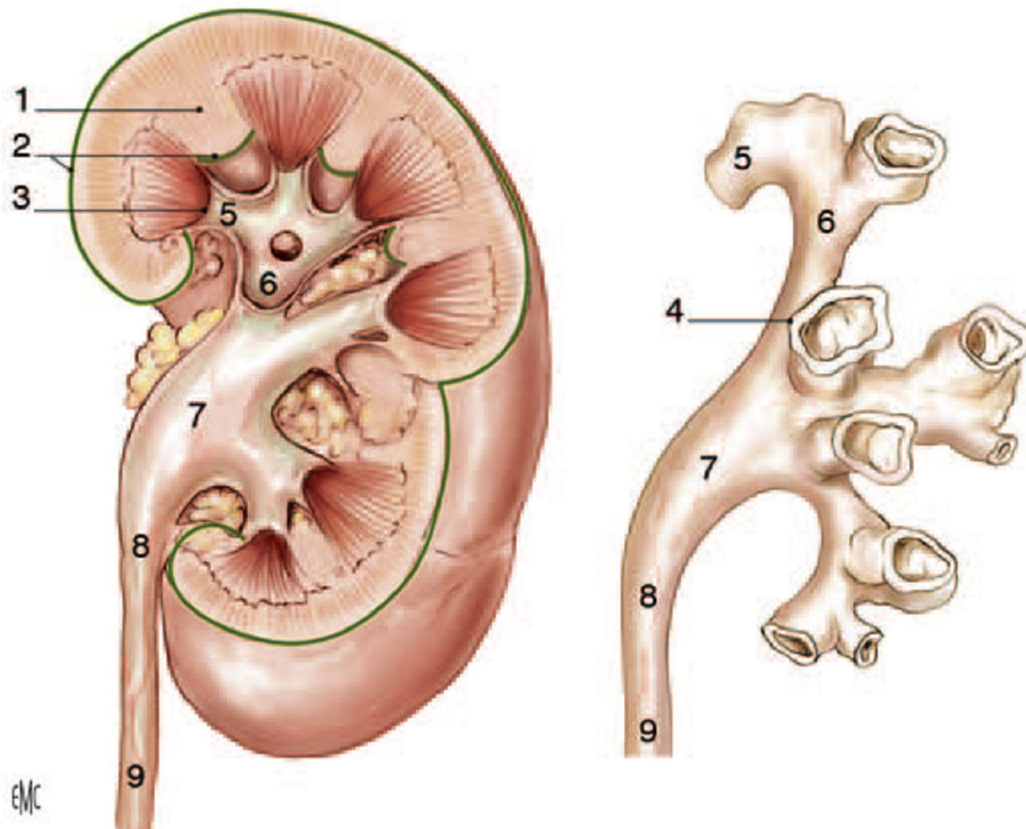


Figure 7 : Morphologie externe de la voie excrétrice supérieure (VES) intrarénale (vue de face)

1. Colonne rénale ; 2. Capsule rénale ; 3. Papille rénale ; 4. fornix ; 5. Calice mineur ; 6. Calice majeur ; 7. Pelvis rénal ; 8. Jonction pyélo-urétérale ; 9. Uretère.

A. La voie excrétrice supérieure intrarénale : calice et pelvis rénal

Les calices sont divisés en calices majeurs et mineurs. Les calices mineurs sont la partie initiale de la VES intrarénale (VESI) et recueillent l'urine excrétée par les papilles rénales. Les calices majeurs leur font suite et recueillent les urines secrétées par les calices mineurs. Ils se jettent dans le pelvis rénal, cavité excrétrice centrale du sinus.

1. Les calices

Les calices majeurs, appelés « tiges calicielles » dans le jargon urologique, sont formés par la confluence de deux à quatre calices mineurs. Ils sont disposés dans le plan frontal du rein et dans le même plan que le pelvis rénal. Dans deux tiers des cas, il existe deux calices majeurs : supérieur et inférieur, et dans presque un tiers des cas, trois : supérieur, moyen et inférieur. La longueur et la largeur des calices majeurs sont variables, mais ils confluent tous vers le pelvis rénal.

Les calices mineurs (ou « fonds de calices ») sont des conduits moulés sur les papilles rénales. Ils forment ainsi des cavités convexes vers l'extérieur, dont le nombre est égal à celui des papilles rénales (huit à douze). D'une longueur de 1 à 2cm, ils s'insèrent sur le pourtour des aires criblées par un anneau fibreux circulaire appelé fornix. Ils délimitent ainsi une rigole péripapillaire autour des cônes papillaires. Le fornix, élément de continuité entre la capsule du sinus rénal et l'adventice de la VESI, est fragile et se rompt en cas d'augmentation brutale de la pression des urines à l'intérieur des VESI. Les calices mineurs sont multidirectionnels et, comme pour les papilles, il existe des calices mineurs simples et composés. Un calice mineur composé est plus large et correspond à la réunion de plusieurs calices simples autour d'une papille composée.

2. Le pelvis rénal

Le pelvis rénal à une forme triangulaire. Il est aplati d'avant en arrière et possède :

- Deux faces, antérieure et postérieure.
- Un bord médial, presque vertical.
- Un bord inférieur horizontal et concave.
- Un sommet inférieur, qui répond à l'abouchement de l'uretère pour former la jonction pyélo-urétérale.
- Une base qui reçoit les calices majeurs dans le sinus rénal.

Sa morphologie est variable et dépend du nombre de calice qu'il reçoit. Dans le cas le plus fréquent, ou il reçoit deux calices majeurs, on parle de pelvis rénal bifide. S'il reçoit trois calices majeurs, il est dit pyélique. Rarement il peut recevoir directement les calices mineurs et prendre une forme globuleuse.

3. Les rapports du pelvis rénal

Dans sa partie intra-rénale, le bassinet entre en rapport avec les vaisseaux rénaux en avant et avec la lèvre postérieure du hile en arrière.

Dans sa portion extra-rénale, il est recouvert en avant par les vaisseaux prépyélique, le fascia rénal et le péritoine. En arrière, il est séparé du psoas et de l'apophyse transverse de la première vertèbre lombaire par les vaisseaux rétro-pyéliques.

B. La voie excrétrice supérieure extrarénale : les uretères

Les uretères, droit et gauche, sont les conduits urinaires qui relient les pelvis rénaux à la vessie.

Les uretères s'étendent de la jonction pyélo-urétérale jusqu'au méat urétéral de la vessie. Chez l'adulte ils mesurent 25 à 30 cm de long. Ils sont divisés en quatre segments : lombaire (10 à 12 cm), iliaque (3 à 4 cm), pelvien (10 à 12 cm) et intravésical (2 cm). Ils se terminent dans la vessie par un trajet oblique sous-muqueux et participent à la constitution du trigone vésical.

Le trajet des uretères est sinueux et leur courbe inférieure pelvienne, est la plus prononcée. Appliqués sur la paroi abdominale postérieure, ils descendent à peu près verticalement jusqu'au détroit supérieur. À cet endroit, ils décrivent

une courbe à convexité antérieure, qui épouse celles des vaisseaux iliaques. Ensuite ils suivent la paroi du pelvis et la concavité sacrée en décrivant une courbe à concavité antéro-interne qui les conduit jusqu'à la vessie.

Le long de leur trajet, le diamètre varie de 3 à 6 cm, et présente trois rétrécissements :

- à son origine, à la jonction pyélo-urétérale ;
- en région iliaque, en regard du croisement avec les vaisseaux iliaques ;
- dans sa portion intramurale.

Sur tout leur trajet, ils sont animés d'un péristaltisme qui permet à l'urine de progresser vers la vessie.

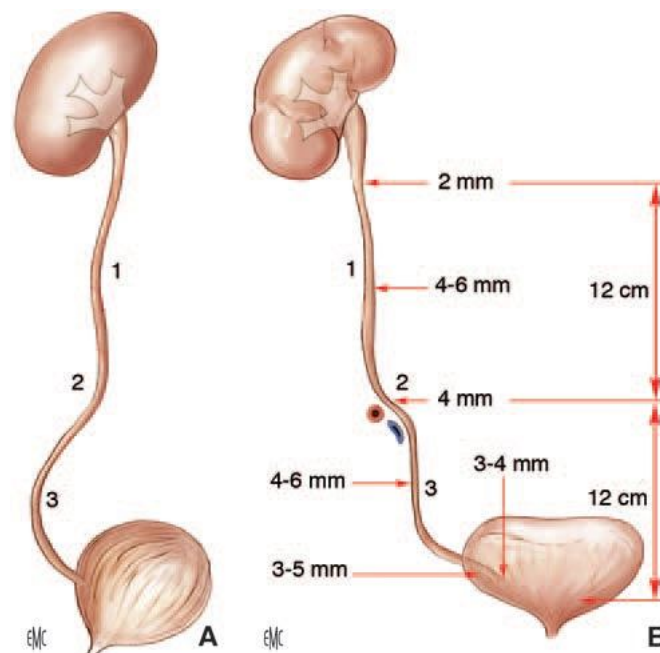


Figure 8 : Morphologie externe des uretères sur une vue sagittale latérale (A) et sur une vue de face (B)

1. Uretère lombaire ; 2. Uretère iliaque ; 3. Uretère pelvien.

III. La vessie

La vessie est un réservoir musculo-membraneux, où s'accumule dans l'intervalle des mictions l'urine secrétée de façon continue par les reins. C'est une poche extensible.

Sa morphologie, sa situation et ses rapports sont différents selon son état de réplétion ou de vacuité.

A. Anatomie descriptive

1. La situation

- La vessie est située à l'intérieur de la loge vésicale.
- Lorsqu'elle est vide, elle occupe la loge antérieure de la cavité pelvienne.
- Lorsqu'elle est pleine, elle remonte au-dessus du plan du détroit supérieur jusqu'au niveau de l'ombilic.

2. La forme

Elle dépend de l'état de vacuité.

A l'état de vacuité: La vessie est de forme prismatique triangulaire, et présente :

- Une face postéro inférieure ou base vésicale.
- Une face antéro-inférieure.
- Une face supérieure.
- Un bord postérieur.
- Deux bords latéraux.

Lorsque **la vessie est pleine**: elle devient ovoïde, globuleuse et elle présente:

- Une base vésicale: où se situe les orifices urétéraux et l'orifice urétral; c'est le **trigone vésical**.
- Une partie supérieure: formée par la face supérieure et la face antéro-inférieure; c'est la **calotte vésicale** ou le **dôme vésical**.

3. Les dimensions

Les dimensions de la vessie sont variables avec son état. Sa capacité peut aller de 2 à 3 litres.

4. La structure

La paroi vésicale est constituée de trois tuniques:

- **Une tunique externe:** doublée à sa face supérieure par le péritoine.
- **Une tunique moyenne, musculeuse, c'est le Detrusor:** constituée de trois couches.
- **La muqueuse:** lisse, mince et résistante de couleur rose.

5. Configuration intérieure

Elle peut être visualisée à la cystoscopie

- Le col, marqué par la présence des sphincters, lisse et strié.
- Le bas-fond vésical
- Le trigone vésical, situé entre les 2 orifices urétéraux réunis par le bourrelet inter-urétérique et le col vésical.
- Le dôme ou calotte vésicale.

IV. L'urètre

L'urètre est le canal excréteur de la vessie.

Chez l'homme :

L'urètre commence au col de la vessie, se termine à l'extrémité de la verge. Il traverse la prostate, puis le plan moyen musculo-aponévrotique du périnée et pénètre dans une gaine érectile, le corps spongieux, qui l'entoure jusqu'à son extrémité.

Il est divisé en trois parties, désignées selon leur localisation :

- L'urètre prostatique.
- L'urètre membraneux.

- L'urètre spongieux (ou pénile).

Chez la femme :

L'urètre s'étend du col de la vessie jusqu'à la vulve, où il s'ouvre par un orifice légèrement proéminent.

Il décrit une courbe concave en ventral, et mesure 3 cm de long.

Il est composé de deux parties :

- Une partie pelvienne entre le col vésical et le plancher pelvien (ou muscle élévateur de l'anus).
- Une partie périnéale, entre le plancher pelvien et la vulve. Cette portion est étroitement adhérente au vagin, d'où risque de fistule urétrale dans la chirurgie du vagin.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

I. Le rein embryonnaire

A. Formation du néphrotome ou unité sécrétoire

L'appareil urinaire se développe à partir du mésoblaste intermédiaire. Au début de la 4^{ème} semaine, celui-ci forme au niveau de la région cervicale des amas cellulaires métamérisés qui constituent les néphrotomes. Ces néphrotomes vont former des métamères constitués chacun d'un tube rénal primitif, d'un glomérule interne et d'un glomérule externe.

Au niveau des régions thoraciques, lombaire et sacrée, le mésoblaste intermédiaire va former les cordons néphrogènes qui donneront naissance par la suite aux tubules des reins embryonnaires successifs.

B. Les reins embryonnaires

Il se forme au cours de la vie intra utérine trois appareils rénaux différents qui se chevauchent légèrement dans le temps : ce sont le pronéphros, le mésonéphros et le métanéphros ou rein définitif.

1. Le pronéphros

Il apparaît au début de la 4^{ème} semaine et régresse rapidement. Il n'est jamais fonctionnel, mais émet un diverticule qui s'allonge en direction caudale, formant la partie initiale du canal de Wolff.

A partir de la région occipitale, le cordon néphrogénique se segmente en 7 à 10 petits amas cellulaires disposés par métamères. Ces amas se creusent d'une lumière et s'allongent, donnant chacun un tubule dans un plan transversal, angulé sur coupe, le néphrotome.

- Son extrémité antérieure s'ouvre à la cavité coelomique.
- Son extrémité postérieure s'allonge longitudinalement pour se raccorder à l'extrémité du néphrotome sous-jacent.

C'est le mode de formation d'un canal longitudinal, le canal pronéphrotique. Il se raccorde à un tube similaire formé par l'ébauche mésonéphrotique sous-jacente.

Les structures du pronéphros régressent au cours de la 4^{ème} semaine, dans leur ordre d'apparition, y compris le canal pronéphrotique.

2. Le mésonéphros ou corps de Wolff

Il apparaît en situation dorsolombaire à la 4^{ème} semaine. Son développement est également métamérique et débute par des structures suivant immédiatement les ébauches du pronéphros.

Les îlots segmentés du cordon néphrogénique forment les vésicules mésonéphrotiques. Chaque vésicule s'allonge transversalement pour donner un tube mésonéphrotique :

- Il ne s'ouvre pas à la cavité coelomique.
- Au niveau de chaque métamère, une branche de l'aorte dorsale, vient se terminer à l'extrémité interne du tube par un petit glomérule artériel. En regard, l'épithélium du tube s'aplatit et forme une cupule à double feuillet, la capsule glomérulaire.
- L'extrémité externe du tube mésonéphrotique, comme au niveau du pronéphros, se raccorde avec celle du tube sous-jacent pour former un canal longitudinal, le canal mésonéphrotique ou canal de Wolff.

Le canal de Wolff s'allonge vers l'extrémité caudale de l'embryon et va s'ouvrir à la paroi postérieure de la cavité cloacale. C'est l'uretère primitif.

Au milieu du 2^{ème} mois, le mésonéphros constitue un volumineux organe longitudinal. À sa partie moyenne est accolée l'ébauche génitale, l'ensemble formant la crête uro-génitale.

A la fin du 2^{ème} mois, alors qu'il existe près de 40 tubes mésonéphrotiques de chaque côté, la régression de l'organe débute à partir de l'extrémité céphalique :

- Dans le sexe féminin, la régression du corps de Wolff et du canal de Wolff est pratiquement complète. Il persistera quelques reliquats non

fonctionnels au niveau du mésovarium (hydatide pédiculée, époophore et paroophore) et contre la paroi vaginale (organe de Gärtner).

- Dans le sexe masculin, la régression est incomplète. Ces structures participent aux voies génitales : Des tubes mésonéphrotiques donnent les canaux efférents. Le canal de Wolff formera l'épididyme et le canal déférent. Comme dans le sexe féminin, il donnera un reliquat supra-gonadique, l'hydatide pédiculée.
- A la fin de la 5^{ème} semaine, bien avant le début de la régression, le canal de Wolff émet, à proximité de son extrémité cloacale, un diverticule, l'ébauche urétérale qui participe au développement des voies urinaires et du rein définitif.

3. Le métanéphros

Il apparaît au cours de la 5^{ème} semaine en situation lombo-sacrée sous la forme d'une masse indifférenciée mésoblastique non segmentée, le blastème métanéphrogène.

Il est à l'origine de la partie sécrétrice du rein. Cette dernière provient de l'ébauche urétérale.

L'ébauche urétérale pénètre dans le blastème et son extrémité se ramifie (donnant successivement des tubes de 1^{er} ordre, de 2^{ème} ordre, de 3^{ème} ordre et ainsi de suite jusqu'au 12^{ème} ordre environ : Les premiers étages de division formeront les grands calices puis les petits calices. Les segments suivants s'allongent considérablement et formeront les tubes collecteurs du rein).

La croissance de l'ébauche urétérale fragmente le blastème métanéphrotique. L'extrémité de chaque ramification est alors recouverte par un petit amas cellulaire provenant du blastème, la coiffe métanéphrotique.

Les coiffes se creusent en vésicules métanéphrotiques, dont l'évolution rappelle celle des vésicules mésonéphrotiques, mais elles ne donnent que des segments sécréteurs (les segments excréteurs proviennent de l'ébauche urétérale). Chaque vésicule est à l'origine d'un néphron.

4. L'évolution du métanéphros et histogenèse des reins

La vésicule métanéphrotique s'allonge et forme un tubule en forme de « S ». A une extrémité, une dépression forme la capsule de Bowman et loge un glomérule vasculaire, le glomérule de Malpighi.

L'autre bout se raccorde à une extrémité des ramifications de l'ébauche urétérale. La zone de jonction se situe aux environs des 2/3 du tube contourné distal. Ainsi, la partie terminale du néphron (dont l'activité est contrôlée par l'H.A.D.) est d'origine wolffienne, comme les tubes collecteurs.

Il peut exister quelques vésicules qui n'atteignent pas l'état adulte et ne s'abouchent pas au canal de Wolff. Si ces vésicules borgnes se développent, elles élaborent de l'urine sans pouvoir l'excréter. Elles forment des kystes rénaux. En général ces kystes sont multiples, formant des reins polykystiques pouvant entraîner une insuffisance rénale grave.

Pendant ce temps, les reins, initialement en situation lombo-sacrée, remontent en situation lombaire haute. Durant cette migration, les reins reçoivent des branches de l'aorte de plus en plus hautes et les vaisseaux inférieurs dégénèrent.

Le hile est d'abord tourné vers l'avant. Une rotation l'amène en position interne.

Vers 3 mois, les néphrons déjà formés sont identiques à ceux du rein adulte. Le rein commence à élaborer de l'urine.

Le nombre de néphrons augmente durant toute la vie fœtale par apparition de couches périphériques, pour atteindre le nombre définitif de 106 néphrons par rein à la naissance.

A la naissance, les reins sont encore extérieurement bosselés, présentant un aspect lobulé. Cet aspect disparaît vite avec la croissance et la capsule rénale devient lisse.

La longueur des néphrons augmente jusqu'à l'âge adulte.

Le vieillissement rénal se traduit par la disparition progressive des corpuscules fonctionnels. Certains glomérules se transforment en une structure homogène, décrite en microscopie optique sous le terme de « glomérule en pain à cacheter ».

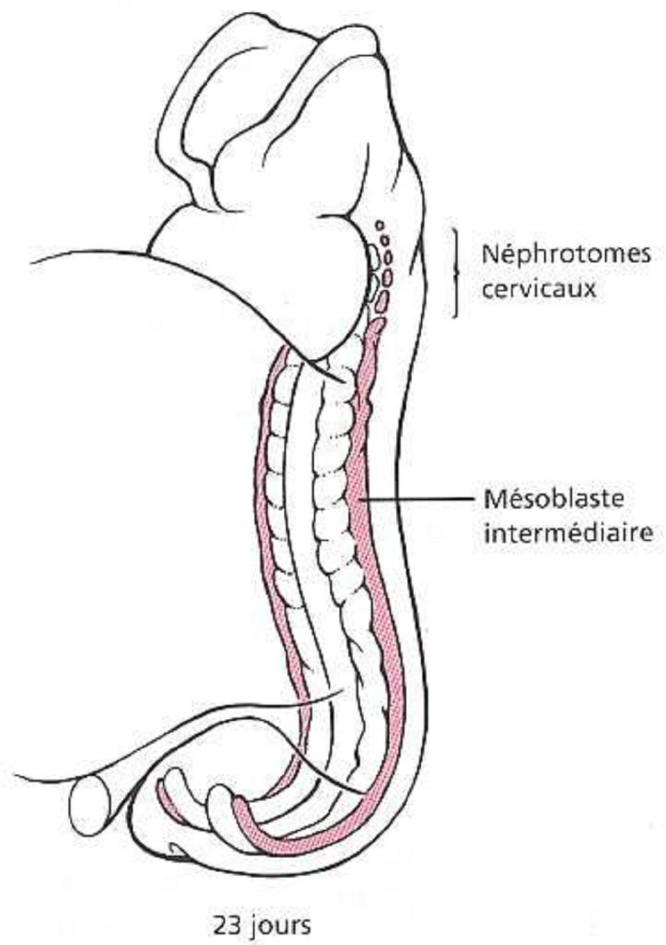
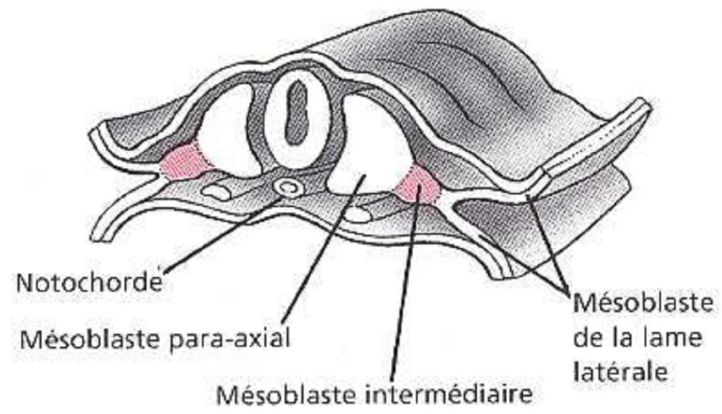


Figure 9 : Mésoblaste intermédiaire et pronéphros

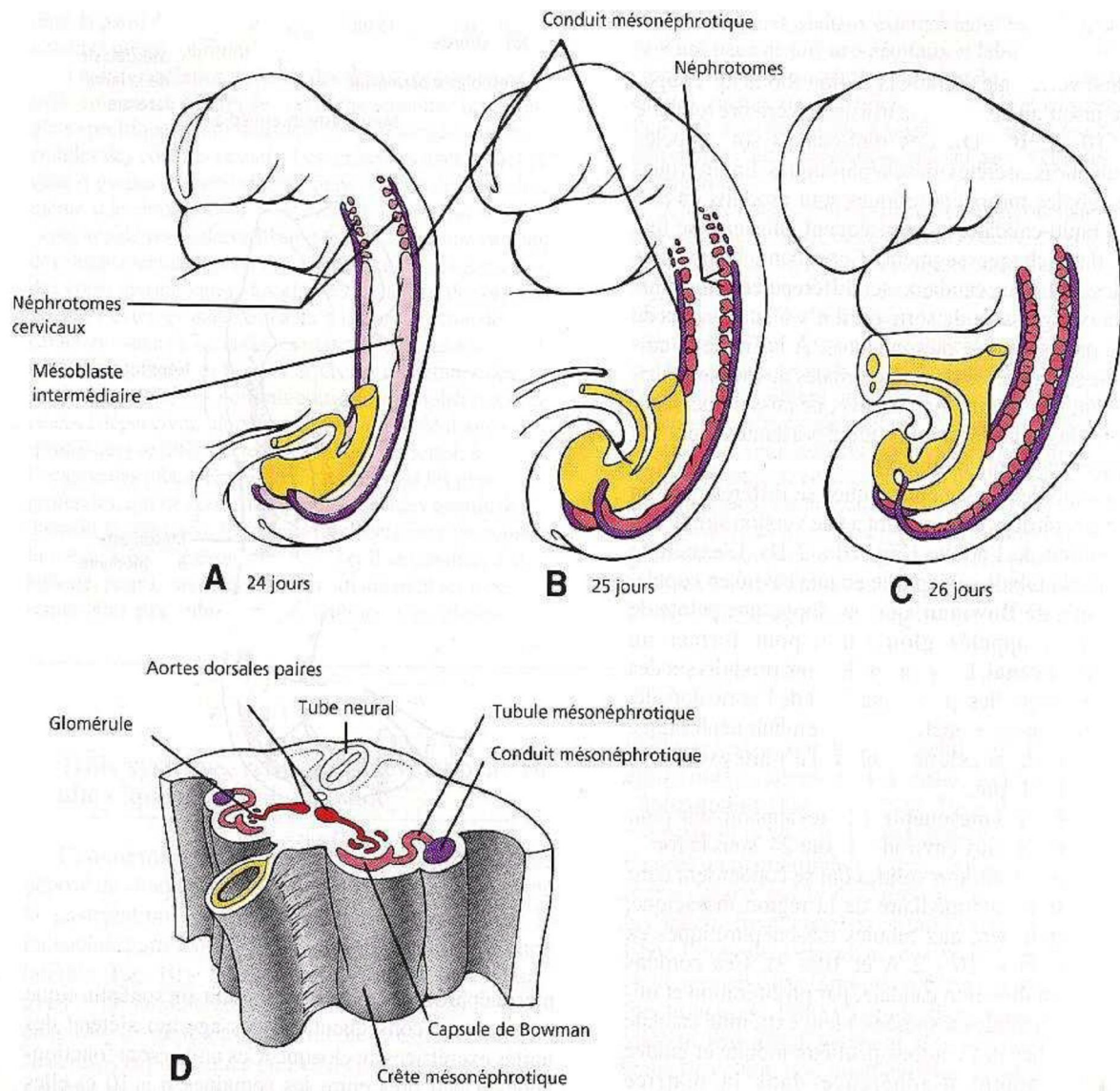


Figure 10 : Mésonéphros

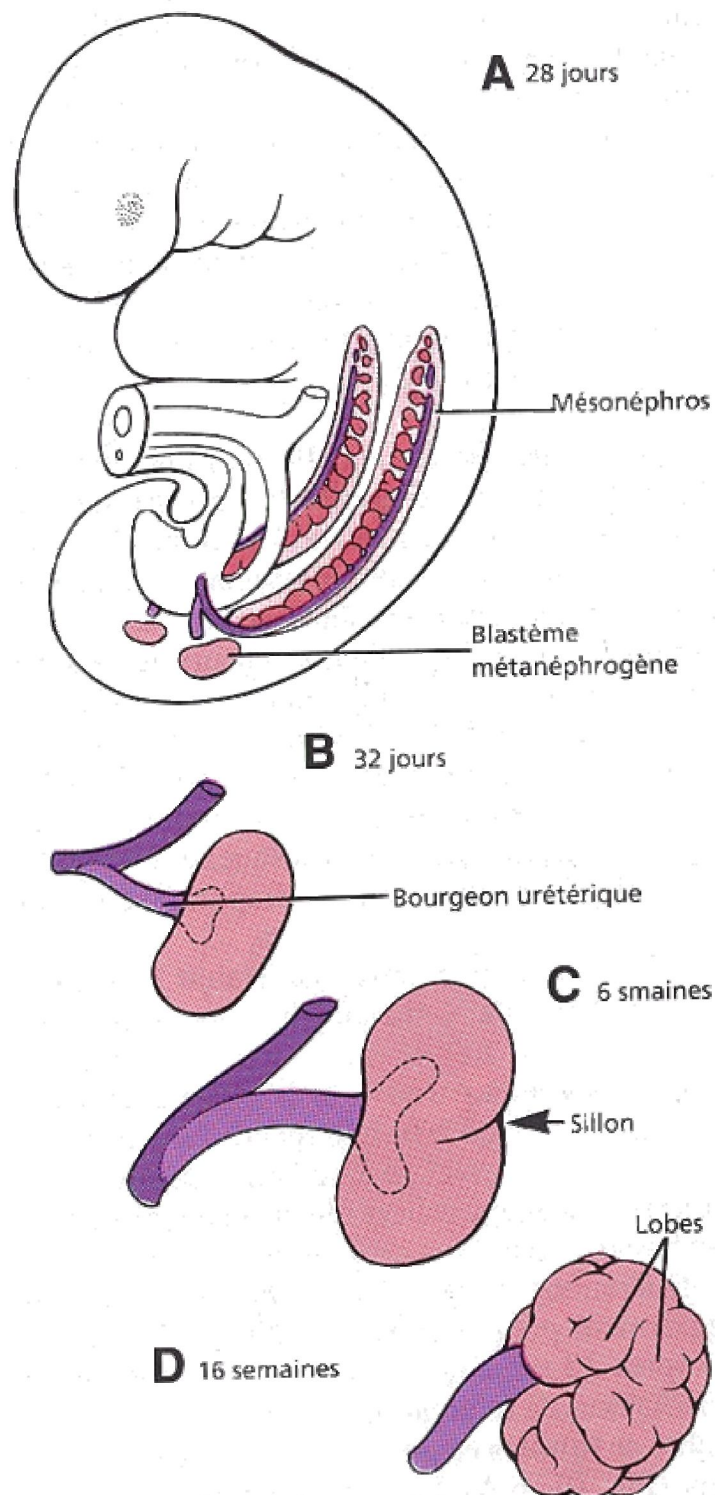


Figure 11 : Métanéphros

II. Développement des voies urinaires

Les ébauches des voies urinaires se mettent en place entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine.

A. La formation du sinus urogénital

A la 5^{ème} semaine, le cloaque est une cavité partiellement dédoublée. La partie céphalique se poursuit par l'allantoïde et reçoit, à sa face postérieure, l'abouchement du canal de Wolff. La partie caudale correspond à l'extrémité de l'intestin primitif.

Le cloaque est séparé de la cavité amniotique par la membrane cloacale (zone d'accolement de l'ectoblaste et de l'entoblaste qui persiste depuis la gastrulation).

Entre ces deux cavités, le tissu mésenchymateux progresse et vient se souder à la membrane cloacale. C'est l'éperon périnéal divisant le cloaque en 2 cavités distinctes :

- Le canal ano-rectal, séparé de la cavité amniotique par la membrane anale.
- Le sinus uro-génital, séparé de la cavité amniotique par la membrane uro-génitale.

B. La formation de la vessie

La partie dilatée du sinus urogénital au-dessus de l'abouchement du canal de Wolff est la vessie.

Au-dessus de cette dilatation, l'allantoïde s'atrophie pour donner un cordon fibreux, l'ouraque, qui persiste sous forme du ligament vésico-ombilical chez l'adulte.

Le canal de Wolff est abouché à la paroi postérieure de la dilatation vésicale.

L'ébauche urétérale, se sépare du canal de Wolff sur toute sa longueur. Elle vient s'ouvrir dans la vessie par un orifice propre, formant l'uretère définitif. Son abouchement se déplace vers le haut et l'extérieur, tandis que l'orifice du canal de Wolff se déplace vers le bas. Les deux tubes finissent par se croiser.

La zone triangulaire de la paroi vésicale postérieure entre ces abouchements est le trigone. Son revêtement initial est mésoblastique (provenant de l'épithélium des tubes). Il sera progressivement remplacé par le revêtement entoblastique du reste de la vessie. Mais cette zone reste particulière :

- L'épithélium est hormono-sensible et acquiert une différenciation malpighienne sous l'effet des estrogènes chez la femme.
- C'est le lieu d'apparition des tumeurs chimio-induites de la vessie.

C. La formation de l'urètre

La partie du sinus uro-génital au-dessous de la vessie forme l'urètre. Il s'ouvre dans la cavité amniotique par disparition de la membrane uro-génitale, vers 7 semaines.

Puis son évolution sera différente dans les deux sexes :

- **Chez la femme** : Le canal de Wolff régresse. L'épithélium urétral forme les glandes urétrales et para-urétrales.
- **Chez l'homme** : Le canal de Wolff persiste, devient le canal déférent et émet un diverticule la vésicule séminale.

A la fin du 3^{ème} mois, autour de l'abouchement des 2 canaux de Wolff, l'épithélium de l'urètre prostatique bourgeonne pour former la prostate. L'urètre dérivant du sinus urogénital se poursuivra par l'urètre pénien, résultant de la fermeture d'une gouttière du tubercule génital. Son développement est envisagé lors de l'étude de l'appareil génital.

RAPPEL HISTOLOGIQUE

I. Le rein

L'appareil urinaire comprend 2 reins et des voies urinaires. Les reins sont formés par la juxtaposition d'unités morphofonctionnelles : les néphrons.

Chaque néphron est formé par des structures hautement différenciées qui assurent 3 processus fondamentaux : filtration, réabsorption et sécrétion. L'ensemble aboutit à la formation de l'urine définitive qui sera excrétée par les voies urinaires à l'extérieur.

Les reins sont chargés du maintien de l'homéostasie c'est-à-dire le maintien de l'équilibre hydro-électrolytique et acido-basique de l'organisme, de l'élimination de déchets endogènes (urée, créatinine, ...), de la détoxification et l'élimination des déchets exogènes et de sécréter certaines hormones (fonction endocrinienne).

A. Organisation générale du rein

L'examen macroscopique du rein montre une capsule fibro-adipeuse qui enveloppe de l'extérieur le rein, une zone médullaire interne et une zone corticale externe.

Le parenchyme rénal est l'association étroite des unités morphologiques du rein, les tubes urinaires, et les éléments vasculaires dans une fine charpente conjonctive. La topographie rénale est complexe et fondée sur la répartition des différents segments des tubes urinaires.

La zone médullaire : est faite de formations pyramidales dont le sommet est dirigé vers le hile et la base est du côté périphérique : les pyramides de Malpighi.

Le sommet de chaque pyramide fait saillie au niveau d'un petit calice formant la papille rénale, qui est criblée de 10 à 20 pores urinaires. Latéralement les pyramides sont séparées par des expansions tissulaires corticales: Les colonnes de Bertin.

La zone corticale : est constituée de trois éléments: les pyramides de Ferrein, le labyrinthe et le cortex corticis.

Le cortex corticis est la bande périphérique du cortex rénal en rapport avec la capsule fibreuse du rein.

Les pyramides de Ferrein sont étroites et allongées, leur base se confond avec celle des pyramides de Malpighi, leur sommet est périphérique sans atteindre la surface du rein.

Le labyrinthe est le territoire compris entre les pyramides de Ferrein.

Les lobes rénaux: il existe entre 10 à 18 lobes rénaux par rein. Chaque lobe est formé par une pyramide rénale, les irradiations médullaires qui s'en détachent et la zone corticale adjacente.

B. Le tube urinaire

Chaque rein est constitué d'environ 1 million de néphrons, unités morpho-fonctionnelles du rein. Les néphrons sont drainés par les tubes collecteurs. L'ensemble néphron et tube collecteur constitue le tube urinaire.

Le néphron est constitué de 2 segments :

- Un segment globulaire filtrant : Corpuscule de Malpighi
- Un segment tubulaire sécréteur, lui-même comporte à décrire 3 segments :
 - Segment proximal : constitué par une partie contournée suivie par une partie droite
 - Segment moyen : formé par une branche descendante suivie par une branche ascendante, appelé anse de Henlé.
 - Segment distal : formé par une partie droite suivie par une partie contournée.

1. Le corpuscule de Malpighi

Le glomérule ou corpuscule de Malpighi est formé par un peloton capillaire ou flocculus vasculaire entouré par une enveloppe : la capsule de Bowman.

a) La capsule de Bowman

Elle est constituée de deux feuillets: un pariétal et un viscéral; elles délimitent un espace entre eux : c'est la chambre glomérulaire.

Le feuillet pariétal : externe formé par un épithélium pavimenteux simple reposant sur une lame basale. Au niveau d'un pôle du glomérule, ce feuillet est en continuité avec l'épithélium du segment proximal du néphron : c'est le pôle urinaire. Le pôle opposé est dit vasculaire et à son niveau le feuillet pariétal se réfléchit et donne le feuillet viscéral.

Le feuillet viscéral : il est constitué par un revêtement épithélial particulier. Les cellules qui le constituent appelées podocytes présentent plusieurs prolongements qui se ramifient en branches de 1^{er}, 2^{ème} et 3^{ème} ordre.

Ces derniers prolongements sont appelées pédicelles. Les extrémités des pédicelles sont disposées le long de la lame basale des capillaires glomérulaires aménagent entre elles des espaces ou fentes de filtration.

Les pédicelles d'un podocyte s'interdigitent avec les pédicelles de podocytes voisins. Le cytoplasme des podocytes renferme en plus des organites habituels, des vacuoles de pinocytose et des microfilaments d'actine.

b) Le flocculus

L'artériole afférente du glomérule aborde le corpuscule de Malpighi par son pôle vasculaire, par ce même pôle part l'artère efférente qui draine le glomérule, réalisant un système porte artériel. L'artériole afférente va se ramifier en anses capillaires de type fenêtré dont l'axe est occupé par le mésangium.

La lame basale est située entre les pédicelles et les cellules endothéliales. Elle est épaisse et formée par 3 feuillets : Une lamina rara interna, lamina densa et lamina rara externa.

Elles sont constituées essentiellement par du collagène type VI, des protéoglycanes et de la fibronectine.

c) La barrière de filtration glomérulaire

La barrière de filtration glomérulaire est formée par :

- L'endothélium vasculaire fenêtré, est formé de cellules revêtues par un glycolepme riche notamment en une sialoprotéine : la podocalyxine qui est chargée négativement.
- La lame basale des cellules endothéliales et des podocytes.
- Les fentes de filtration entre les pédicelles. Ce sont des espaces de 25nm de large et sont recouvertes d'un diaphragme.

C'est une barrière sélective, seules les molécules ayant un poids moléculaire inférieur à 68 000 daltons passent à travers cette barrière.

2. La partie tubulaire du néphron

a) Topographie

La position des tubes urinaires dans le parenchyme rénal, leur emplacement ainsi que la longueur des différents segments permet de mieux comprendre la structure histologique du rein. Ceux-ci déterminent les différentes régions du rein (corticale; médullaire externe, zone superficielle; médullaire externe, zone profonde; médullaire interne).

Les tubes contournés proximaux et distaux sont localisés uniquement dans la corticale (labyrinthe).

Les tubes droits proximaux sont localisés dans les irradiations médullaires et se terminent à la jonction entre la médullaire externe zone superficielle et zone profonde.

Les tubes intermédiaires commencent à la jonction entre la médullaire externe zone superficielle et zone profonde.

Les tubes droits distaux commencent à la jonction entre la médullaire interne et la médullaire externe zone profonde.

b) Le segment proximal

Segment le plus long et le plus large du néphron et prend naissance au niveau du pôle urinaire du glomérule. Il a la même structure dans sa partie droite et pelotonnée.

En MO : Le segment proximal est formé par un épithélium simple cubique ou légèrement cylindrique, reposant sur une lame basale. Le pôle apical représente à décrire une différenciation apicale : La bordure en brosse,

Au pôle basal il existe des Bâtonnets de Heidenhein alignés selon le grand axe de la cellule, perpendiculaire à la lame basale.

En ME : La bordure en brosse correspond à des microvillosités plus ou moins irrégulières revêtues par un cell coat développé et comportant des microfilaments dans leur axe.

A la base des microvillosités il existe fréquemment des vacuoles d'endocytose. Par ailleurs, le cytoplasme est riche en lysosomes et en peroxysomes.

La membrane basale du pôle basal des cellules s'invagine profondément et les espaces entre ces replis membranaires sont occupés par des mitochondries allongées en séries le long des replis.

Ces dispositifs augmentent considérablement les surfaces d'échange et les mitochondries représentent une source importante d'énergie.

c) L'anse de Henlé

Sa longueur est variable d'un néphron à l'autre, d'où l'existence de néphrons longs dits juxtamédullaires et des néphrons courts dits corticaux La transition est brutale entre ce segment et le segment proximal, son diamètre est nettement plus petit et revêtu par un épithélium pavimenteux simple.

d) Le segment distal

MO : en coupe transversale le tube distal a une lumière nette, l'épithélium de revêtement est cubique simple fait de cellules à cytoplasme clair sans différenciation apicale mais le pôle basal est occupé par les bâtonnets de Heidenhain

ME : le pôle apical comporte quelques microvillosités, au pôle basal, il existe des invaginations avec des mitochondries moins alignées qu'au niveau du segment proximal.

3. L'appareil juxtaglomérulaire

C'est la portion du néphron située au niveau du pôle vasculaire du corpuscule de Malpighi. Il est constitué par les éléments suivants :

- Les cellules myoépithéliales de Ruyters.
- Les cellules du Lacis.
- La macula densa.

Les cellules granuleuse myoépithélioïdes de l'artériole afférente : ce sont des cellules musculaires modifiées de la media de la partie terminale de l'artériole qui prennent la forme de cellules cubiques. Ces cellules sont caractérisées par la présence en même temps de myofilaments et de grains de sécrétion contenant la rénine.

La macula densa : La macula densa est une plaque cellulaire de l'épithélium du segment distal du néphron qui se différencie en regard de l'angle que forment artère afférente et efférente par des cellules plus hautes et plus étroites au noyau arrondi ou ovale situé au niveau du pôle apical.

L'appareil de Golgi est infranucléaire. Les cellules sont séparées les unes des autres par des espaces cellulaires et reposent sur une basale discontinue au travers laquelle elles émettent des prolongements vers les cellules granuleuses.

4. Le tube collecteur

Il reçoit les segments distaux des néphrons. La largeur de ces tubes augmente des pyramides de Malpighi jusqu'à la papille où ils s'ouvrent dans un petit calice. Les tubes de Bellini représentent la portion la plus large et distale des tubes collecteurs.

En MO, l'épithélium est cubique simple dans sa portion initiale, puis cylindrique dans les tubes de Bellini.

Le pôle apical des cellules du tube collecteur bombent dans la lumière, leur cytoplasme est clair pour certaines cellules et sombre pour d'autres.

En ME, on retrouve cette dualité cellulaire : Les cellules claires sont pauvres en organites, les cellules sombres présentent de nombreuses mitochondries et ribosomes. Au niveau du pôle apical, il existe quelques microvillosités et des vésicules.

Les cellules du tube collecteur présentent des récepteurs spécifiques de l'hormone antidiurétique (ADH), cette hormone post-hypophysaire assure le contrôle de la perméabilité à l'eau de ces cellules.

C. Le tissu interstitiel du rein

Dans le cortex rénal, l'espace interstitiel est réduit et occupé par des vaisseaux sanguins et lymphatiques.

Dans la médullaire, il est plus important et joue un rôle essentiel surtout à proximité du sommet de la papille.

Il est constitué par un matériel lâche et de cellules essentiellement des fibroblastes.

Il joue un rôle dans l'homéostasie en électrolytes et en eau à proximité des anses de Henlé, des vasa recta et des canaux collecteurs.

D. La vascularisation du rein

La perfusion des deux reins est d'environ 1,2 litre de sang par minute (20% du débit cardiaque). 90% perfuse le cortex et 10% la médullaire.

La vascularisation artérielle est très développée, le réseau est de type terminal.

1. Les artères

L'artère rénale aborde le rein au niveau du hile, se divise en quelques branches d'où se détachent les artères interlobaires qui pénètrent dans les colonnes de Bertin et longent les pyramides de Malpighi, à la base de ces derniers elles se divisent pour donner les artères arciformes qui ont un trajet parallèle à la surface du rein.

Des artères arciformes naissent d'une part, des artères interlobulaires qui se dirigent vers surface et qui longent les pyramides de Ferrein. De nombreuses artérioles afférentes naissent de chaque artère interlobulaire.

Chaque néphron reçoit une artériole afférente pénétrant dans la capsule de Bowman au pôle vasculaire. Cette artériole se divise en 4 à 6 branches qui se ramifient en plusieurs capillaires anastomosés et forment le glomérule.

Ces capillaires se rassemblent ensuite pour former l'artériole efférente (réseau admirable).

Au niveau des corpuscules rénaux superficiels et du cortex moyen, l'artériole efférente se ramifie en un réseau de capillaires très abondant, les capillaires péri-tubulaires. Ceux-ci entourent les tubes contournés proximaux et distaux.

Au niveau des corpuscules rénaux juxtamédullaires, l'artériole efférente va se diviser en nombreux vaisseaux droits (vasa recta) descendants dans la médullaire pour entourer les anses de Henlé.

Les vaisseaux artériels descendants et veineux ascendants du vasa recta suivent le cheminement des anses de Henlé et la structure de leurs parois correspond à celle de petits capillaires

2. Les veines

Les veines interlobulaires drainant les réseaux capillaires issus des artères efférentes des glomérules. Ces veines interlobulaires se jettent dans les veines arciformes qui reçoivent les veines droites ascendantes issues des réseaux capillaires médullaires. Les veines arciformes se jettent dans les veines interlobaires qui confluent pour donner la veine rénale.

3. Les lymphatiques

La vascularisation lymphatique constitue un réseau qui est calqué à celui des vaisseaux sanguins.

4. Les nerfs

L'innervation du rein est de nature végétative et est destinée aux vaisseaux et à l'appareil juxtaglomérulaire.

II. Les voies excrétrices de l'urine

A. La vessie

La vessie, est le lieu de stockage d'urine, présente à décrire une muqueuse, une musculuse et une adventice.

La muqueuse est formée par un épithélium stratifié : Urothélium ou épithélium de transition ou polymorphe. Il comprend 6 à 8 assises cellulaires et change d'aspect selon l'état de vacuité de la vessie :

Si la vessie est vide : l'urothélium comprend une assise profonde de cellules cubiques serrées les unes contre les autres, une couche moyenne de cellules dites 'en raquette' avec un pôle apical convexe et un pôle basal effilé, et une assise de cellules superficielles cubiques ou prismatiques souvent binucléés.

En état de réplétion, l'épithélium s'étire et devient moins épais, les cellules changent de forme et glissent les unes par rapport aux autres, l'assise basale est moins dense, les cellules sont plus étalées.

Les cellules en raquette et les cellules de l'assise superficielle se transforment en cellules pavimenteuses.

La musculuse est plexi forme, on lui reconnaît schématiquement 3 couches : circulaire moyenne qui se renforce au niveau de l'émergence de l'urètre, longitudinale interne et externe.

L'adventice forme une enveloppe conjonctive dense très riche en fibres élastiques et parcourue par de nombreuses vaisseaux et fibres nerveuses.

Elle est recouverte par le péritoine au niveau de la face supérieure de la vessie.

Le trigone vésical est la région de la vessie située entre les abouchements des 2 uretères et celui de l'urètre.

La musculature est répartie en deux couches qui sont en continuité respectivement avec la couche moyenne du reste de la paroi et avec la couche longitudinale interne.

B. L'uretère

L'uretère est un tube musculaire long et étroit qui véhicule l'urine du rein à la vessie, sa paroi est formée de 3 couches : une muqueuse, une musculaire et une adventice.

La muqueuse comprend un épithélium particulier appelé urothélium et un chorion conjonctivo-élastique. Elle est plissée à l'état vide, dessinant une lumière étoilée en coupe transversale.

- La musculature est formée de 2 couches de fibres musculaires lisses dans la partie proximale de l'uretère : une longitudinale interne et une circulaire externe.
- Dans le 1 /3 inférieur, elle s'enrichit d'une couche supplémentaire formée de fibres musculaires longitudinales.

C. L'urètre

L'urètre véhicule l'urine de la vessie au milieu extérieur lors de la miction. A la jonction vessie urètre, il existe un épaississement de la couche musculaire moyenne de la vessie mêlé à des fibres urétrales forme le sphincter lisse de l'urètre qui est sous le contrôle du système nerveux végétatif.

- Lors du stockage des urines, les fibres sympathiques relâchent les fibres musculaires lisses de la vessie et maintiennent le sphincter lisse urétral fermé.
- Lors de la miction, les fibres parasympathiques contractent la musculature lisse de la vessie et ouvrent le sphincter urétral alors que le sphincter strié du périnée se contracte sur la commande du système nerveux central (acte volontaire).

Sa structure diffère selon le sexe

1. L'urètre masculin

Comprend trois segments : l'urètre prostatique, l'urètre membraneux et l'urètre spongieux.

- La muqueuse est formée par un épithélium urinaire près de la vessie, puis devient cylindrique stratifié et se transforme près du méat urétral en épithélium malpighien.
- Le chorion contient des glandes de Littre.
- La musculuse comprend deux couches : longitudinale interne et circulaire externe.

2. L'urètre féminin

Moins long (4 cm), il est bordé essentiellement par un épithélium pluristratifié pavimenteux de type malpighien avec en plus des glandes péri-urétrales muqueuses : Glandes de Skene.

ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA PYÉLONÉPHRITE XANTHOGRANULOMATEUSE

L'infection dans la PXG est à l'origine d'une destruction tissulaire progressive du parenchyme rénal, évoluant de façon torpide à bas bruit, avec libération de lipides dont se chargent les macrophages (cellules xanthomateuses) et d'une réaction lymphoplasmocytaire, puis granulomateuse.

I. L'examen macroscopique

Le rein est souvent augmenté de taille, déformé, plus rarement atrophie à sa surface irrégulière.

La capsule peut être épaisse, adhérente au rein, et même à toute la loge rénale qui est blindée, le bassinet et l'uretère sont dilatés et leur paroi épaissie et rigide.

A la coupe les cavités pyélocalicielles sont anfractueuses, remplies de matériel nécrotique brunâtre mêlé ou non à des calculs, ainsi que des travées jaunâtres et des plages de nécroses multifocales entourées de sclérolipomatose.

Des nodules jaunâtres ou orange peuvent également se voir autour des cavités pyélocalicielles correspondant à des xanthomes, qui siègent à la place des papilles, souvent remplacées par un magma nécrotique.

Des zones d'infarcissement ou un amincissement du cortex peuvent être notés. La médullaire contient des foyers de nécrose nodulaire.

La différenciation corticomédullaire peut disparaître, et les cavités sont en contact direct avec le cortex sans interposition de la médullaire.

L'inflammation peut s'étendre à l'espace périrénale, para rénale et peut être responsable d'une fistulisation tardive aux organes de voisinage (côlon, duodénum, estomac, rate, bronches), mais aussi à la peau (fosse lombaire, fosse

iliaque, fesse, creux inguinal, Scarpa, voire membre inférieur par progression le long du psoas).

Une classification en trois stades selon l'atteinte éventuelle péri-néphrétique et para-néphrétique a été proposée :

Stade I : Néphrétique

L'atteinte est purement rénale avec abcès et nécrose centrale.

Stade II : Néphrétique et péri nephretique

L'atteinte est rénale, et péri-rénale par atteinte de la graisse péri-rénale.

Stade III : Néphrétique, périnephrétique et para- néphrétique

Le processus inflammatoire s'étend au-delà du fascia de Gerota, à l'espace rétropéritonéal, parfois même vers les organes de voisinage.

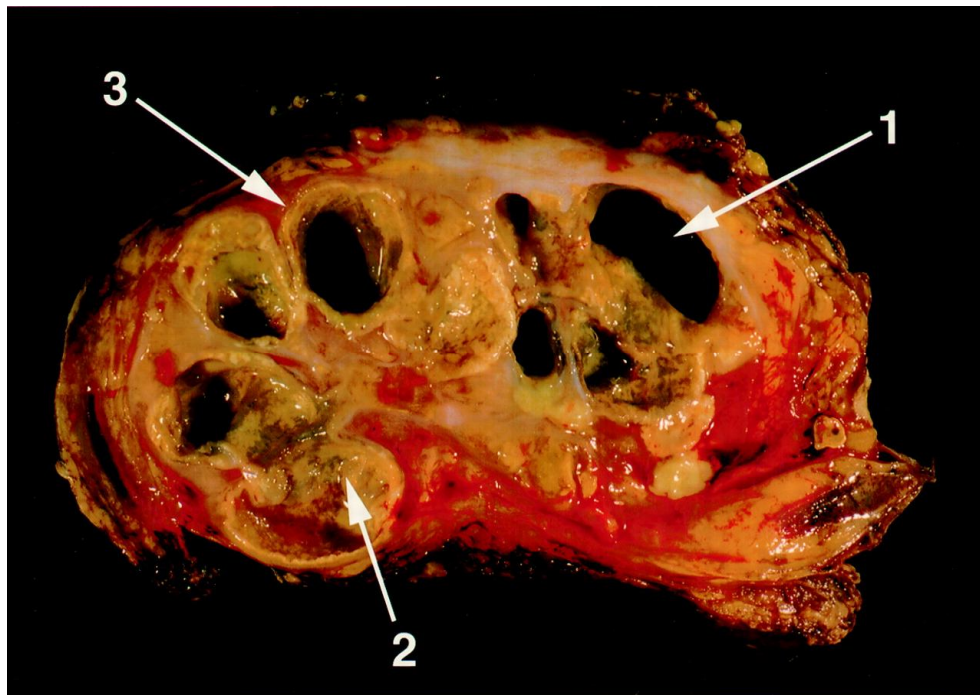


Figure 12 : Aspect macroscopique de la PXG

1 des calices dilatés ; 2 des calices dilatée remplie de pus; 3 des macrophages chargés de lipides.



Figure 13 : Aspect macroscopique d'une pièce opératoire de néphrectomie montrant des calices dilatés

II. L'examen microscopique

L'étude histologique met en évidence dans les deux formes de la PXG diffuse et focale des lésions de pyélonéphrite chronique associée à un infiltrat inflammatoire [26].

A. Les lésions de pyélonéphrite chronique

On retrouve habituellement :

- Un degré variable de rétraction ou une dilatation tubulaire, avec une atrophie de l'épithélium bordant.
- Un infiltrat inflammatoire dense de tout le tissu interstitiel fait de nombreux lymphocytes, de plasmocytes et neutrophiles. Une inflammation aigue dans le système tubulaire peut être également présente.
- Une fibrose glomérulaire, avec sclérose et hyalinose segmentaire et focale. Une fibrose interstitielle hétérogène est également associée. Une fibrose concentrique au voisinage du feuillet pariétal de la capsule de Bowman peut être aussi retrouvée.

B. Les signes d'infiltrations xanthogranulomateuse

Ils se traduisent par la présence de xanthogranulomes disposés toujours sous forme de nodule soit au centre des papilles, soit en bordure des cavités calicielles dilatées.

L'infiltrat inflammatoire est composé de nombreuses cellules xanthélasmiées correspondant à de grands histiocytes spumeux au cytoplasme chargés de lipides.

Ces cellules spumeuses sont mêlées à des lymphocytes, des plasmocytes, ou des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles et peuvent être entourées par des vaisseaux sanguins ramifiés.

Des cellules géantes multinuclées sont fréquemment retrouvées et des ilots lymphoïdes peuvent être observés.

C. Les lésions vasculaires

Une fibrose intinale des petites et moyennes artères avec un rétrécissement luminal peut être observée.

Des lésions d'endartérite et d'endophlébite sont fréquemment notées.

Une congestion vasculaire est fréquemment retrouvée avec des suffusions hémorragiques, des dépôts corticaux d'hemosidérine témoignant d'hémorragies anciennement résorbées.

III. L'immunohistochimie

Les immunomarquages des lésions montrent une positivité des lésions pour CD68 et vimentine, avec un marquage négatif pour l'actine musculaire, la desmine et les marqueurs tumoraux.

L'immunohistochimie objective un marquage cytoplasmique des cellules xanthomateuses et des macrophages exprimant lysozyme et alpha 1 antitrypsine.

DEUXIEME PARTIE

ETIOPATHOGENIE

Sur le plan physiopathologique, nombreux sont les facteurs qui contribuent au déclenchement du processus xanthogranulomateux :

- Une obstruction du tractus urinaire d'origine lithiasique ou malformative.
- Une infection urinaire mal traitée.
- Une ischémie rénale chronique.
- Une obstruction lymphatique
- Une altération du métabolisme lipidique
- Une altération immunitaire par altération de certaines fonctions des macrophages comme le chimiotactisme et la phagocytose.
- La malnutrition.

L'obstruction des voies urinaires combinée à l'infection urinaire semble être le facteur le plus important dans la genèse de la PXG [8, 9, 22, 27,32] occasionnant la destruction des tissus, et la collection des lipides dans les macrophages sous forme de vacuoles disposés autour des calices.

Des rats ont développé une PXG après une ligature urétérale associée à une infection urinaire à *Escherichia Coli* [8].

On ne sait toujours pas pourquoi l'infection urinaire initiale et les lithiases restent longtemps asymptomatiques. Des infections urinaires par des germes à faible virulence combinée à une obstruction urinaire partielle basse peuvent expliquer la chronicité de la pathologie urinaire [8].

Anhalt et al [8] a proposé deux mécanismes physiopathologiques ; le premier mécanisme correspond à une libération des lipides et qui est due aux dégâts tissulaires provoqué par une infection urinaire. Il a proposé également que le processus pourrait être un phénomène métabolique avec une réaction inflammatoire secondaire. D'autres ont proposé l'association de ces deux mécanismes en association à l'insuffisance vasculaire et l'obstruction [8].

L'obstruction est souvent d'origine lithiasique [8, 13,20, 30,31], L'obstruction peut être également due à une sténose urétérale d'origine infectieuse spécifique (tuberculose, bilharziose) ou à une sténose de la jonction pyélourétérale par une uropathie malformative ou plus rarement par une tumeur des voies excrétrices [30, 31].

Ces constatations prouvent le rôle principal de l'obstruction dans la pathogénie de la PXG, d'ailleurs, dans des modèles expérimentaux, les rats ont développés des foyers xanthogranulomateux dès le premier mois après l'agression.

L'infection urinaire est fréquemment retrouvée chez l'enfant. Les germes les plus fréquemment retrouvés à l'ECBU sont *Proteus mirabilis*, *Escherichia Coli* [7, 13, 17, 18, 21].

Des infections urinaires à *Klebsiella*, *Pseudomonas*, staphylocoque ou des germes pluri-bactériennes ont été également rapporté [8, 10, 17, 20,22].

L'étude histologique des lésions de la PXG trouve des cellules spumeuses appelées xanthomateuses correspondant à des histiocytes lipophages à cytoplasme chargé de lipides, et qui peuvent être entourés de vaisseaux sanguins ramifiés.

Il y' aurait au départ une phagocytose des débris des polynucléaires résultant d'un conflit cellulo-bactérien péri-nécrotique par des histiocytes riches en phagolysosomes et en lipides.

La présence de lipides serait secondaire à la lyse des érythrocytes accumulés dans les zones d'infarctissement. L'hypothèse d'une anomalie des lysosomes macrophagiques avec formation de phagolysosomes remplis de matériel amorphe en microscopie électronique a été avancée.

D'autres supposent qu'il y'aurait une dégénérescence puis une destruction des cellules inflammatoires qui se trouvent à proximité de l'exsudat nécrotico-purulent, et la résorption des débris membranaires par les macrophages induirait la formation des cellules xanthomateuses.

Cette transformation macrophagique peut être observée dans d'autres pathologies rénales à caractère inflammatoire et granulomateux comme la

malakoplakie, dont une étude a suggéré que cette dernière pourrait être une étape de développement de la PXG [25].

L'expression du monocyte chemotactic protein-1 (MCP-1) semble jouer un rôle dans la pathogénie de XGP en recrutant les monocytes circulant ou par des cellules de l'espace interstitiel [34].

Un phénomène ischémique local pourrait déclencher le processus inflammatoire dans la PXG, compte tenu des modifications vasculaires intra- rénal observées.

D'autre part, certains auteurs pensent qu'un déficit immunitaire cellulaire serait impliqué dans la genèse des troubles [9, 7,33].Cependant le succès de la néphrectomie et la manque de preuve de déficience immunitaire concluent à ce que l'altération immunologique soit peu probable [8].

La pathogénie de la PXG paraît être multifactorielle. Le principal facteur reste l'obstruction chronique de la voie excrétrice souvent lithiasique combinée à l'infection urinaire.

EPIDEMIOLOGIE

La pyélonéphrite xantogranulomateuse pseudotumorale est une forme particulière et rare d'infection chronique du rein.

Elle affecte principalement les femmes (sexe- ratio 3:1) d'âge moyen (50-70 ans), avec une prédominance féminine de l'ordre de 58 à 75 % (6-8), qui serait en rapport avec la forte incidence de l'infection urinaire chez la femme.

La PXG chez l'enfant diffère de celle de l'adulte tant sur le plan épidémiologique que sur le plan clinique et pathologique.

Elle est observée dans 0,6% des patients opérés pour une pyélonéphrite chronique, et elle est responsable de 10% des néphrectomies de la pyélonéphrite chronique à sa phase terminale.

Cette pathologie peut survenir à n'importe quel âge avec 2 pics principaux, l'un avant l'âge de 10 ans [9, 12,17], l'autre vers l'âge de 40-50 ans.

Depuis 1996, plus de 40 cas des cas de PXG pédiatriques enregistrés reflétant ainsi sa rareté chez les enfants [8].

On distingue actuellement deux formes anatomo-cliniques :

- la PXG diffuse touchant tout le parenchyme rénal qui représente 90%.
- la forme focale affectant l'un des pôles des reins qui ne représente que 8% de l'ensemble des cas [13, 18, 26,33].

I. La répartition selon l'âge

La PXG survient habituellement avant l'âge de 10 ans [9, 12, 17,31], certaines études rapportent sa survenue chez l'enfant avant l'âge de 5 ans [5,17]. Elle est très rarement rapportée chez les nourrissons [7,32], un cas a été rapporté d'une PXG diffuse chez un nourrisson de 21 jours.

II. La répartition selon le sexe

La forme diffuse de la PXG touche les deux sexes avec une prédominance masculine [9 ,26], l'atteinte localisée est souvent féminine.

III. La répartition selon la topographie

La PXG est souvent unilatérale [7, 17, 20, 20,30], l'atteinte bilatérale est rare [12,22].

Le rein gauche est fréquemment affecté [10, 26, 30,33], quelques études rapportent la prédilection de l'atteinte rénale droite [9, 17,26].

DIAGNOSTIC POSITIF

I. Aspect clinique

La symptomatologie clinique de la PXG est variable et non spécifique. Il peut s'agir de formes frustes évoluant à bas bruit, dans un tableau pseudo-tumoral rétropéritonéal ou de suppuration profonde abdominale [7]. Habituellement le mode de début est subaigu [10].

A. Les antécédents

L'interrogatoire a noté la fréquence d'infection urinaire à répétition chez les patients, des pathologies urologiques (RVU, hydronéphrose en anténatal), des antécédents chirurgicaux pour des lithiases rénales ou urétérales, ou encore pour réimplantation urétérale ou extrophie vésicale [12].

Une PXG a été trouvée chez un enfant opéré pour maladie d'Hirschprung.

Les patients peuvent ne pas avoir des antécédents médicaux, chirurgicaux ou urologiques. [9]

B. Les signes cliniques

Le tableau clinique varie en fonction de la forme anatomique de la maladie. En effet, dans la forme diffuse le tableau clinique est celui d'une pyonéphrose et dans la forme focale elle simule une pathologie néoplasique. Les signes cliniques observés associent de façon variable :

1. Les signes généraux

Ils sont fréquents chez l'enfant [9]

- Une fièvre : souvent retrouvée [6,7, 10, 11,12 ,13], peut manquer dans certains cas [14,7].

- Une fièvre prolongée sans foyer infectieux patent peut être révélatrice de l'affection [3].
- L'altération de l'état général : est souvent un signe accompagnateur [10, 19].
- Un amaigrissement est retrouvé dans la plupart des cas [9,11, 17,18], souvent associé à une anorexie
- Le retard staturo-pondéral témoigne généralement la chronicité de l'affection.

2. La douleur

Il peut s'agir d'une douleur abdominale diffuse, ou localisée à l'un des deux flancs ou une douleur lombaire.

3. Une masse lombaire ou abdominale

Habituellement localisée à l'un des deux hypochondres, douloureuse accompagnée souvent de signes urinaires [9, 14, 17,20].

Une fistule cutanée peut être associée quoique qu'elle soit considérée comme une complication rare et tardive de la maladie.

4. Les signes urinaires

L'infection urinaire est souvent décrite. Les germes les plus fréquemment retrouvés à l'ECBU sont *Proteus mirabilis*, *Escherichia Coli* [7, 13, 17, 18, 21].

Des infections urinaires à *Klebsiella*, *Pseudomonas*, staphylocoques ou des germes pluri-bactériennes ont été noté [8, 10, 17, 20,22].

- l'hématurie peut-être macroscopique [20] ou microscopique [15], et peut manquer dans certains cas [8,14].
- La pyurie est un signe présent dans 60 à 90% des cas, et peut être macroscopique donnant un aspect trouble des urines, qui peuvent être stériles et l'examen microscopique des urines notera la présence d'un grand nombre de polynucléaire neutrophiles.

- Des troubles mictionnelles : dysurie, rétention aigue d'urine, pollakiurie [10,13].

5. Autres signes

- Une hépatomégalie [17]
- Une fistule cutanée purulente [10,24].
- Une énurésie [11].

C. L'examen physique

- Retrouve une masse abdominale dans 60 à 80% des cas [7, 9, 17,18], le plus souvent localisée à un flanc donnant un contact lombaire.
- Une sensibilité ou une distension abdominale peuvent être noté [15, 17,18].
- Une fistule cutanée peut être également retrouvée [10].
- L'examen clinique peut être aussi normal [21].

II. Aspects biologiques

Les perturbations biologiques observées au cours de la PXG se résument en un syndrome inflammatoire biologique : l'anémie inflammatoire et l'hyperleucocytose sont fréquemment décrites, un dysfonctionnement hépatique peut être observé, une infection urinaire est souvent associée et l'uroculture est souvent positive.

A. L'anémie

Elle est habituellement inflammatoire avec un taux d'hémoglobine variant entre 6 et 10 g /100ml, et témoigne de la chronicité du processus infectieux.

B. L'hyperleucocytose

Elle est souvent à prédominance neutrophile avec un taux de globules blancs variant entre 10.000 et 30.000/mm³.

C. La vitesse de sédimentation

Habituellement accélérée, avec des valeurs variant entre 30 à plus de 90 mm à la première heure.

D. La fonction rénale

Les taux d'urée et de créatinine sanguins sont habituellement normaux. Un cas d'insuffisance rénale chronique et 6 cas d'insuffisance rénale aigue fonctionnelle ont été rapportés [10].

E. Le bilan biologique hépatique

Des anomalies biologiques hépatiques sont retrouvés dans 50% des cas [9,17] reflétant la chronicité de la pathologie. Ils se traduisent par une hépatomégalie, une élévation du taux de phosphatase alcaline et des transaminases, un taux de bilirubine élevé, et une diminution du TP. Le bilan biologique hépatique peut être aussi normal.

F. L'hémoculture

Elle est souvent négative, quoiqu'elle puisse être positive et identifier le même germe isolé à l'uroculture.

G. L'examen cytbactériologique des urines

- Une pyurie : dans 90% des cas [17,12].
- Une leucocyturie : peut être retrouvé [7,
- Une hématurie : rapportée souvent dans la littérature [12,13 ,20].

- Une bactériurie : rarement identifiée.
Les urines peuvent être stériles [24]

H. L'uroculture

Elle est souvent positive, les germes isolés rapportés dans la majorité des cas dans la littérature sont le *Protéus mirabilis* et l'*Escherichia Coli* [7, 13, 17, 18,21]. D'autres germes peuvent être aussi isolé ; staphylococoque, *Pseudomonas*, *Klebsiella*, ou des germes pluri-bactériennes [8, 10, 17,20].

Le germe peut être isolé à la culture du tissu rénal ou celle du pus, lorsque l'uroculture est stérile.

III. Aspect de la radiologie

Malgré la multiplication et le développement des moyens d'imagerie médicale le diagnostic radiologique préopératoire de la PXG reste souvent méconnu.

Elles permettent de confirmer les données de la clinique en apportant des précisions concernant le diagnostic positif et étiologique d'une obstruction réno-urétérale, la qualité du rein lésé ainsi que celle du rein controlatéral, l'existence d'une pathologie lithiasique, d'une autre pathologie urologique associée et permettent en outre l'appréciation de l'extension du processus inflammatoire.

Les explorations radiologiques permettent aussi de distinguer les deux formes anatomo-clinique de la PXG ; diffuse ou localisée.

A. La forme localisée de la PXG

La forme pseudo tumorale ou localisée de la PXG chez l'enfant est plus rare que la forme diffuse et plus pourvoyeuse d'erreurs diagnostiques préopératoire.

1. L'abdomen sans préparation (ASP)

Il permet de montrer :

- Des images radio-opaques se projetant sur l'arbre urinaire, une augmentation de l'ombre du rein.
- Un effacement du bord externe du psoas témoignant de l'extension du processus infectieux xanthogranulomateux à l'espace péri-rénal.
- Une déformation des contours du rein, des calcifications parenchymateuses typiquement périphériques, en coquille d'œuf pouvant donner un aspect trompeur lorsqu'elles sont discontinues et multiples, simulant ainsi des calcifications centrales en mottes d'un cancer du rein.
- Une lithiase rarement notée dans cette forme, contrairement à la forme diffuse.

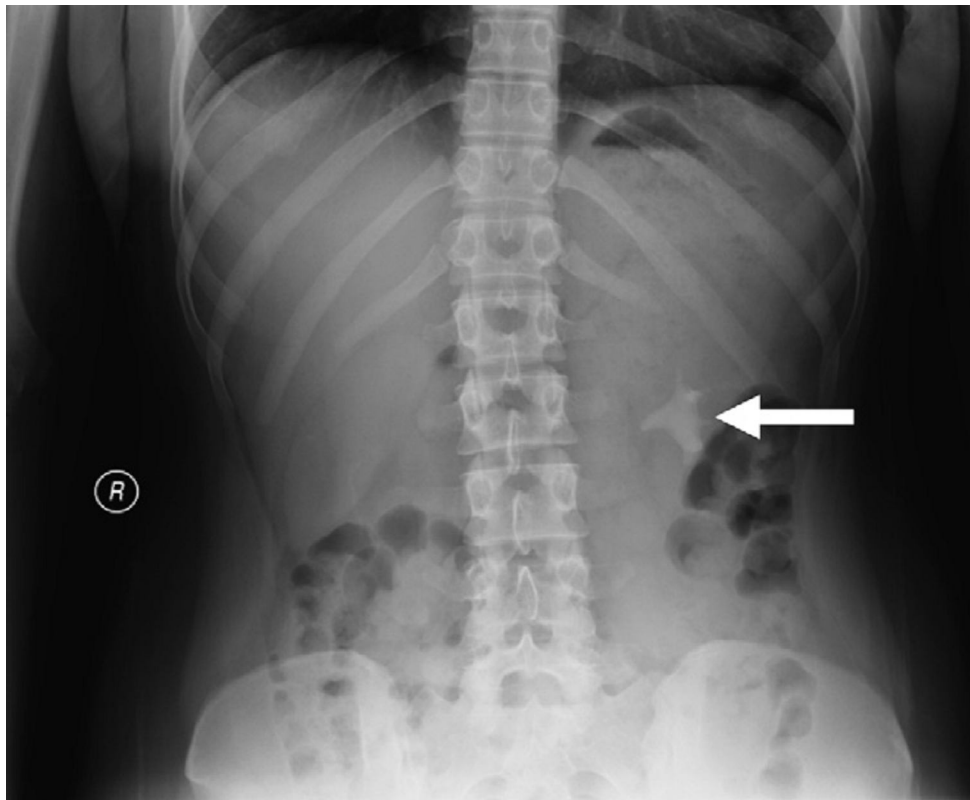


Figure 14 : ASP montrant un calcul coralliforme gauche chez une fille de 17 ans



Figure 15 : ASP montrant un calcul coralliforme droit chez un enfant de 3 ans

2. L'échographie

Elle permet de mettre en évidence une masse rénale focale dont la vascularisation est appréciée par le Doppler.

Elle cherche une dilatation des cavités rénales pyélo-calicielles, et mesure l'épaisseur du parenchyme rénal.

La masse rénale retrouvée n'a pas de caractéristique ultrasonore spécifique.

Une dilatation des cavités excrétrices est fréquemment observée souvent limitée à un groupe caliciel. Le reste du parenchyme rénal paraît normal [32].

3. L'UIV

Elle peut montrer des images non caractéristiques de la PXG : refoulement, étirement de certains calices réalisant un syndrome de masse déformant le contour rénal [7].

Ces images ne permettent pas d'exclure une tumeur de Wilm's, un adénocarcinome du rein ou encore une tuberculose rénale.

Par ailleurs, l'UIV permet de montrer les malformations congénitales, dont la plus fréquemment retrouvée dans la littérature est le syndrome de jonction pyélo-urétérale.

4. La cystoscopie

Elle peut montrer des débris blanchâtres, d'aspect nécrotique non spécifiques à la PXG car s'observent aussi dans les pyonéphroses lithiasiques.

5. La TDM

La TDM est capitale dans l'étude fine des différents compartiments du parenchyme rénal et dans l'exploration des masses rénales [22].

Elle montre souvent au niveau d'une face ou d'un pôle du rein une masse de taille variable hypodense remaniée (20 à 30 UH), hétérogène et centrée parfois par des calcifications.

Après injection en bolus du produit de contraste, il existe une prise en blush de ce dernier au niveau de la paroi de la masse [7,11].

Il peut s'y associer la présence d'un calcul coralliforme et d'une ectasie calicielle segmentaire qui ont une valeur d'orientation. L'aspect mime celui d'un abcès ou d'une tumeur rénale.

6. L'IRM

L'IRM est le plus souvent réalisée dans le cadre du bilan d'une tumeur rénale, principal diagnostic différentiel des formes focales de la PXG.

En effet, elle semble donner à l'image de la PXG focale une meilleure spécificité que les explorations radiologiques précédentes du fait de sa richesse en lipides et de la bonne caractérisation des lipides en IRM.

Les formations arrondies intra-parenchymateuses présentent un signal périphérique élevé en T1 qui traduit la présence de cellules riches en lipides.

En T2, leur signal est plus faible que la médullaire et plus intense que l'urine ou les kystes, mais inférieur à celui du sang. La mise en évidence d'un hypersignal T1 comparable à celui de la graisse des tissus sous cutané serait très évocatrice de la PXG focale.

Il existe cependant un inconvénient de l'IRM : la mauvaise visualisation des calculs rénaux surtout lorsqu'ils sont de petite taille.

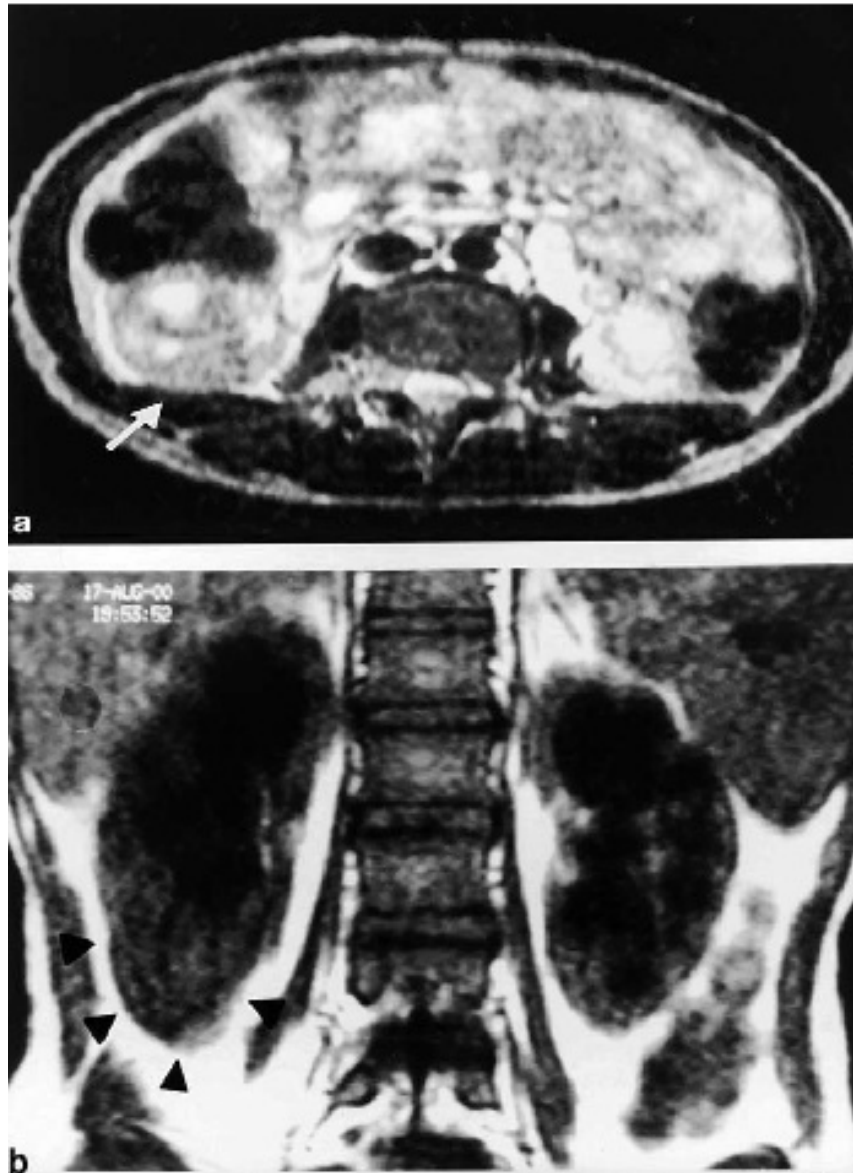


Figure 16 : Une IRM chez une fille de 14 ans

(a) Une masse légèrement hypo-intense du pôle inférieur du rein droit (la flèche blanche), et une dilatation calicielle sur une coupe axiale en séquence pondérée T2

(b) La lésion et le cortex rénal sont iso-intenses sur une coupe coronale en séquence pondérée T1.

7. La scintigraphie rénale

La fonction rénale dans la forme focale de la PXG est conservée, l'atteinte focale se traduit par une hypofixation partielle.

8. L'artériographie rénale

Son intérêt diagnostique dans cette indication est aujourd'hui anecdotique, elle peut être parfois utilisée dans le cadre d'un bilan préopératoire d'une PXG focale en cas de suspicion de tumeur rénale à la recherche d'une hypervascularisation anarchique.

B. La forme diffuse de la PXG

1. L'abdomen sans préparation

L'abdomen sans préparation montre :

- Un gros rein souvent aux contours flous traduisant une atteinte périphérique ou une opacité du flanc atteint.
- Une ou plusieurs lithiases rénales, parfois de l'uretère, ou même de la vessie et de l'urètre.
- Un bord externe flou de l'ombre du psoas dans certains cas.
- Des calcifications quasi constantes intra parenchymateuse diffuses de taille variable.

2. L'échographie

C'est un examen de première intention, facile qui permet d'apprécier la taille et les contours des reins, d'étudier l'échostructure du parenchyme rénal, de visualiser les cavités excrétrices, et d'étudier les structures avoisinantes.

Elle met en évidence aussi des anomalies diverses non spécifiques.

Elle permet de réaliser un drainage percutané d'un abcès rénal ou péri rénal et permet la pratique d'une ponction guidée afin d'apporter des arguments spécifiques de l'atteinte rénale de la PXG.

On retrouve habituellement dans la forme diffuse de la PXG :

- Un rein hypertrophié, remanié, hétérogène, siège d'images hyperéchogènes lithiasiques [7, 9,13].
- Il existe surtout de multiples formations arrondies hypoéchogènes de la corticale rénale qui sont en rapport avec de multiples foyers de nécrose.
- Des zones anéchogènes intra sinusale avec un renforcement postérieur correspondant aux cavités calicielles dilatées et remplis de pus séparés par des septas épais et plus ou moins irréguliers [13,32]. L'hydropyonéphrose est souvent associée dans les formes diffuses, faisant discuter une pyonéphrose simple.
- De multiples calcifications intra-parenchymateuses [24].
- Un parenchyme rénal détruit [10], ou une destruction parenchymateuse par des formations kystiques siégeant en périphérie du rein [16].
- Un rein controlatéral généralement hypertrophié.
- Un abcès rénal, péri rénal ou un abcès du psoas [10,17].

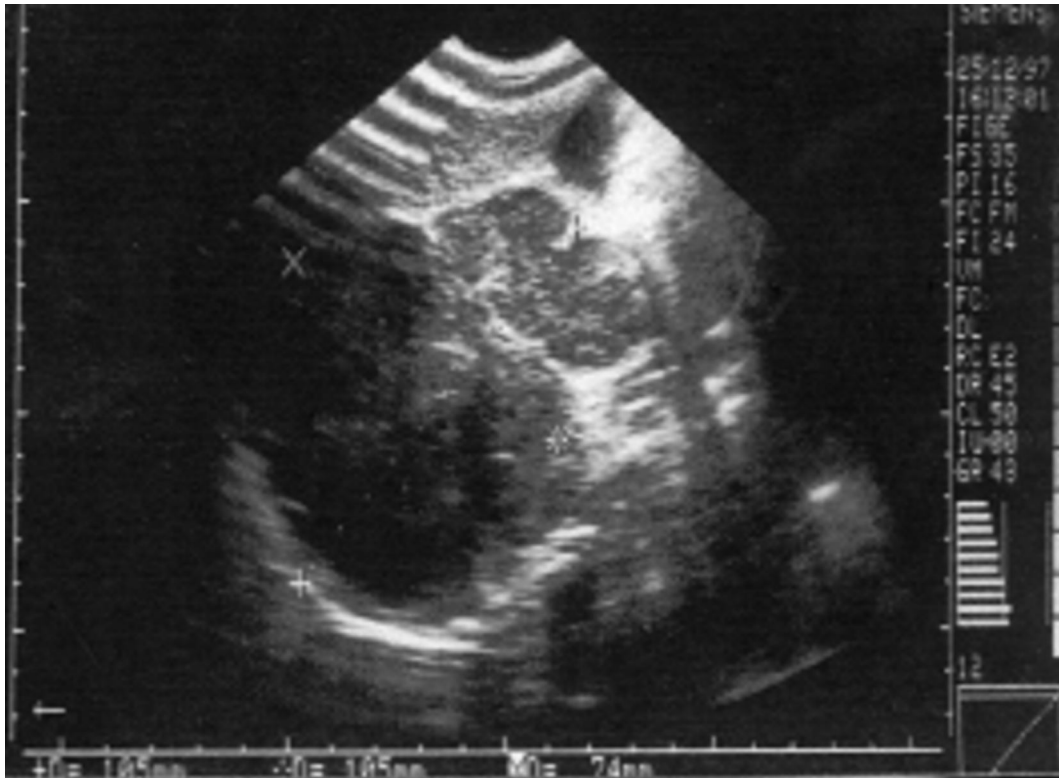


Figure 17 : Échographie rénale : Formation échogène hétérogène de 10 cm de diamètre siégeant en arrière du rein droit chez un enfant de 4 ans

3. L'urographie intraveineuse

L'urographie intraveineuse trouve :

- Des anomalies non spécifiques ; hydronéphrose, anomalie associée de la voie excrétrice, déformation calicielle.
- Des lithiases urinaires fréquemment coralliformes, de siège pyélique lorsqu'elle est unique, ou encore de petites calcifications diffuses à tout le rein affecté.
- Un rein muet dans 75 à 90% des cas [7,9], ou un retard d'excrétion rénale du rein affecté.
- Un rein controlatéral habituellement hypertrophié [9].

4. La cystoscopie

Elle donne les mêmes renseignements que dans la forme focale de la PXG.

5. L'urétéropyélograde rétrograde (UPR)

- Elle oriente rarement le diagnostic.
- Peut visualiser des images marécageuses avec une architecture remaniée des cavités excrétrices.
- Montre un syndrome de jonction pyélo-urétérale avec une dilatation calicielle, sans calculs rénaux.

6. L'Urétrocystographie rétrograde UCG

Elle a montré un RVU grade IV chez certains patients.

7. La TDM

C'est un examen de référence pour l'appréciation de l'extension rénale et périrénale, permet une meilleure visualisation des calculs, et un bilan d'extension en cas de suspicion de tumeur rénale. Les complications fistuleuses sont précisées en complément de l'opacification percutanée des cavités.

La sémiologie est souvent celle d'une pyonéphrose : le rein apparaît hypertrophié, avec des cavités pyélocalicielles dilatées hypodenses et un parenchyme détruit non fonctionnel, remplacé par de multiples cavités pseudo-kystiques granulomateuses parfois parenchymo-calicielle, de densité variant de 10 à 30 UH, et correspondant à des cavités nécrotiques avec un contenu grumeleux épais au sein duquel flottent des calculs caliciels ou coralliformes. Ces zones focales de destruction du parenchyme rénal rempli du pus ou de débris réalisent un aspect en « patte d'ours ». [7, 13, 22,23]

Seul le tissu de granulation en périphérie de ces zones nécrotiques peut parfois se rehausser après injection du produit de contraste. Ce rehaussement est attribuée à la vascularisation abondante du tissu granuleux et au parenchyme normal comprimé entourant les calices et les cavités corticales. L'architecture

rénale peut être entièrement détruite et l'infiltration périrénale est fréquente. Parfois le rein est plutôt atrophique.

L'extrême fréquence de calcifications intra parenchymateuse dans les PXG diffuse, s'oppose à la rareté de ce signe dans les tumeurs rénales. Le bassinet peut paraître rétracté sur un calcul rénal [8, 9,14], une lithiase obstructive est fréquemment retrouvée [9].

La différence de densité entre le cortex et la médullaire après injection du produit de contraste peut traduire un fonctionnement rénal incorrect, ou absence d'excrétion rénale.

Même si le scanner n'a aucune spécificité diagnostique, il permet parfois d'établir un diagnostic préopératoire de la PXG [11].

On peut établir une stadification de l'extension :

- Stade I : atteinte intrarénale focale.
- Stade II : atteinte débordant le rein et touchant le fascia de Gerota.
- Stade III : atteinte rénale et extension à distance aux tissus avoisinant.

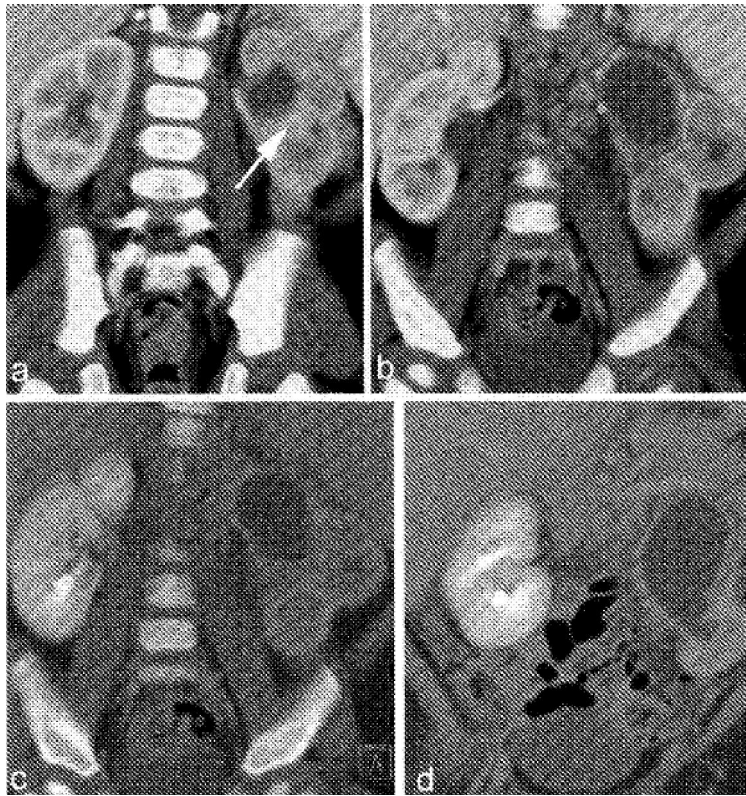


Figure 18 : Scanner abdomino-pelvien (Coupes coronales)

Scanner abdomino-pelvien (Coupe coronales) en contraste spontané (a,b) et avec injection (c,d) : rein gauche avec calcification périphérique (a, flèche), dilatation pyélique et cavités pseudokystiques nécrotiques (b). Pas de prise de contraste du rein gauche cinq minutes après l'injection, avec épaissement des parois pyélo-calicielles (c,d).

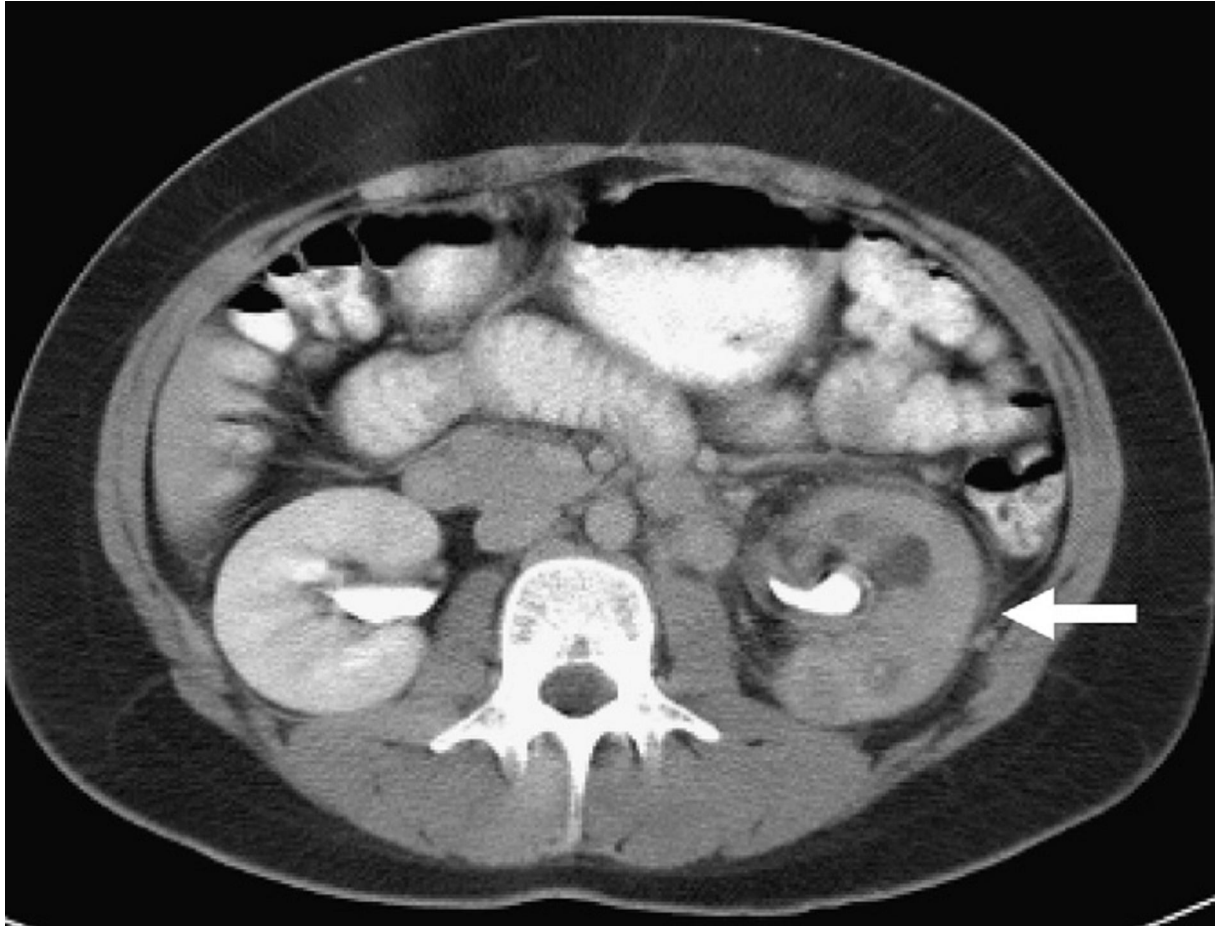


Figure 19 : Scanner abdominal chez un enfant de 17 ans

Une coupe scanographique avec injection du produit de contraste montrant une prise de contact faible et un gros rein.

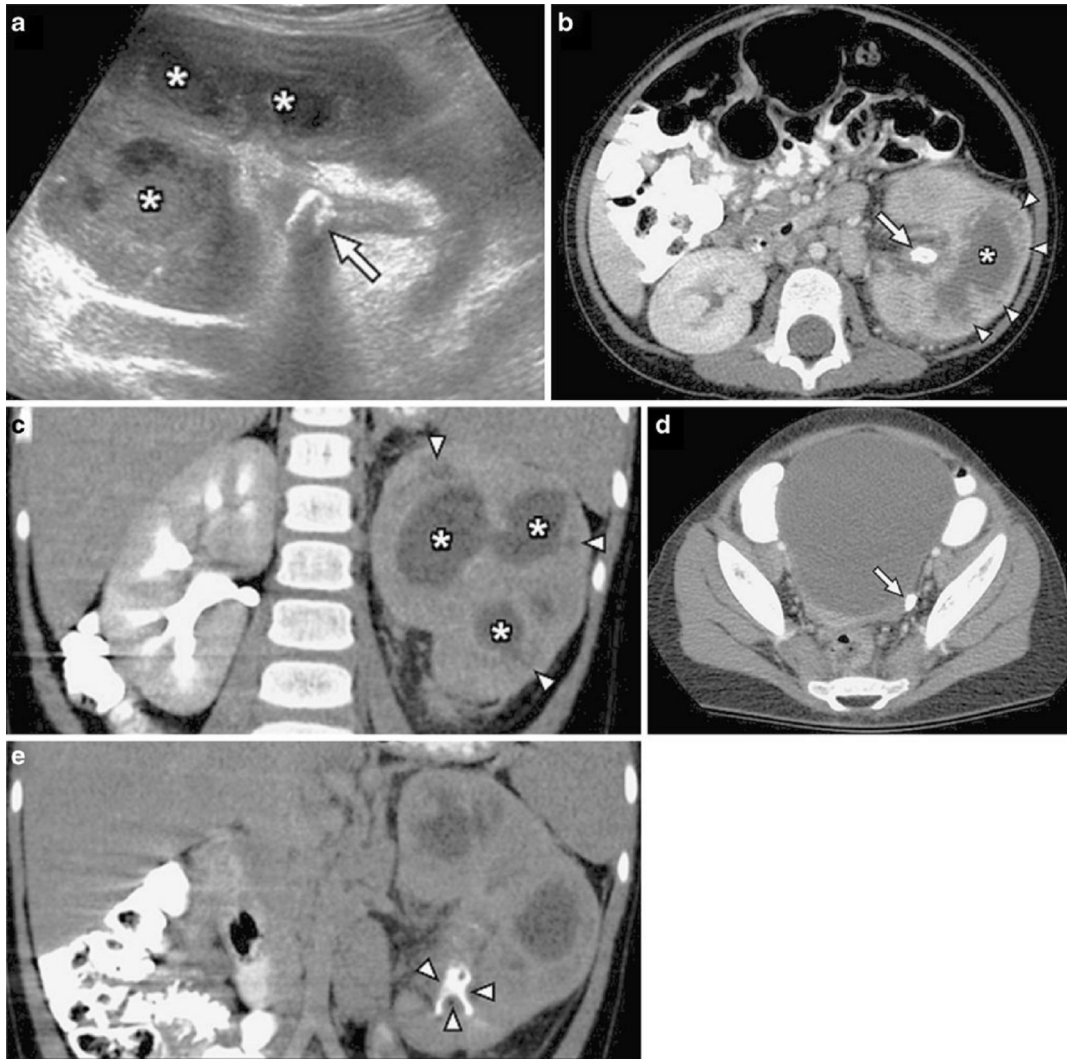


Figure 20 : Une échographie rénale et un scanner abdominal chez une fille de 3 ans

Une fille de 3 ans ayant une PXG

(a) L'échographie montre un rein gauche hypertrophié, des calices dilatés, et une lithiasie (la flèche) au niveau du bassinet.

(b, c) Des images axiales et coronales de TDM avec injection de produit de contraste montrant un rein gauche hypertrophié contenant de multiples zones hypodenses, et une lithiasie siégeant au niveau du bassinet (flèche) et des adénopathies rétropéritonéales.

(d) coupe TDM axiale du bassin montrant un calcul de l'uretère gauche distale (flèche)

(e) une image TDM coronale montrant un retard d'excrétion rénale gauche du produit de contraste.

8. L'imagerie par résonance magnétique

Elle permet une orientation diagnostique par la mise en évidence d'un hypersignal en T1 et qui diminue en T2 [7]. En pratique, ce hypersignal est difficile à mettre en évidence, car la teneur en graisse de ces cellules est faible et très variable. Il peut exister un rehaussement périphérique en couronne après injection de gadolinium comme au scanner. Le calcul est mal visualisé mais peut apparaître en hyposignal sur toutes les séquences.

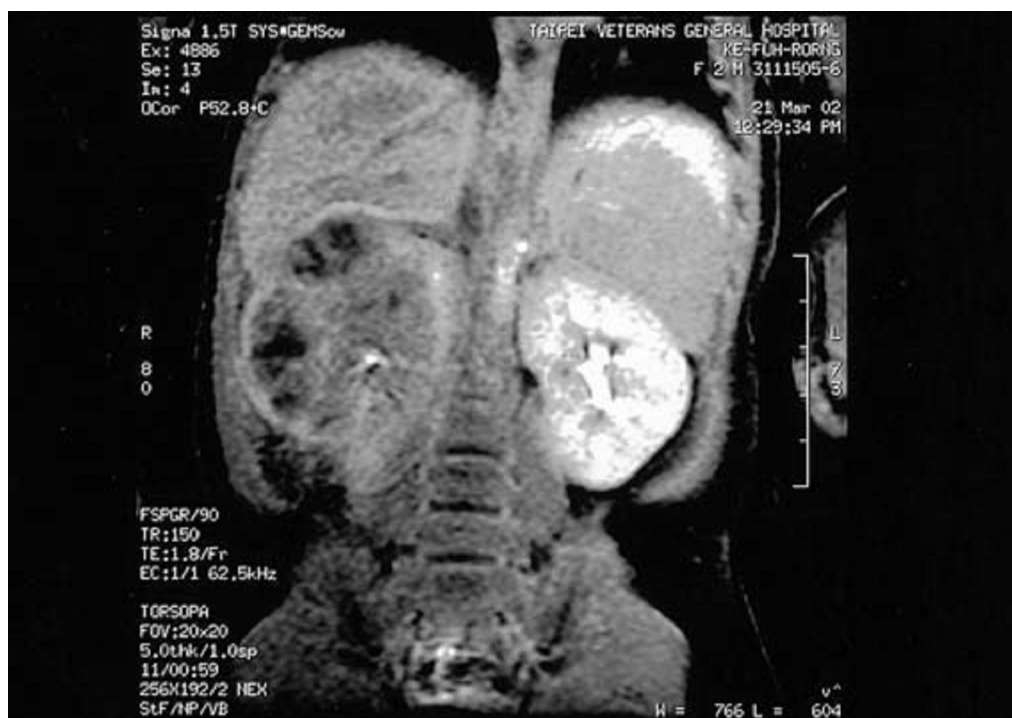


Figure 21 : Une IRM chez une fille de 2 mois

L'IRM abdominale révélant une lésion hétérogène et un hypersignal en T1 du rein droit contenant des zones kystiques de taille variable.

9. La scintigraphie rénale

La scintigraphie rénale au DMSA ou au DTPA est faite essentiellement dans un but préopératoire pour apprécier la valeur fonctionnelle du rein.

Elle montre souvent un rein non fonctionnel [9], ou une réduction de la fonction rénale [8]. Ceci se traduit par une hypofixation diffuse.

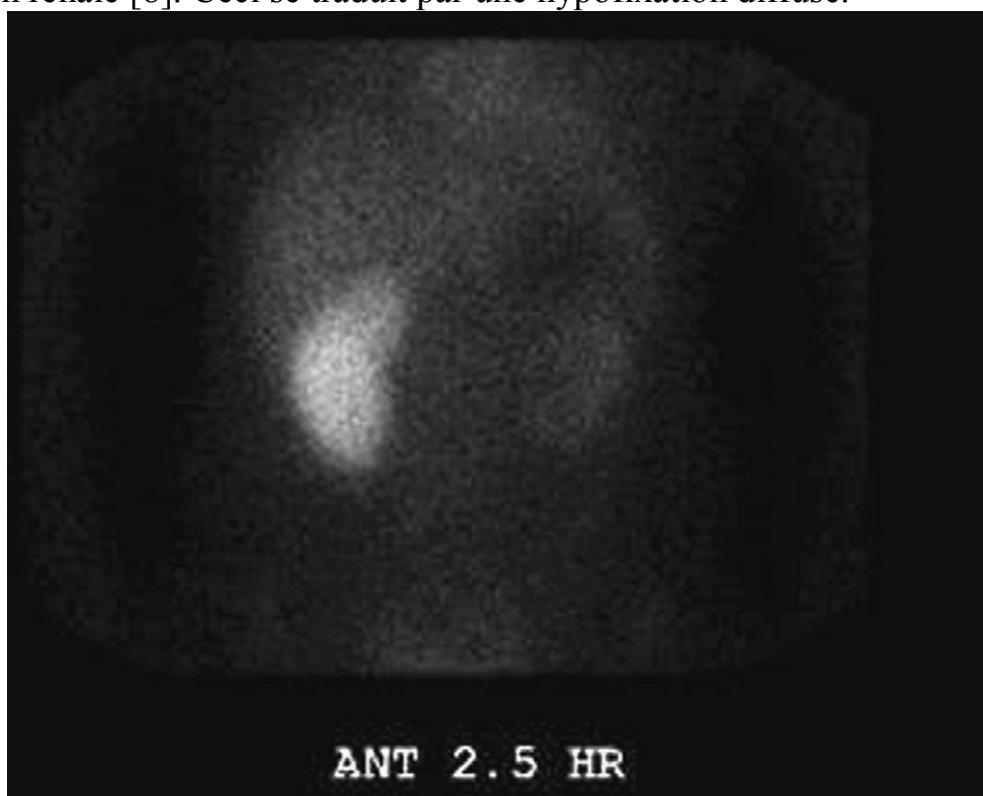


Figure 22 : Scintigraphie rénale chez une fille de 17 ans

Une scintigraphie rénale au DMSA montrant une faible fixation du rein gauche.

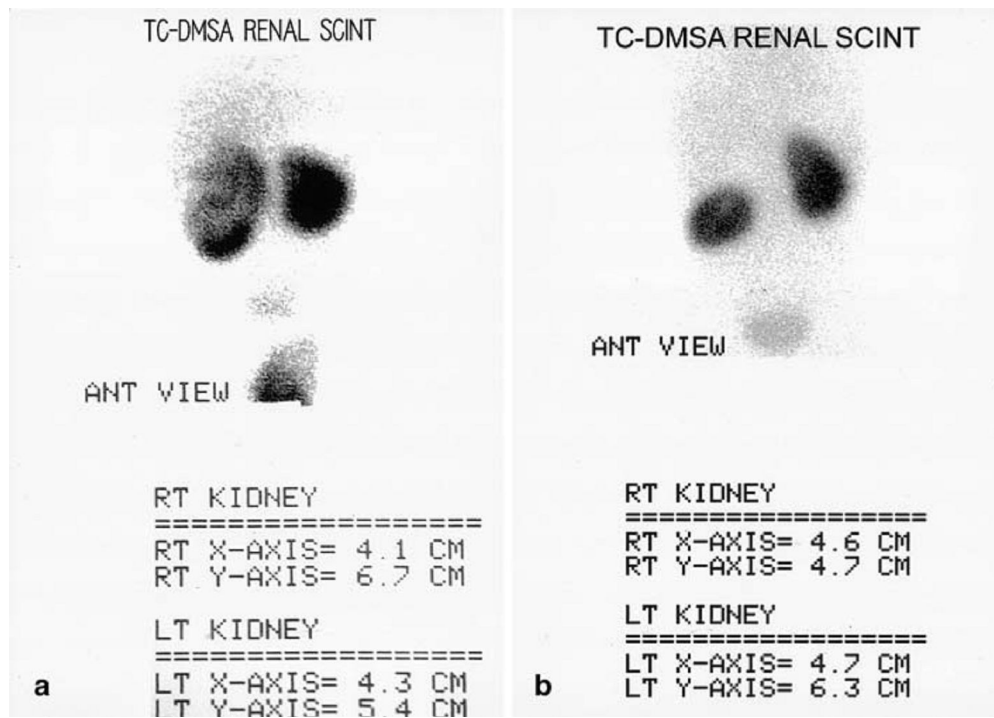


Figure 23 : Scintigraphie rénale au TC-DMSA chez une fille de 2 mois

Une série d'images de scintigraphie rénale au Tc 99m -DMSA montrant

a- Une réduction de la perfusion rénale droite.

b- La préservation de la fonction rénale 9 mois après une néphrectomie partielle.

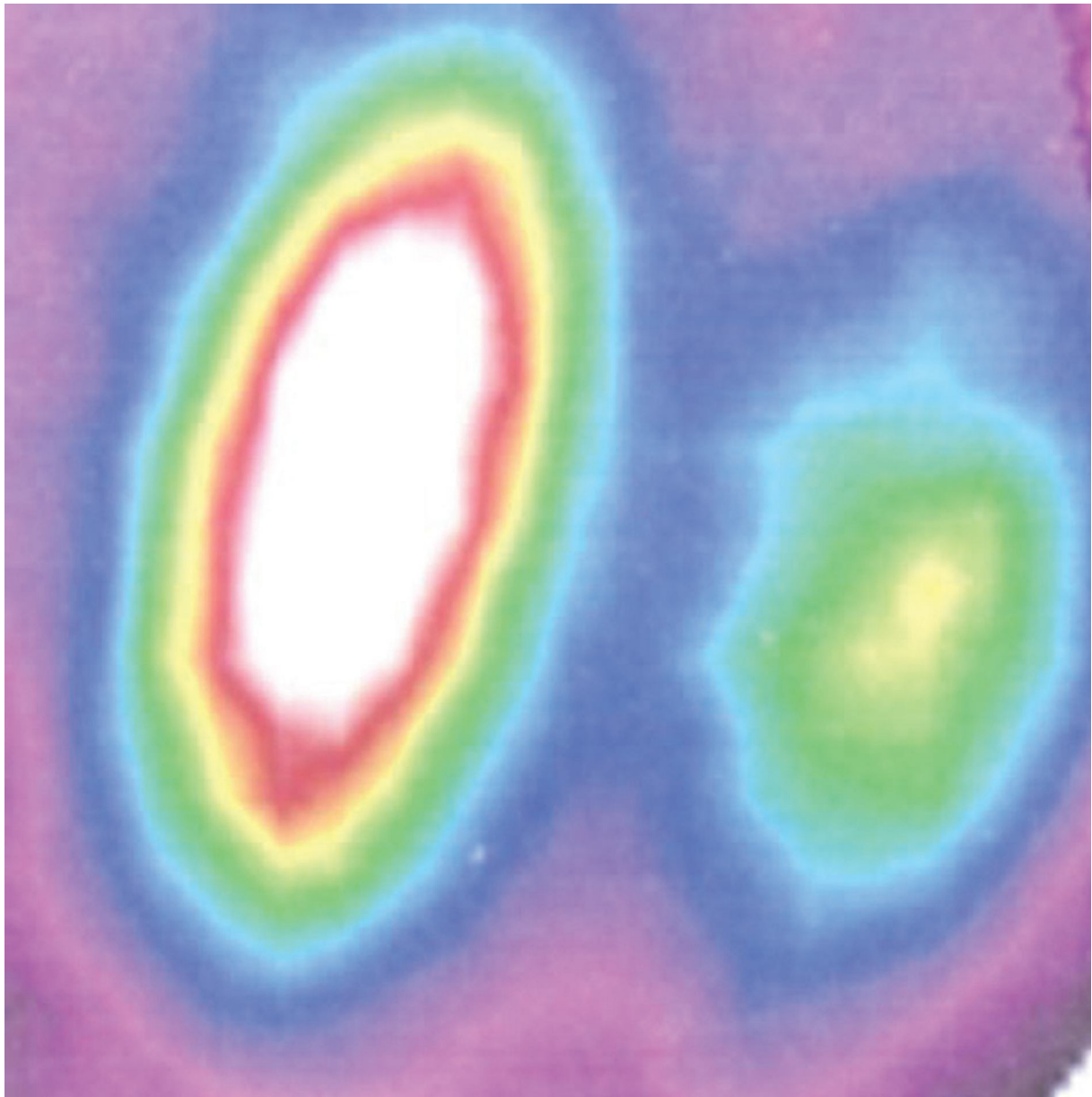


Figure 24 : Une scintigraphie rénale chez une fille de 4 ans

Une scintigraphie rénale au Tc99 DMSA montrant l'absence de fixation du traceur au niveau de la partie supérieure du rein droit.

C. L'extension extrarénale de la PXG

Elle peut se faire vers l'espace périrénal, les espaces pararénaux antérieur et postérieur, le muscle psoas, la paroi postérieure de l'abdomen, colon, intestin

grêle, la peau à travers une fistule cutanée, rénocolique ou rénobronchique [20,24].

Elle peut exister dans les deux formes de la PXG, la méconnaissance de cette extension peut être à l'origine de complications post-opératoires : retard de cicatrisation de plaie ou des fistules digestives.

Le scanner permet d'apprécier l'extension périrénale et les complications fistuleuses en complément de l'opacification percutanée des cavités. L'IRM autorise également l'étude de l'extension xanthogranulomateuse périrénale dans les trois plans de l'espace, permettant une analyse plus approfondie des remaniements tissulaires.

LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic préopératoire de la PXG permet une meilleure prise en charge chirurgicale, car l'extension du processus infectieux aux structures adjacentes est possible. [17]

L'absence de signe radiologique spécifique ne permet pas d'établir un diagnostic préopératoire, Le diagnostic peut être évoqué devant un enfant ayant une pathologie lithiasique, une masse abdominale, un rein muet, ou encore une infection urinaire chronique.

C'est donc un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques qui permet de suspecter le diagnostic.

Le diagnostic différentiel de la PXG se fait essentiellement avec :

I. La pathologie inflammatoire rénale [7, 11,18]

- Une pyonéphrose

Elle est la conséquence de la persistance d'une hydronéphrose infectée et se définit par la rétention d'urine purulente dans les cavités pyélocalicielles distendues par une obstruction sous-jacente, associée à une destruction partielle ou totale du parenchyme rénal entraînant un rein peu ou non fonctionnel avec parfois une extension périrénale.

Pour certains auteurs, la PXG est une forme particulière de pyonéphrose tant la distinction sémiologique est difficile, la présence d'un calcul plutôt caliciel ou coralliforme.

- Un abcès rénal et périrénal.

L'abcès du rein sous forme d'une collection parenchymateuse avec rehaussement périphérique peut également mimer radiologiquement une forme focale de la PXG.

Le contexte clinique et la régression sous antibiothérapie orientera le diagnostic.

- **Un abcès du psoas.**
- **La tuberculose rénale**

Affection fréquente au Maroc, et constitue un diagnostic différentiel important, vue la similitude clinique et radiologique avec la PXG.

La symptomatologie clinique comporte une fièvre, des signes urinaires évoluant dans un contexte d'altération de l'état général, associée à une hématurie et une pyurie.

L'ASP note des lithiases des voies excrétrices et des calcifications intra parenchymateuse. L'échographie montre un aspect hétérogène des cavités intra parenchymateuse, à l'UIV le rein peut être muet, et la TDM met en évidence des zones hypodenses plus ou moins rehaussées par l'injection de produit de contraste.

Le diagnostic de la tuberculose rénale se fait à l'isolement de BK à l'uroculture.

- **Les néphrites bactériennes dans leurs formes focales et diffuses.**
- **Les infections mycosiques rénales : actinomyose**

II. La pathologie tumorale rénale [7, 11, 18,25]

- **Le Néphroblastome ou tumeur de Wilm's**

C'est une tumeur maligne à développement rénal, associant sur le plan clinique une fièvre, des douleurs abdominales, une masse abdominale et l'altération de l'état général.

L'ASP confirme l'existence d'un syndrome de masse devant une opacité refoulant les clartés digestives, et dépourvue de calcifications.

Les calcifications sont rares dans le néphroblastome (5 à 15%) et fréquentes dans la PXG (50%).

L'aspect échographique du néphroblastome est semblable à celui de la PXG ; la masse rénale est souvent hétérogène, déformant les contours du rein et présentant des plages hypoéchogènes.

Les clichés d'urographie intraveineuse permettent d'objectiver un bouleversement de l'architecture normale des cavités pyélocalicielles qui apparaissent étirées, déformés, amputées.

Un rein muet est rencontré dans 10% des cas de néphroblastome, dans la PXG 70% des reins atteints sont muets.

Le scanner montre un aspect rappelant celui de la PXG : des zones hypodenses au sein de la tumeur, en rapport avec une nécrose ou une hémorragie,

La fonction rénale peut être conservée dans les deux pathologies.

L'hématurie quoiqu'elle soit fréquente dans le néphroblastome, elle peut être observée dans la PXG.

La distinction entre la PXG et le néphroblastome est parfois extrêmement difficile tant sur le plan clinique que sur le plan paraclinique.

- **Le carcinome rénal à cellule claires.**

L'association de PXG à un carcinome à cellule claires est possible [17], d'où l'intérêt du bilan d'extension pour le diagnostic

- **Le kyste solitaire rénal**

Le caractère bilatéral des lésions permet de l'éliminer facilement. L'aspect échographique dans sa forme échographique est souvent concluant.

- **Un rein multikystique**
- **La malacoplakie [25]**

La malacoplakie correspond à une réaction granulomateuse du tractus urinaire évoluant sur un mode habituellement chronique. Elle touche surtout la vessie et les bas uretères, plus rarement le rein. Elle est liée à la présence intracellulaire de corps Michaelis-Gutmann.

La présentation la plus commune au niveau du rein est celle de multiples masses parenchymateuses d'aspect solide, prenant le contraste et simulant, ainsi, un rein hypertrophié néoplasique.

Elle prend un aspect strié au temps excrétoire sur le rein homolatéral ou controlatéral avec des bandes de néphrographie retardé.

Le diagnostic est histologique, et la vitaminothérapie C à forte doses permet la régression des lésions.

TROISIEME PARTIE

TRAITEMENT

I. Les voies d'abord du rein

La voie d'abord dépend de l'âge et du morphotype de l'enfant, du type d'intervention à effectuer, et de la situation du rein déjà repérée par les explorations radiologiques.

La voie d'abord doit être la moins délabrante possible et respecter les pédicules vasculo-nerveux. L'incision suivra de préférences les lignes de tension cutanée de LANGER qui sont horizontalement disposées au niveau de la paroi abdominale permettant ainsi d'obtenir des cicatrices esthétiques.

La réparation, souvent après un drainage, doit être soigneuse intéressant les différents plans sans oublier le fascia superficialis qui sépare le panicule adipeux sous dermique du tissu cellulaire sous cutanée permettant le glissement de la peau sur l'aponévrose.

Il est préférable de changer la voie d'abord lors de la reprise chirurgicale.

D. Les différentes voies d'abord

De nombreuses voies d'abord du rein ont été décrites, elles peuvent se résumer à trois types chez l'enfant :

- L'abord postérieur
- L'abord antéro-latéral extra- péritonéal.
- L'abord antérieur transpéritonéal.

1. L'abord postérieur

L'enfant installé en pro-cubitus en ouvrant au maximum l'espace costo-iliaque par la mise en place d'un billot.

La peau est incisée horizontalement à mi- hauteur entre la douzième cote et la crête iliaque. Après le décollement cutané, l'aponévrose du muscle grand dorsal est ouverte verticalement au bord latéral de la masse sacro-lombaire permettant l'accès au quadrilatère lombal.

En veillant à respecter les éléments nerveux (le douzième nerf intercostal et le nerf ilio-hypogastrique) l'aponévrose du transverse est ensuite incisée verticalement. L'incision ouvre vers le haut le ligament lombo-costal permettant une certaine mobilisation de la douzième côte.

Etant donné que le muscle carré des lombes est refoulé en dedans, on ouvre le feuillet postérieur de la loge rénale après avoir abordé la graisse rétro-rénale.

2. L'abord antéro-latéral extra- péritonéal

L'enfant est placé en décubitus dorsal, un billot transversal surélevant le coté opéré. Chez le grand enfant, le membre supérieur est placé au-dessus de la tête, soutenu par un arceau.

L'incision cutanée est horizontale, de la pointe de la onzième côte au bord latéral du muscle droit.

Les fibres du muscle oblique externe puis du muscle oblique interne sont dissociées après le décollement cutané.

Les pédicules vasculo-nerveux étant repérés, le muscle transverse est ouvert en commençant en arrière avec un décollement progressif du péritoine du fascia transversalis.

Après la mise en place d'écarteurs et refoulement du sac péritonéal, la loge rénale est ouverte au bord externe du rein et celui-ci est progressivement dissocié de la graisse.

3. L'abord antérieur transpéritonéal

L'enfant est placé en décubitus dorsal, la base du thorax surélevé par un billot.

L'accès à la cavité péritonéale peut se faire :

- Par une laparotomie médiane plus ou moins étendue ouvrant la paroi au niveau de la ligne blanche.
- Ou par une incision transversale, sus-ombilicale, à hauteur de la pointe des onzièmes côtes, sectionnant horizontalement les muscles larges, les muscles droits et leur gaine.

L'abord du rein gauche se fera par mobilisation de l'angle colique et de l'ensemble péritonéoviscéral de la bourse omentale.

L'abord du rein droit se fait après avoir soulevé le foie, libéré l'angle colique droit et réalisé un décollement duodéno-pancréatique.

E. Indications des différentes voies d'abord

1. L'abord postérieur

Il permet un abord bilatéral sans changement de position de l'enfant.

Il a pour avantage d'éviter le dégagement du péritoine et limite donc le risque de brèche ou d'iléus postopératoire.

Ses inconvénients sont, d'une part la difficulté de mobilisation du rein ou de contrôle des vaisseaux, et d'autre part son étroitesse n'offrant pas la possibilité d'un agrandissement sauf par section de la douzième côte.

Cette voie est cependant intéressante dans la biopsie rénale, la chirurgie d'hydronéphrose ou l'exérèse des reins atrophiques particulièrement chez le nourrisson.

2. L'abord antéro-latéral extra- péritonéal

C'est la voie habituelle de la chirurgie du rein chez l'enfant.

Cette voie d'abord offre une mobilisation complète du rein et de son extériorisation qui est essentielle lors des néphrectomies polaires supérieures ou lors d'une chirurgie pour une lithiase.

La taille de l'incision sera adapté selon la pathologie, elle sera plus importante si le rein droit devrait être mobilisé, surtout chez le grand enfant.

On pourra sectionner et non dissocier les fibres du muscle oblique interne et s'agrandir vers l'arrière. Rarement, l'exérèse de la onzième côte sera nécessaire.

3. L'abord transpéritonéal par laparotomie médiane

Rarement indiqué en chirurgie rénale, il surtout indiqué dans la pathologie d'urgence traumatologique.

Cette voie permet un accès rapide aux pédicules rénaux et une exploration complète de la cavité abdominale.

4. La laparotomie transverse

Elle est utilisée essentiellement dans la chirurgie tumorale. Elle offre l'avantage d'un abord premier du pédicule et une exploration ganglionnaire complète.

Elle est également indiquée dans la chirurgie de l'artère rénale, exceptionnellement pour un abord simultané des deux reins.

II. Principaux types de néphrectomie

A. Principes généraux de la néphrectomie

1. Une voie d'abord adaptée

Elle doit permettre une meilleure visualisation et l'exposition maximale des différentes structures anatomiques.

Son choix dépend de la nature de l'affection en cause et par la morphologie et l'état général de l'enfant.

2. L'ouverture de la loge rénale

Elle doit être large et le plus possible en arrière (fascia de Zukerkandl) dans les voies extra-péritonéales. Le bon plan est attesté par l'issue de la graisse jaune périrénale.

La mobilisation du rein doit être atraumatique mais complète au doigt ou au tampon monté, en s'aidant d'une traction par des pinces en cœur posées sur la berge antérieure de la loge.

Une mobilisation première de la face antérieure qui est dégagée du péritoine jusqu'au voisinage de la ligne médiane, puis des pôles, le pôle supérieur étant le plus délicat car profond et en rapport avec la surrénale.

3. L'identification des éléments clés de la néphrectomie

La veine est l'élément le plus superficiel, qui doit être disséquée vers la ligne médiane et libérée de ses affluents (veine génitale et veine surrénalienne), pour être réclinée et permettant la découverte à sa face postérieure de l'artère rénale qui est plus profonde et identifiable par ses battement au sein de la graisse hilaire.

La veine rénale droite est courte, et doit être repérée et disséquée en premier à la face antérieure de la veine cave inférieure. Sa dissection doit être suivie le plus loin possible de dehors en dedans et sa ligature est simple. L'artère rénale est longue avec un trajet retro-cave.

La dissection médiane du pédicule à gauche permet un contact aortique plus sécurisant et plus solide que celui du contact avec la veine cave inférieure.

La veine rénale gauche est longue avec un trajet pré-aortique. Pour ne pas mettre en danger l'artère mésentérique supérieure, la veine rénale doit être liée sur le bord gauche de l'aorte. L'artère rénale gauche est courte.

À la hauteur de la face interne du pôle inférieur du rein, l'uretère est repéré, isolé puis mis sur le lac.

Sa dissection conduit vers le haut au bassinet sur la face antérieure, duquel se trouve le pédicule vasculaire principal et éventuellement les accessoires.

4. La libération des attaches vasculaires rénales

Une fois libérée de ses attaches vasculaires, le rein est mobilisé sur sa face postérieure, retiré de sa loge et l'uretère disséqué pourra être sectionné. La ligature doit être appuyée à un niveau variable en règle le plus bas possible pour laisser le minimum de moignon.

La loge d'exérèse est drainée en règle par un drain aspiratif, après un lavage de cette dernière et vérification des hémostases.

La fermeture de la voie d'abord s'effectue après avoir repositionné à plat le patient, plan par plan.

5. Les incidents préopératoires

La survenue d'une hémorragie massive, souvent en rapport avec une plaie de la veine cave, de la veine rénale ou la désinsertion d'une collatérale postérieure, rarement due à la rupture du pédicule artériel.

L'ouverture possible de la cavité péritonéale ou pleurale au cours d'une voie extra-péritonéale qui est sans conséquences une fois les brèches refermées.

B. La néphrectomie simple

Elle est indiquée en cas d'un rein non fonctionnel (dysplasie multikystique, rein pseudotumoral, ou en cas d'un rein détruit (hydronéphrose par une uropathie obstructive ou refluyente).

Généralement elle est réalisée par voie extra-péritonéale antérieure ou postérieure. Ses différents temps opératoires ont été décrits ci-dessus.

C. la néphrectomie totale élargie

Elle est indiquée dans la pathologie tumorale rénale essentiellement le néphroblastome. Cette intervention consiste à l'ablation en monobloc du rein, du fascia de Gerota, de la graisse péri rénale, de la surrénale (pour les tumeurs polaires supérieures), et des ganglions lymphatiques régionaux sans curage systématisé. Il est nécessaire d'élargir l'exérèse et de réséquer les structures en partie ou en totalité mais en continuité avec la masse, si la tumeur dépasse le plan de la capsule ou du fascia péri-rénal, avec des adhérences ou un envahissement des viscères de proximité.

La ligature première du pédicule (l'artère puis la veine) est nécessaire avant toute manipulation ou mobilisation de la tumeur afin d'éviter toute dissémination néoplasique.

L'abord est transversal ou oblique sous-costale mais transpéritonéal large jusqu'au-delà de la ligne médiane. La tumeur est abordée en réclinant le *côlon* et le mésocôlon vers la ligne médiane avec éventuellement la nécessité de laisser une portion de mésocôlon adhérente à la masse. Il convient de mobiliser en totalité à gauche le mésogastre postérieur. Un décollement duodéno-pancréatique à droite pourra être nécessaire.

La dissection doit être débutée sur la ligne médiane le long de l'aorte ou de la veine cave inférieure, après avoir identifié le tronc coélique et l'artère mésentérique supérieure. Cette dissection s'étend depuis les piliers du diaphragme jusqu'à la bifurcation aortique, en ligaturant par prise le contenu du

rétro-péritoine, les vaisseaux, les lymphatiques et les plexus nerveux autonomes.

La tumeur peut être mobilisée latéralement par incision de la réflexion péritonéale, après la ligature du pédicule rénal.

Il faudra passer au large et disséquer successivement le *pôle* supérieur avec exérèse de la loge surrénale en cas de tumeur polaire supérieure, puis le *pôle* inférieur avec isolement de l'uretère et finalement la ligne médiane au ras des gros vaisseaux afin de diviser le feuillet postérieur du fascia de Gerota, et de séparer la tumeur du plan vertébral et du muscle psoas.

En cas d'adhérences, l'ablation du psoas ou d'une ellipse de diaphragme sera nécessaire.

L'uretère est enfin disséqué aussi loin que possible dans le petit bassin, et doublement ligaturé avant section.

En cas d'adhérences ou d'envahissement viscéral voisin (duodénum, pancréas, côlon, foie, rate, diaphragme, muscles postérieurs ...), il faudra savoir élargir l'exérèse monobloc en l'absence d'un bon plan de clivage, plutôt que de risquer une pénétration tumorale.

L'exérèse d'un thrombus dans la veine rénale ou la veine cave inférieure est obligatoire, après un contrôle du segment veineux intéressé par des lacs ou des clamps vasculaires, en priorité au-dessus du thrombus pour prévenir toute embolisation artérielle potentiellement léthale.

Après avoir repositionner le côlon et le mésocôlon sans une véritable péritonisation, la loge est drainé par un ou deux redons.

D. La néphrectomie partielle

Elle est indiquée, en dehors des dédoublements de la voie excrétrice, essentiellement dans la pathologie tumorale bénigne, le néphroblastome bilatéral ou sur un rein unique.

Cette intervention associe une résection parenchymateuse et une résection d'une partie de l'appareil excréteur.

La technique de choix est l'abord premier des éléments pédiculaires par une dissection hilaire avec une section parenchymateuse dernière.

La voie d'abord est en règle une incision transverse du flanc ou de l'hypochondre avec une approche extra-péritonéale.

Le pédicule rénal est contrôlé par un lac, après la libération complète du rein. En s'aidant de petits écarteurs spéciaux, la dissection intra-sinusale du bassinot correspondant au *pôle* à enlever est réalisée le plus loin possible. La tige calicielle pathologique est contrôlée, puis sectionnée avec une suture étanche par surjet de la tranche distale.

Le deuxième temps est vasculaire. La traction sur le pôle pathologique permet de mettre en tension le pédicule principal, la dissection prudente dans la graisse du hile, à la fois sur la face antérieure et postérieure, et d'isoler les artères et les veines destinés au *pôle* à enlever. Ces dernières sont liées et sectionnées après vérification par clampage que l'ischémie n'est pas plus étendue que le territoire parenchymateux à retirer.

Le troisième temps est la section parenchymateuse, la ligne de démarcation est vasculaire et non anatomique contrairement à la néphrectomie partielle pour duplicité. Par l'introduction si possible de l'index dans le sinus, ce geste opératoire sera facilité. Il est formel de s'assurer de l'absence de papilles résiduelles qui nécessiteraient une recoupe.

Du fait que la profondeur du calice, et surtout de la présence de l'artère rétro-pyélique dont la blessure peut provoquer l'ischémie en totalité ou en grande partie de la valve postérieure du rein restant, la néphrectomie polaire supérieure réglée est indiscutablement plus délicate que la néphrectomie polaire inférieure.

Une fistule urinaire postopératoire, ou une ischémie étendue du parenchyme conservé sont les principales complications de la néphrectomie partielle.

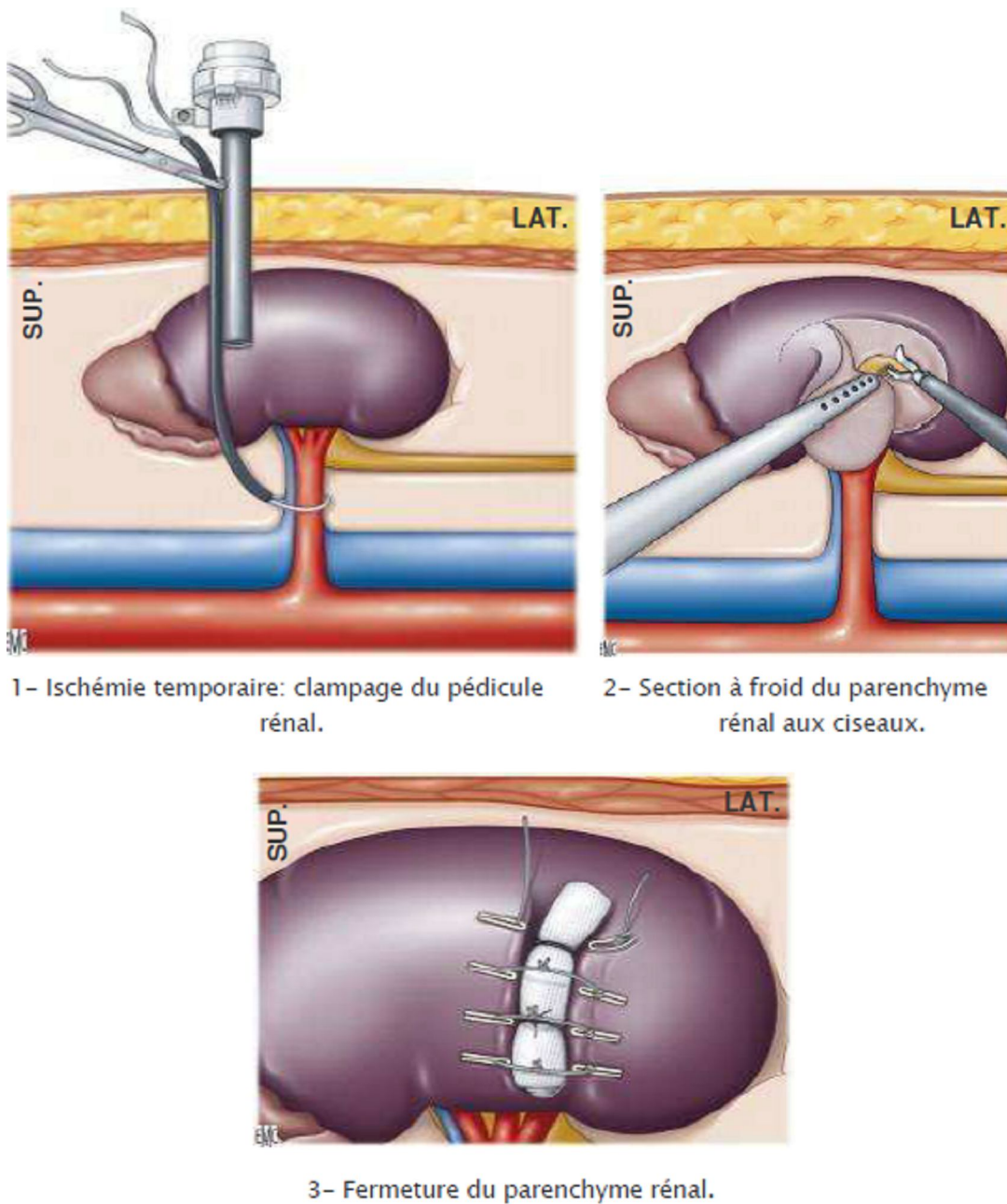


Figure 25 : Principes techniques de la néphrectomie partielle

E. la néphrectomie sous capsulaire

Cette méthode consiste à la création d'un espace entre le parenchyme rénal d'une part, et la capsule adhérente au magma périrénal, d'autre part.

Il faudra inciser tous les tissus, parfois épais, jusqu'à prendre contact avec le rein. La capsule rénale est incisée, et le plan sous capsulaire abordé. L'avantage de cette méthode est l'aisance de la dissection, quel que soit l'importance des remaniements péri-rénaux, et de dégager les deux faces du rein.

Le rein est dégagé très rapidement sous la capsule, énucléé en quelque sorte.

Après ce premier temps à progression rapide et facile, reste la ligature du pédicule qui est souvent difficile. En effet, il faudra, réinciser la capsule puisqu'il faudra bien passer en extra-péritonéal, puis traverser alors la gangue péri-pédiculaire plus ou moins dense, et trouver le pédicule et le lier.

Cette ligature, qui ne peut se faire qu'en masse, s'effectue souvent au fond d'un puits, car les deux valves de gangues périrénales se laissent mal repousser, et le rein, plus ou moins volumineux, ne laisse que peu de place aux instruments. Cette ligature s'effectue aussi dans la partie la plus modifiée de la gangue péri-pédiculaire, c'est-à-dire obligatoirement la plus distale et la plus proche du hile. Certes, le plus souvent, elle est réalisée sans difficulté majeure et en sécurité, mais peut parfois aboutir à une situation critique.

Les avantages de la néphrectomie sous capsulaire : un début et une dissection facile.

Les inconvénients : la difficulté de la dissection des éléments du pédicule, puisque la gangue hilaire est souvent dense et le contrôle de l'origine des vaisseaux est souvent difficile.

Généralement, cette technique laisse en place une coque épaisse inflammatoire, non rétractile, cartonnée, qui pourra être à l'origine d'un retard de cicatrisation, d'écoulement postopératoires, et d'incidents rétentionnels.

F. La néphro-urétérectomie totale

Son indication principale est toute néphrectomie totale ou partielle (essentiellement polaire inférieure) pratiquée pour des lésions dues ou accompagnées d'un reflux massif.

Elle consiste à enlever en plus du rein, la totalité de l'uretère jusqu'à la vessie y compris le méat.

La néphrectomie réalisée par voie extra péritonéale est conduite comme la néphrectomie simple. L'uretère est disséqué jusqu'au détroit supérieur en fin d'intervention, et le rein est refoulé aussi bas que possible dans la fosse iliaque.

La voie d'abord est alors refermée, mais une exérèse du rein peut être réalisée, en ligaturant le moignon urétéral distal de façon à le retrouver facilement.

L'uretère pelvien est abordé par une deuxième voie séparée, en règle une horizontale extra-péritonéale de la fosse iliaque ou un Pfannenstiel asymétrique. Les voies d'abord permettant ces deux temps distincts, sont délabrantes et inesthétiques.

III. Traitement chirurgical

Le traitement de la PXG est pratiquement toujours chirurgical, et consiste généralement à une néphrectomie ou une urétéro-néphrectomie, sauf dans certaines formes focales où l'exérèse n'est que partielle.

Une antibiothérapie intensive seule peut être rarement curative dans la forme focale de la PXG. Il peut être précédé d'un drainage.

L'apport des différentes techniques endoscopiques au traitement de la PXG suscite actuellement de plus en plus d'intérêt.

A. La néphrectomie totale et néphro-urétérectomie

La néphrectomie totale ou la néphro-urétérectomie reste l'attitude thérapeutique standard dans la forme diffuse de la PXG.

Du fait de l'extension importante du processus inflammatoire aux tissus péri-rénaux et aux organes de voisinage, la chirurgie peut être difficile.

Lorsque l'inflammation touche les espaces para-rénaux, elle rend la dissection difficile, le recours à la voie sous capsulaire est nécessaire étant donné que le rein est entouré d'une gangue épaisse, dure et adhérente.

L'inflammation peut se compliquer de fistule cutanée ou colique pouvant retarder la cicatrisation. Un phlegmon périnéphrétique peut être fréquemment retrouvé ainsi que des adhérences aux organes de voisinage ; rate, colon, foie, diaphragme.

La voie antérolatérale transpéritonéale est recommandée dans ces conditions, à la place de la lombotomie utilisée habituellement dans la néphrectomie. D'autres recommandent la voie extra-péritonéale permettant de minimiser la propagation de liquide infecté dans la cavité péritonéale [11].

B. La néphrectomie partielle.

Elle est indiquée dans la forme localisée, emportant uniquement l'un des pôles rénaux. Cependant le diagnostic différentiel avec le néphroblastome parfois même en peropératoire est si difficile que la néphrectomie totale est aussi réalisée.

C. Le drainage

Il est indiqué en cas d'abcès rénal ou péri-rénal, on distingue deux types :

- Le drainage chirurgical : en peropératoire ou par nephrostomie.
- Le drainage percutané ; qui est généralement échoguidé.

L'association d'une antibiothérapie au drainage est recommandée dans la forme diffuse de la PXG avant la néphrectomie, [15, 18, 27,30] afin d'éviter les

complications postopératoires. Une nephrostomie de drainage peut être indiquée lorsque l'atteinte est localisée.

IV. Traitement Laparoscopique

L'usage de la cœlioscopie en chirurgie urologique est en plein essor. Deux voies d'abord sont utilisables : la voie transpéritonéale et la voie rétropéritonéale.

A. Anesthésie et cœlioscopie

L'insufflation du pneumopéritoine entraîne un certain nombre de modifications tant sur le plan respiratoire qu'hémodynamique. En cas de mauvaise tolérance, la conversion en chirurgie ouverte doit être réalisée.

Les modifications respiratoires

La création et le maintien du pneumopéritoine s'accompagne d'une augmentation de la PaCo₂. Elle est compensée par une augmentation de la pression de ventilation. La compression de la veine cave inférieure par le pneumopéritoine et l'augmentation de la pression intra-abdominale peuvent gêner la ventilation et entraîner une chute de la saturation en oxygène.

Les modifications cardiovasculaires

L'augmentation de la pression intra-abdominale s'accompagne d'une diminution de la précharge et du débit cardiaque. Cependant il n'y a pas de répercussions importantes sur la pression artérielle à cause de l'augmentation des résistances vasculaires.

Les modifications rénales

L'augmentation de la pression exercée sur la veine cave inférieure s'accompagne d'une diminution de la diurèse peropératoire.

Autres conséquences

La mauvaise évacuation du pneumopéritoine en fin d'intervention ainsi qu'une susceptibilité individuelle sont à l'origine de douleurs scapulaires, abdominales, nausées et vomissements.

B. La néphrectomie par laparoscopie transpéritonéale

Cette technique est considérée comme une approche moins invasive pour l'ablation du rein dans diverses pathologies (un rein non fonctionnel ou siège d'une infection chronique due à un reflux, un stade final d'une obstruction par un syndrome de jonction), son indication est élargie au traitement d'autres affections comme le carcinome rénal et le rein multikystique.

Les avantages

- L'espace intrapéritonéal existe naturellement.
- Espace de travail plus large que l'espace rétropéritonéal.
- Exploration des autres organes (par exemple le foie) possible.
- Identification facile des repères anatomiques.
- Complications pariétales réduite.

Les inconvénients

- Risque de lésions des organes avoisinants (rate, intestins).
- Nécessité de mobiliser le côlon.
- Dissection rénale difficile.

Contre-indications

- Une tumeur rénale.
- Un traumatisme du rein.

Etapes de la procédure

1. Positionnement du patient en position latérale droite complète pour le rein gauche, latérale gauche partielle pour le rein droit.
2. Mise en place du premier trocar 10-12 par open laparoscopy à la limite externe du muscle grand droit.
3. Insufflation de CO₂ pour une pression du pneumopéritoine de 12-15 mmHg.
4. Mise en place des autres trocars sous vue afin d'obtenir une bonne triangulation des instruments.
5. A gauche, mobilisation en bloc du côlon gauche et de la rate. Identification de la veine gonadique, menant aux vaisseaux rénaux. A droite, mobilisation de l'angle colique droit, dissection du duodénum (manœuvre de Kocher), et dissection de la veine cave inférieure, puis de la veine rénale. L'artère est repérée en règle générale juste en dessous.
6. Après dissection des vaisseaux, mise en place de clips autobloquants Hem-o-lock ou Laproclip sur l'artère, et section à l'agrafeuse Endo GIA (Tyco Healthcare) ou clips de la veine rénale.
7. Clip et section de l'uretère.
8. Après libération du rein, celui-ci est mis dans un sac en plastique, et extraction par le prolongement de l'incision au niveau d'un trocar 12 mm au niveau de l'abdomen inférieur sur 5-6 cm.
9. Retrait des trocars sous vue.

C. La néphrourectomie par rétropéritonoscopie

En se référant aux résultats de la chirurgie par laparoscopie transpéritonéale, l'utilisation de la rétropéritonoscopie dans le traitement de la PXG semble difficile, cependant cette technique a prouvé son efficacité chez plusieurs enfants pour lesquels elle fut indiquée.

Cette méthode, permet un accès rapide à l'espace rétropéritonéal, et une meilleure exposition du rein, des tissus cibles, sans invasion de la cavité péritonéale évitant ainsi la dissection et la manipulation des structures intra-péritonéales.

La rétro-péritonéoscopie réduit l'agression pariétale, grâce à l'utilisation de 3 ou 4 incisions qui mesurent 1.5 cm à 2 cm de longueur chacune, cet abord permet une excellente visualisation de tous les organes rétro-péritonéaux, une telle vision rétro-péritonéale ne pouvait pas être obtenue que par une large incision du flanc ; une néphrectomie et une urétérectomie totale sont ainsi réalisées dans de bonnes conditions, et la durée d'hospitalisation du malade est réduite.

Dans la rétro-péritonéoscopie, l'inconvénient majeur est la nécessité de créer l'espace de travail, à partir d'un espace rétro-péritonéal virtuel contrairement à la laparoscopie trans-péritonéale.

Chez l'enfant, la taille de l'incision ne permet pas une dissection digitale de cet espace, mais elle est assez large pour permettre une visualisation correcte du muscle psoas et du fascia de Gerota qui constituent des repères anatomiques important pour disséquer le rein.

Une insufflation de Co2 est réalisée, après avoir franchi la première porte d'entrée, l'espace de travail est alors créé avec une bonne vision, l'utilisation du ballon n'est pas nécessaire.

Le deuxième inconvénient de la rétro-péritonéoscopie est la difficulté de contrôle du pédicule rénal au cours d'une néphrectomie droite, ceci peut se compliquer d'une blessure de la veine cave inférieure.

Les complications possibles de cette intervention :

- la perforation péritonéale, et la création d'un pneumopéritoine.
- L'insufflation du Co2 augmente l'absorption de ce gaz avec le risque de pneumomédiastin.

Etapas de la procédure :

1. Positionnement du patient en décubitus latéral droit ou gauche, avec la table cassée au niveau de la loge rénale.
2. Mise en place du trocart 12 mm sous l'extrémité de la douzième côte, et création de l'espace de travail à l'aide d'un ballon gonflé avec 600 ml d'eau. Les autres trocars sont mis sous vue (figure 2).

3. Insufflation de CO₂ pour une pression du rétro-pneumopéritoine de 12-15 mmHg.
4. Après identification du muscle psoas, incision du fascia de Gerota parallèle au muscle psoas, menant directement aux vaisseaux, avec mise en évidence première de l'artère rénale.
5. Après dissection des vaisseaux, mise en place de clips autobloquants Hem-o-lock ou Laproclip sur l'artère, puis section à l'agrafeuse de la veine rénale, ou après mise en place de clips.
6. Ligature et section de l'uretère.
7. Après dissection complète du rein, celui-ci est mis dans un sac endoscopique, extraction par une incision dans le prolongement du trocart 5 mm devant l'aile iliaque sur 5-6 cm.
8. Retrait des trocars sous vue.

Avenir

La cœlioscopie est sans conteste une technique encore en plein développement. Les principaux progrès passent par la miniaturisation des instruments, l'amélioration des caméras. Mais la principale révolution sera probablement la généralisation de l'utilisation du robot chirurgical qui permet une vision en trois dimensions, et facilite la réalisation des sutures. Cependant, pour l'instant ce robot n'est pas adapté en taille à la chirurgie du petit enfant et a un cout prohibitif.

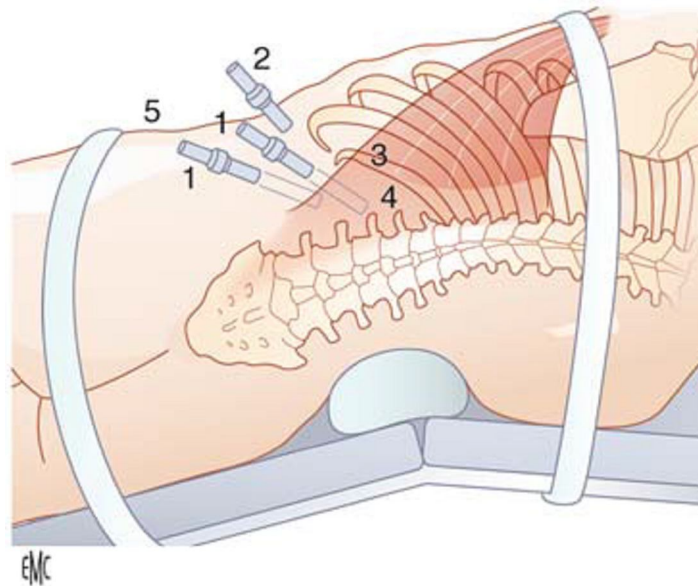


Figure 26 : Position des trois trocars (abord rétroperitonéal)

1. Trocars de 12mm ; 2. Trocart de 5 mm ; 3. 12^{ème} côte ; 4. Muscles érecteurs du rachis ; 5. Crête iliaque.

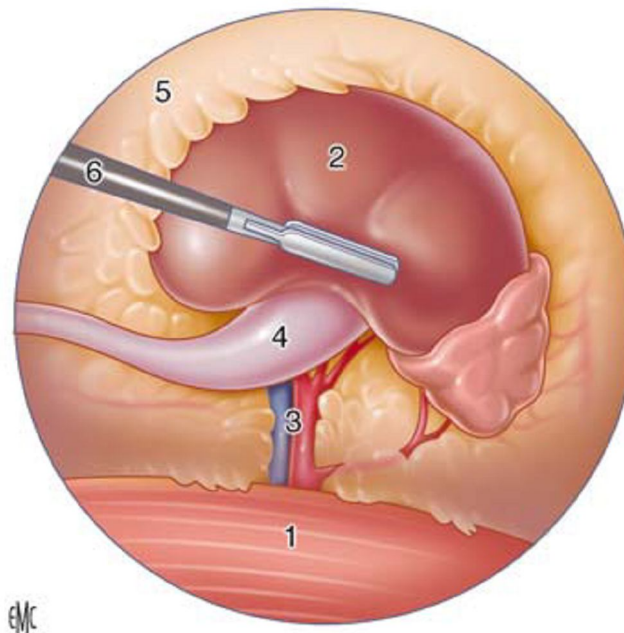


Figure 27 : Mise en tension du pédicule rénal

1. Muscle psoas ; 2. Rein ; 3. Pédicule rénal ; 4. Uretère ; 5. Paroi abdominale antérolatérale ; 6. Trocart antérieur.

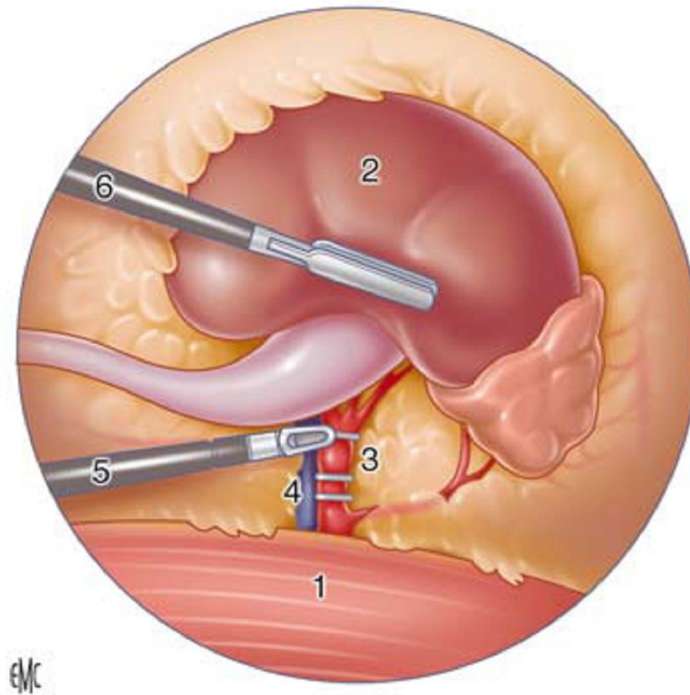


Figure 28 : L'artère rénale est clipée et sectionnée

1. Muscle psoas ; 2. Rein ; 3. Artère rénale clipée ; 4. Veine rénale ; 5. Trocart inféropostérieur; 6. Trocart antérieur.

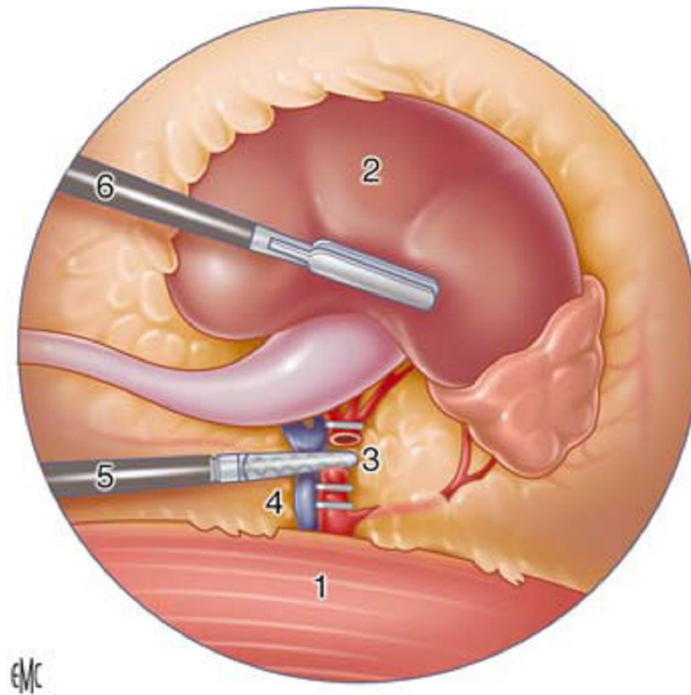


Figure 29 : La veine rénale est contrôlée par agrafage et section automatique

1. Muscle psoas ; 2. Rein ; 3. Artère rénale sectionnée ; 4. Veine rénale dans les mors de l'agrafeuse ; 5. Trocart inféropostérieur ; 6. Trocart antérieur.

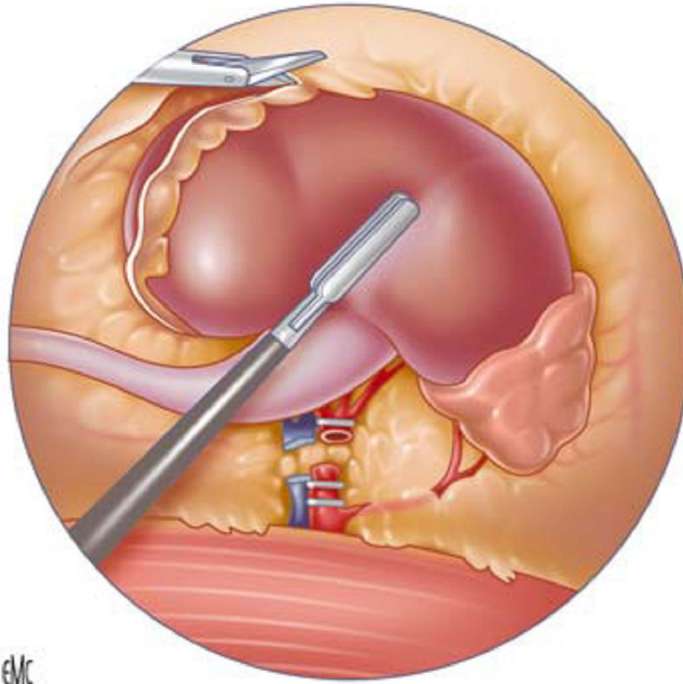


Figure 30 : Traction du rein vers l'arrière et section des adhérences sur la convexité du rein

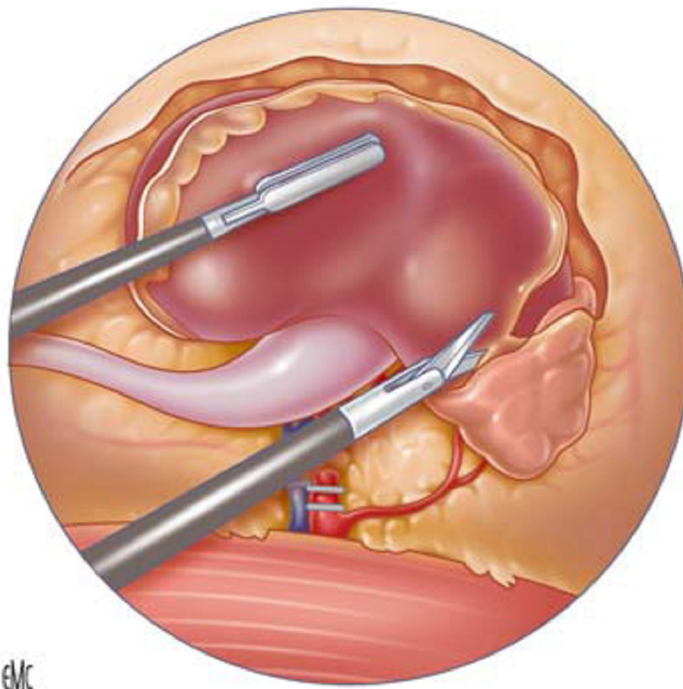


Figure 31 : Libération du pôle supérieur du rein, respectant la surrénale

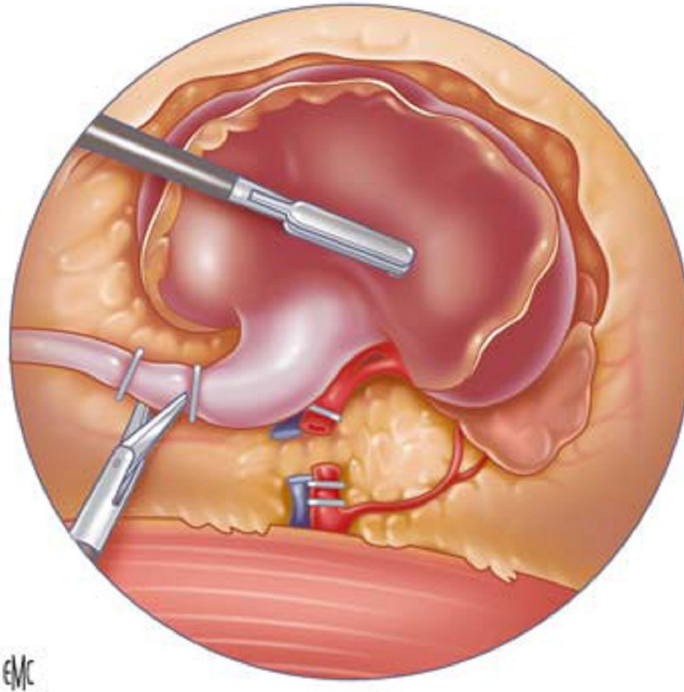


Figure 32 : Section de l'uretère obturé par un clip de part et d'autre

V. Traitement médical

Le traitement conservateur par une antibiothérapie seule dans la PXG pseudotumorale est une exception avec de rares rapports dans la littérature [8,22]. Elle s'est avérée efficace avec une résolution complète des lésions rénales. Brown a rapporté le succès de l'administration d'une antibiothérapie parentérale pendant 3 semaines chez un garçon de 27 mois ayant une PXG focale, Hughes a traité avec succès une PXG multifocale par Netilmicine pendant 3 semaines, Rasoulpour a traité une PXG par une antibiothérapie parentérale de deux semaines suivie d'une antibiothérapie orale pendant 8 semaines [8].

Ce traitement ne doit être envisagé qu'après avoir obtenu un diagnostic histologique formel de la PXG, soit par une biopsie chirurgicale, soit une ponction-biopsie transcutanée, mais cette dernière reste non dénuée de risque puisqu'elle concerne une masse rénale dont l'étiologie néoplasique n'est pas toujours écartée.

La vitesse de sédimentation, la tomodensitométrie et l'échographie permettent de suivre l'évolution.

L'antibiothérapie est souvent utilisée en peropératoire pour réduire des lésions éventuelles de pyélonéphrite et éradiquer l'infection urinaire.

PRONOSTIC

L'évolution de la PXG est favorable, une fois le traitement est instauré par la néphrectomie totale ou partielle, avec un excellent pronostic.

Aucun cas de récurrence sur le rein controlatéral ou le moignon rénal restant n'a été décrit [7, 10,26] avec un recul de 1 an et demi à 8 ans dans la littérature [10]. La guérison est la règle après un traitement adapté et bien conduit. Bien que rares, quelques cas d'amylose et d'insuffisance rénale chronique secondaire à cette dernière ont été rapportés [30]. L'atteinte amyloïde est initialement localisée au rein malade mais évolue de manière progressive vers une amylose systémique.

La persistance de l'atteinte amyloïde serait responsable d'une insuffisance rénale chronique faisant suite à un syndrome néphrotique chronique, d'où l'intérêt d'un suivi postopératoire à long terme.

Une hypertrophie compensatrice du rein controlatéral, se produit après l'ablation du rein. Cette réponse compensatoire est remarquable dans l'enfance, il peut doubler de taille, sa masse devient égale à la somme des deux reins réunis.

QUATRIEME PARTIE

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Nous rapportons une étude rétrospective sur treize cas pédiatriques de PXG suivis et opérés au service entre 1993 et 2011

Les objectifs de ce travail consistent à :

1. Rappeler les aspects épidémiologiques, cliniques, biologiques et anatomo-pathologiques de cette affection ;
2. Préciser la place des différentes méthodes d'imagerie dans l'établissement de son diagnostic pré opératoire ;
3. Codifier son traitement.

Cas n°	Age	Sexe	Rein atteint	Signes cliniques	Examen	Diagnostic préopératoire	Traitement
1	4 ans	M	G	Lombalgies G fièvre	Masse flanc G, fièvre	Rein muet +syndrome de jonction	Néphrectomie totale sous capsulaire gauche
2	7ans	M	G	Lombalgie G, Fièvre, anorexie Amaigrissement pyurie	Masse abdominale allant de l'HCG au flanc D	Pyonéphrose G	IDEM
3	2 ans	M	D	Lombalgies D, fièvre, anorexie, amaigrissement Pyurie	Masse HCD donnant contact lombaire	Suspicion de PXG	ATB préop+ Néphrectomie sous capsulaire D
4	14 ans	M	G	Lombalgie G hématurie, fièvre, urines troubles.	DI flanc G	Lithiase pyélique G sur rein muet	Néphrectomie totale G.
5	12 ans	F	G	Lombalgie G+fièvre	Sensibilité HCG	Pyonéphrose +lithiase pyélique G	Néphrostomie G de drainage +néphrectomie totale sous capsulaire
6	2 ans et demi	M	G	DI abdominales vagues Lombalgie G	Examen normal	Lithiase rénale G +rein muet	Néphrectomie totale G.

				Fièvre, hématurie			
7	5 ans	M	G	DI péri-ombilicale+ Lombalgie G fièvre, asthenie, AEG, tb mictionnels	Masse HCG donnant contact lombaire	Néphroblastome G	Chimiothérapie première néphrourectomie
8	6 ans	F	D	Lombalgie D Fièvre AEG, asthenie amaigrissement	RSP Défense HCD	Pyonéphrose D+lithiase +rein muet	Néphrectomie totale D
9	11 ans	M	G	Lombalgie G RAU AEG amaigrissement	Sensibilité flanc G	Sd tumoral rénal	Drainage chirurgical de la masse + ATB thérapie
10	4 ans	M	G	Fièvre, AEG, masse abdominale +fistule cutanée	RSP, masse flanc G+contact lombaire, ADP inguinales bilatérales	Suspicion de PXG	Drainage chirurgicale préopératoire +néphrectomie totale.
11	1 an et demi	F	D	Pâleur cutanéomuqueuse Anorexie	Contact lombaire	Suspicion de PXG	Urétéro- néphrectomie D+ATB thérapie
12	3 ans	M	G	DL lombaire +urine trouble+ Tb mictionnels	Sensibilité flanc G+CVC+vacuité bilatérale des bourses	Hydronéphrose secondaire à un syndrome de jonction pyélo- urétérale	Néphrectomie totale gauche
13	5 ans	M	G	Fistule cutanée	Fistule cutanée lombaire G	Suspicion d'une PXG	Néphrectomie totale gauche

Tableau I : Aspects cliniques et prise en charge thérapeutique.

G : gauche ; D : droite ; DI : douleur ; HCG ; hypochondre gauche, HCD ; hypochondre droit ; RSP : retard staturo-pondéral ; ATB : antibiothérapie ; RAU : rétention aigue d'urine ; AEG : altération de l'état général ; tb ; troubles ; ADP : adénopathies.

Cas n°	NFS	ECBU	Echo	UIV	TDM	Scintig	Ana-path	Evolution
1	Anémie	Nombreux cristaux oxalate Ca2+	Gros rein, HD, Sd de jonction	Rein muet			PXG diffuse	Favorable
2	Anémie hyperleucocytose	IU Protéus mirabilis	Lithiase pyélique HD	Retard d'excrétion rénale+ Lithiase pyélique			PXG diffuse	favorable
3	idem	IU Protéus mirabilis	Tm rénale	Retard d'excrétion rénale	Pyonéphrose +lithiase coralliforme		PXG diffuse	favorable
4	Anémie	Aspect trouble des urines ,pas de germe, leucocyturie > 10 ^{e4} éléments/ml	Gros rein +lithiase pyélique +pyonéphrose	Rein muet +lithiase pyélique		Rein non fonctionnel	PXG diffuse	Favorable
5	Anémie	IU E coli+Klebsiella	Gros rein ,HD,Sd de jonction	Lithiase pyélique +HD			PXG diffuse	Favorable
6	Idem	Stérile	Gros rein ,pyonéphrose	Lithiases polaires inf ,rein muet		Rein muet ,H compensatrice D	PXG diffuse	Favorable
7	Anémie +hyperleucocytose		Tm rénale plaie sup				POXG focale	Favorable
8	idem	IU E coli leucocyturie > 10 ^{e4} éléments/ml	Gros rein, pyonéphrose,lithiase pyélique	Lithiase pyélique, rein muet			PXG diffuse	Favorable
9	Anémie	Stérile, isolement staphylocoque à la culture du pus prélevé en préop	Masse 2/3 inf. rein, ADP pédicule rénal.	Ecrasement groupe caliciel moyen, étirement, refoulement calices inf.	Masse rénale déformant les contours +zones de nécrose s +rehaussement		PXG focale	Favorable
10	Anémie +hyperleucocytose	hématurie, cristaux amorphes, pas de germes à l'ED et à l'uroculture leucocyturie > 10 ^{e4} éléments/ml	Gros rein +lithiases +ADP profondes	Lithiases coralliforme G+calicielles inf .Rein muet			PXG diffuse	Abcès de la paroi Bonne évolution après les soins locaux
11	Anémie	Stérile	Pyonéphrose D+lithiase Abcès péri-rénal ,ADP du hile rénal Rein droit augmenté de taille		Rein D augmenté de taille +dilatation des cavités excrétrices +abcès du psoas homolatéral	Rein D non fonctionnel	PXG diffuse	Favorable
12	Anémie	Protéus mirabilis	HD à contenu impur+ Calculs pyéliques et calculs caliciels inférieurs	Rein G muet		Rein G muet +stase fonctionnelle des voies excrétrices du rein D	PXG diffuse	Favorable
13	Anémie et hyperleucocytose	Stérile	Rein gauche augmenté de volume Lithiase pyélique			Taux faible de captation du rein gauche	PXG diffuse	Favorable

Tableau II : Caractéristiques biologiques, radiologiques, histologiques et évolution.

HN : Hydornéphrose ; **SD** : Syndrome ; **Scintig** : Scintigraphie ; **IU** : Infection urinaire ; **tm** : tumeur ; **inf** : Inférieures ; **H** : Hypertrophie ; **Sup** : Supérieure ; **hyper L** : Hyperleucocytose ; **imp** : Importante ; **ED** : Examen direct.

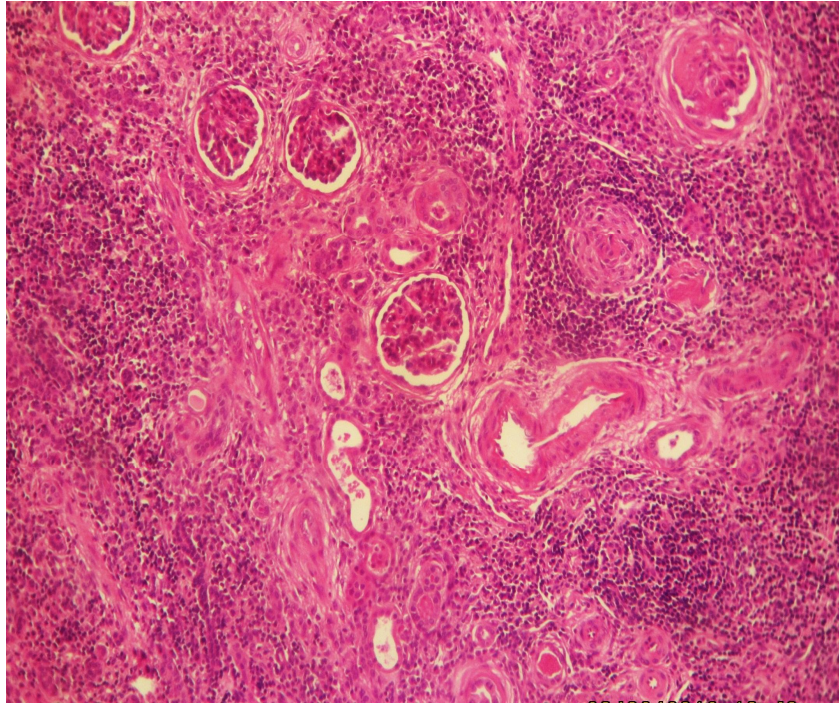


Figure 33 : microphotographie GX100-coloration Hemalun Eosine

Un parenchyme rénal remanié par une réaction inflammatoire chronique avec présence de follicules lymphoïdes à centre clair germinatif (cas numéro 12).

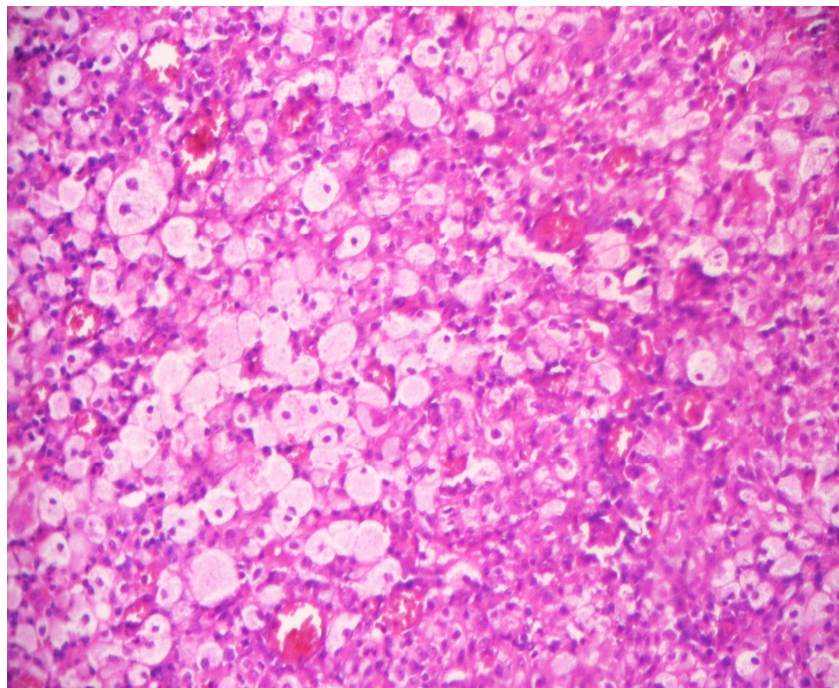


Figure 34 : microphotographie GX100-coloration Hemalun Eosine

Des plages de macrophages spumeux mêlés à des cellules lymphoplasmocytaires et polynucléaires neutrophiles (cas numéro 12)

RÉSULTAT

1. L'âge

L'âge moyen est de 6, 04 ans, avec des extrêmes d'âges d'un an et demi et 14 ans.

2. Le sexe

Notre série comporte 10 garçons et trois filles.

3. La forme anatomo-pathologique

La forme diffuse est retrouvée chez huit de nos patients (84.61%) les deux autres ont présenté une atteinte focale de leurs reins gauches (15,39%).

Dans l'ensemble des cas, l'atteinte est unilatérale, avec 76,92% d'atteinte du côté gauche, et seulement 23 ,08% d'atteinte du côté droit.

4. Présentation clinique

La symptomatologie clinique la plus commune était faite de lombalgie (n=10), l'hématurie et la pyurie ont été retrouvés chez deux patients, neuf cas ont présenté une fièvre, trois autres cas ont présenté des troubles mictionnels (dysurie, pollakiurie et rétention aigue d'urine), deux autres avaient un retard staturo –pondéral.

Des signes généraux (asthénie, anorexie, altération de l'état général) accompagnaient souvent le tableau clinique.

L'examen clinique a trouvé chez six enfants une masse du flanc ou de l'hypochondre donnant le contact lombaire.

5. Les examens biologiques

a. L'ECBU

L'uroculture a isolé principalement trois types de germes : le *Protéus mirabilis* (23,07%), l'*Escherichia Coli* (15,38%), *Klebsiella* (7,69%). 7 cas ont rapporté la notion d'infection urinaire à répétition. (53,84%).

b. Les données hématologiques

- Une anémie a été observée chez 12 patients avec un taux d'hémoglobine variant entre 4,9 g/dl et 12 g/dl, et un taux moyen de 8,02 g/dl.
- Une hyperleucocytose a été retrouvée chez 6 patients, avec un nombre de globules blancs variant entre 13,210 elts/mm³ et 31.100 elts /mm³
- La vitesse de sédimentation était accélérée chez 4 patients. Sa valeur variait entre 85 et 138 mm/1^{ère} heure.

6. Les examens radiologiques

a. L'ASP

Elle a montré respectivement un calcul coralliforme (15,38%), une lithiase pyélique (38,46%). Dans les deux cas de forme localisée, il n'y avait pas de lithiase urinaire

b. L'échographie rénale

Elle a montré un gros rein chez 8 patients, une lithiase rénale chez 7 patients, un aspect d'hydronéphrose chez 4 patients, et des adénopathies profondes chez trois patients, et un abcès péri-rénal chez deux patients.

c. L UIV

Elle a confirmé toujours les données échographiques. Elle a objectivé des lithiases rénales chez 6 patients (46,15%), une déformation de l'architecture normale des cavités excrétrices supérieures (écrasement, refoulement et étirement des calices) dans un cas (7,69 %), et un rein muet dans 6 cas (46,15%).

d. La TDM abdominale

Elle a été réalisé chez trois malades, et a objectivé une dilatation calicielle, et dont le contenu était de densité liquidienne impure, un épanchement de même densité en péri -rénal, Les lithiases rénales étaient fréquemment retrouvés (un calcul coralliforme en aval de la dilatation calicielle et des lithiases dans l'espace péri -rénal (cas N 3).

D'autre part, la TDM a objectivé une déformation du contour du rein et une augmentation de son volume sur les différentes coupes, ainsi que de multiples, foyers de nécrose se rehaussant en partie à l'injection du produit de contraste (n=1), l'aspect de masse rénale a été objectivé chez le même patient. Une pyonéphrose et un aspect du psoas ont été notés chez un autre patient.

7. L'attitude thérapeutique

Le drainage chirurgical par néphrostomie a été réalisé chez un patient. Un épanchement intra parenchymateux et de la loge rénale a été drainé chez deux patient.

Un traitement conservateur par une antibiothérapie de deux semaines d'amoxicilline –acide clavulanique et un drainage initial a été mené chez un patient.

Une néphrectomie totale a été réalisée chez 10 patients, dont quatre par voie sous capsulaire.

Une néphrourétérectomie a été réalisée chez un enfant, et une néphrectomie totale élargie a été réalisée chez un autre patient dont le diagnostic préopératoire était celui d'un néphroblastome.

Une antibiothérapie post opératoire de deux semaines a été menée chez tous nos patients.

L'évolution post opératoire était favorable chez 84,62% des enfants, 15,38% ont présenté une infection de la paroi abdominale.

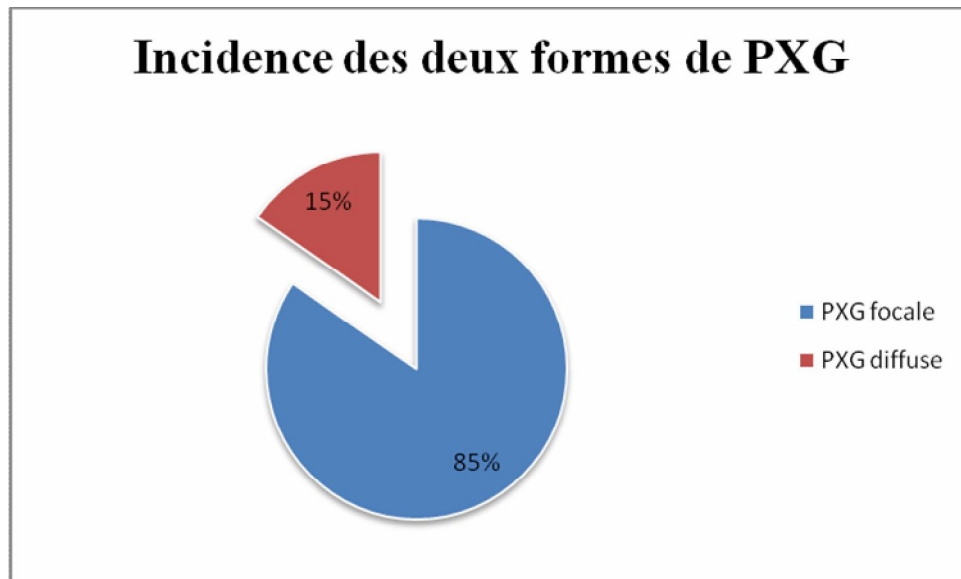


Figure 35 : Incidence des deux formes.

DISCUSSION

La PXG est une forme particulière des pyélonéphrites chroniques. Elle est caractérisée par une inflammation chronique granulomateuse du parenchyme rénal. Cette inflammation comporte des lésions de néphrite interstitielle associées à une prolifération de cellules spumeuses ou xanthomateuses caractéristiques avec un infiltrat inflammatoire granulomateux.

C'est Schlangenhaufer, médecin Viennois, qui en 1916 a été le premier à décrire cette affection sous le terme de staphylomycose puis c'est en 1944 qu'Osterlind introduit pour la première fois le terme de « pyélonéphrite xanthogranulomateuse » et l'a qualifiée d'inflammation rénale chronique spécifique.

Elle est observée dans 0,6% des patients opérés pour une pyélonéphrite chronique, et elle est responsable de 10% des néphrectomies de la pyélonéphrite chronique à sa phase terminale

Concernant l'aspect épidémiologique de cette affection rare chez l'enfant, notre étude a confirmé certaines données de la littérature, en montrant que la PXG concernait plus les garçons que les filles [9,26], avec un taux de 76,92% contre 23,08%, et survient dans 70% avant l'âge de 10 ans [9,12,17, 31].

Certaines études ont montré que la PXG survient habituellement avant 5 ans [7,17].

L'atteinte unilatérale est la règle chez l'enfant [7, 17, 20, 26,30], retrouvée également dans notre étude. Les formes bilatérales ont été rarement rapportées [12,22]. 76,92% de nos cas ont présenté une atteinte rénale gauche [10, 26, 30,33], alors que certaines études rapportent la prédilection de l'atteinte rénale droite [9, 17,26].

Les lésions de la PXG se présentent selon deux aspects morphologiquement distincts :

La forme diffuse touchant le parenchyme rénal.

La forme focale qui ne représente que 8% des PXG, et où les lésions affectent uniquement un pôle du rein.

84,61% de nos cas ont présenté une atteinte diffuse, et 15,31% avaient une forme focale, ce qui concordait aux données rapportés dans la littérature [7, 11, 9,26].

L'étiopathogénie de la PXG n'est pas connue avec certitude mais plusieurs facteurs étiologiques ont été incriminés :

- Une obstruction du tractus urinaire d'origine lithiasique ou malformative.
- Une infection urinaire mal traitée.
- Une ischémie rénale chronique.
- Une obstruction lymphatique
- Une altération du métabolisme lipidique
- Une altération de la réponse immunitaire par altération de certaines fonctions des macrophages comme le chimiotactisme et la phagocytose.
- La malnutrition.

L'obstruction des voies urinaires combinée à l'infection urinaire semble être le facteur le plus important dans la genèse de la PXG [8, 9, 22, 27,32].

Des rats ont développé une PXG après une ligature urétérale associée à une infection urinaire à *Escherichia Coli* [8].

On ne sait toujours pas pourquoi l'infection urinaire initiale et les lithiases restent longtemps asymptomatiques. Des infections urinaires par des germes à faible virulence combinée à une obstruction urinaire partielle basse peuvent expliquer la chronicité de la pathologie urinaire [8].

Anhalt et al [8] a proposé deux mécanismes physiopathologiques ; le premier mécanisme correspond à une libération des lipides et qui est due aux dégâts tissulaires provoqué par une infection urinaire. Il a proposé également que le processus pourrait être un phénomène métabolique avec une réaction inflammatoire secondaire. D'autres ont proposé l'association de ces deux mécanismes en association à l'insuffisance vasculaire et l'obstruction [8].

L'obstruction est souvent d'origine lithiasique [8, 13,20, 30,31], 83% des cas rapportés, un tiers à la moitié des calculs sont coralliformes [8,13, 21,32].

Les uropathies malformatives sont moins fréquentes, un reflux

vésico-urétéral et des tumeurs rénales ont été également rapporté [8, 30,31].

En accord avec ces études, la lithiase a été retrouvée dans 53,84% de nos cas, et 15,38% de ces calculs étaient coralliformes. Un syndrome de jonction était en cause chez 23,07% de nos malades, et un reflux vésico-urétéral a été objectivé chez deux de nos patients soit 15,38%.

L'obstruction est observée principalement dans la forme diffuse, très rarement dans la forme focale [8,10].

En effet, nos deux cas de PXG focale n'ont pas présenté de lithiase urinaire, et qui a été retrouvée chez presque tous nos cas de PXG diffuse (n=7).

Ces constatations prouvent le rôle principal de l'obstruction dans la pathogénie de la PXG, d'ailleurs, dans des modèles expérimentaux, les rats ont des développés des foyers xanthogranulomateux dès le premier mois après l'agression.

Les autres facteurs impliqués dans le processus xanthogranulomateux ont été recherché dans notre série. Ainsi tous nos patients provenaient d'un milieu socio-économique relativement défavorisé ; cependant il n'a pas été noté de déficit immunitaire évident. Contrairement à ce qui a été proposé dans certaines études [9, 17, 24,33], la localisation élective de l'inflammation au rein et aux tissus péri-rénaux de manière unilatérale associée au caractère curatif de la néphrectomie chez nos patients mettent en doute la responsabilité d'une altération du système immunitaire dans la genèse de la PXG.

La malnutrition semble être un résultat final de la PXG.

L'expression du monocyte chemotactic protein-1 (MCP-1) semble jouer un rôle dans la pathogénie de XGP en recrutant les monocytes circulant ou par des cellules de l'espace interstitiel [34].

Une étude a été menée sur 2 enfants ayant une obstruction de la jonction pyélo-urétérale et des infections récurrentes du tractus urinaire, qui ont été néphrectomisés pour un rein non fonctionnel, et dont le diagnostic anatomo-pathologique a révélé une PXG ; la biopsie rénale per-opératoire a noté la présence de monocyte et une atrophie tubulaire, avec une expression tissulaire du monocyte chemotactic protein-1 (MCP-1), et l'epidermal growth factor (EGF).

L'expression de MCP-1 était significativement plus élevée chez les deux patients comparés aux patients ayant une obstruction de la jonction

pyélo-urétérale non compliquée ou le groupe contrôle. Ceci est aussi à corréluer avec l'augmentation de l'infiltration monocyttaire alors que EGF était seulement significativement abaissé quand on le compare avec le groupe contrôle.

Dans la PXG ce mécanisme pourrait être fortement induit par l'infection bactérienne, qui induit la synthèse locale des cellules infiltrées du MCP-1 par les lipopolysacharides, ou par l'intermédiaire du TNF α (tumor necrosis factor-alpha), ou IL-1(interleukine 1) [34].

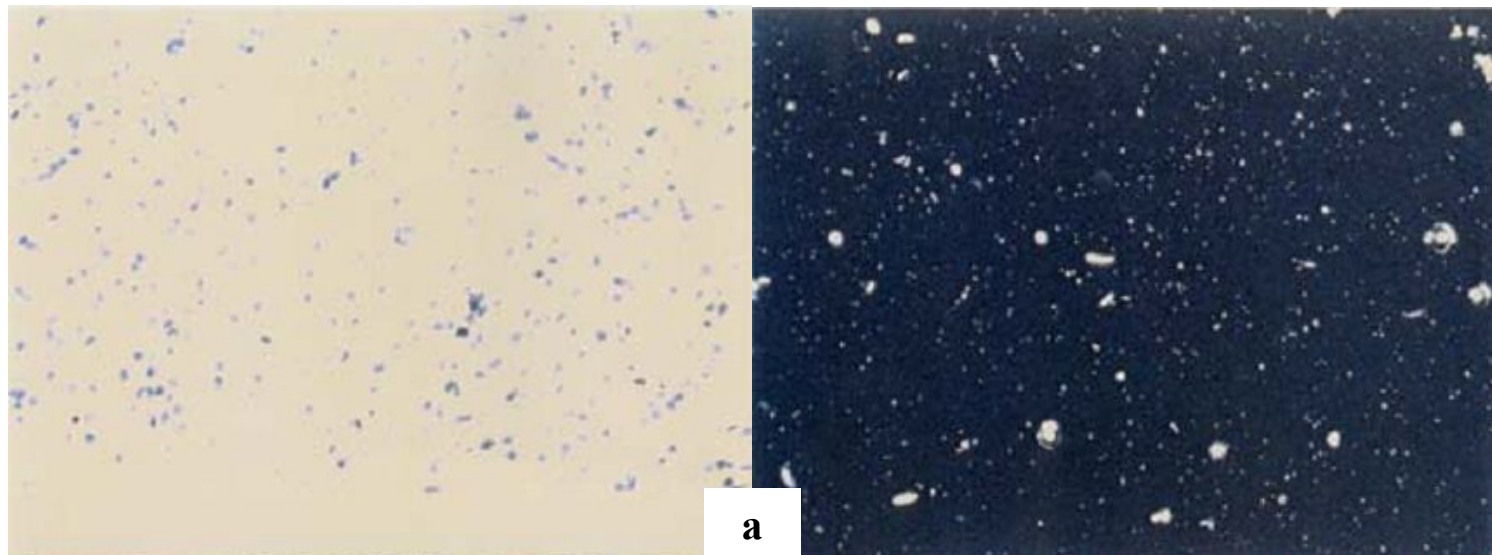


Figure 36 : Hybridation In Situ

Hybridation in situ pour MCP-1

L'autoradiographie a été obtenue par émulsion nucléaire ilford G5 des lames déshydratées, et contre coloration à l'hématoxyline éosine.

Microphotographie sur un fond noir et blanc des prélèvements biopsiques d'un rein normal (a) et d'un rein d'un patient ayant une PXG.

Le tissu rénal normal n'exprime pas le MCP-1RNAm(a).

(b)Une forte augmentation du signal spécifique du MCP-1RNAm essentiellement au niveau interstitiel dans le tissu rénal des patients atteints de PXG.

L'étude histologique des lésions de la PXG trouve des cellules spumeuses appelées xanthomateuses correspondant à des histiocytes lipophages à cytoplasme chargé de lipides, et qui peuvent être entourés de vaisseaux sanguins ramifiés.

Cette transformation macrophagique peut être observée dans d'autres pathologies rénales à caractère inflammatoire et granulomateux comme la malakoplakie, dont une étude a suggéré que cette dernière pourrait être une étape de développement de la PXG [25].

Le mode de présentation clinique est habituellement subaigu, les symptômes rencontrés dans notre série sont similaires à ceux décrits dans la littérature

[8, 9, 11, 12,32].Ils associent des lombalgies, des douleurs abdominales localisées à un flanc (n=10), une fièvre récurrente (n=9), une altération de l'état général, un amaigrissement (n=4), des signes urinaires (hématurie, pyurie, troubles mictionnels) ont été retrouvés chez 5 de nos patients.

L'examen physique a trouvé une masse abdominale de l'hypochondre ou du flanc chez 6patients, remplacé parfois par une sensibilité ou une défense (n=4), et une fistule cutanée chez deux patients. Ceux-ci a été également rapportée dans la littérature [11, 17,30].

La PXG induit un tableau clinique variable et non spécifique, elle mérite le nom de« grande simulatrice » [12, 17,27]. Il n'existe pas de signe clinique pathognomonique de l'affection car elle ressemble à d'autres pathologies rénales inflammatoires ou néoplasiques. La forme focalisée est caractérisée par la

pauvreté des signes cliniques qu'elle entraîne. Dans la forme diffuse le tableau clinique est celui d'une pyonéphrose. Cependant et contrairement à ce qui a été rapporté dans la littérature, la fièvre prolongée sans foyer infectieux patent peut être révélatrice de l'affection et considérée comme un syndrome paranéoplasique [7,26].

Même si l'induration et la fistule cutanées sont considérées comme des complications rares et tardives de la maladie [18, 32,24]. Elles représentent respectivement 65% et 24% des cas décrits par BINGÖL-KOLOGLU, ainsi que 25% et 37% des cas de MHIRI [10]. Une collection sous cutanée inflammatoire en pré fistulisation a été constatée chez un de nos patients. Ce même patient présentait un accollement inflammatoire du parenchyme rénal à l'angle colique gauche préliminaire à une fistulisation rénocolique.

Des fistules rénobronchiques et des abcès pneumoniques ont été rapporté. Les fistules cutanées siègent habituellement au niveau du flanc homolatéral mais des localisations inhabituelles telles que le genou ont été rapporté. L'immunodépression par le VIH, un traitement inefficace de la pyélonéphrite, la malnutrition et les lithiases semblent être prédisposant à la formation des fistules [24], ou à une évolution chronique du processus infectieux.

Le tableau clinique peut comporter un retard staturo-pondéral [9, 22,27], et a été objectivé chez 15,38% de nos malades.

Il existe habituellement un syndrome inflammatoire biologique associant une anémie inflammatoire témoignant de la chronicité du processus infectieux [7] et une hyperleucocytose, rapporté souvent dans la littérature [9, 17, 30, 31, 32].

La vitesse de sédimentation est habituellement accélérée, avec des valeurs variant entre 30 à plus de 90 mm à la première heure.

Une anémie a été rencontrée chez 12 patients, une hyperleucocytose chez 6 patients, la vitesse de sédimentation faite chez 4 patients était élevée.

Leurs fonctions rénales étaient conservées. TAKAMIZAWA, dans sa série de 4 cas a rapporté une altération de la fonction rénale chez 3 de ses malades (75%); 37% des patients de MHIRI ont présenté une insuffisance rénale aiguë

fonctionnelle ; une insuffisance rénale chronique est rencontrée dans 9% des cas décrits par HAMMADAH [10].

Des anomalies biologiques hépatiques sont retrouvés dans 50% des cas [9,17] reflétant la chronicité de la pathologie. Ils se traduisent par une hépatomégalie, une élévation du taux de phosphatase alcaline et des transaminases, un taux de bilirubine élevé, et une diminution du TP. Le bilan biologique hépatique peut être aussi normal.

Les troubles mictionnels sont fréquemment rapportés dans la littérature [12, 13, 20, 22,24], et ont été retrouvés chez trois patients (dysurie, pollakiurie et rétention aigue d'urine), deux autres ont présenté une hématurie et une pyurie.

L'incidence de l'infection urinaire est de 52% à 100% des cas écrits dans la littérature [10]. Les germes les plus fréquemment retrouvés à l'ECBU sont *Proteus mirabilis*, *Escherichia Coli* [7, 13, 17, 18, 21].

Des infections urinaires à *Klebsiella*, *Pseudomonas*, staphylocoque ou des germes pluribactériennes ont été également rapporté [8, 10, 17, 20,22].

Notre étude a identifié trois types de germe : le *protéus mirabilis* (23,07%), l'*Escherichia Coli* (15,38%), *Klebsiella* (7,69%).

Auteurs	Nombre de cas	Sexe ratio M/F	Age	Rapport droite /gauche	Rapport Forme Focale /diffuse
Quinn et al	31	1/1,1	7mois-14 ans	5/26	2/29
Samuel et al	19	1,4/1	8mois - 6ans	13/6	1/18
Bingöl et kologlu	17	7,5/1	1 an-15 an	7/10	3/14
Hammadah et al	11	1,75/1	Moyenne =5,8	5/6	1/10
Mhiri et al	8	3/1	3 ans -12 ans	0/8	0/8
Nasser hussein	6	5/1	5 ans - 11ans	6/0	1/5
Vahudin Zugor	10	4/6	1an -3 ans	7/3	0/10
Notre série	13	10/3	1 an et demi -14 ans	3/10	2/11

Tableau III : Principales caractéristiques épidémiologiques de la PXG chez l'enfant.

Auteurs	Nombre des cas	Incidence infection urinaire	Proteus mirabilis	E. coli
Quinn et al	31	52%	50%	31%
Samuel et al	19	54%	62%	15%
Hammadah et al	11	45%	45%	9%
Mhiri et al	8	100%	75%	25%
Matthews et al	5	80%	0%	40%
Nasser hussein	6	50%	16,67%	33,33%
Vahudin Zugor	10	100%	60%	30%
Notre série	13	53,84%	23,07%	15,38%

Tableau IV : Principaux résultats de l'étude bactériologique de la PXG chez l'enfant.

L'uroculture peut être stérile, et peut être expliqué par une antibiothérapie préalable ou une guérison spontanée de l'infection urinaire [32,33].

Les explorations radiologiques gardent toute leur valeur dans le diagnostic de PXG. Elles permettent de confirmer les données de la clinique en apportant des précisions concernant le diagnostic positif et étiologique d'une obstruction réno--urétérale, la qualité du rein lésé ainsi que celle du rein controlatéral, l'existence d'une pathologie lithiasique, d'une autre pathologie urologique associée et permettent en outre l'appréciation de l'extension du processus inflammatoire.

L'abdomen sans préparation a montré respectivement un calcul coralliforme (15,38%), une lithiase pyélique (38,46%). Dans les deux cas de forme localisée, il n'y avait pas de lithiase urinaire.

L'échographie met en évidence des anomalies diverses non spécifiques. Le rein apparaît souvent hypertrophié, remanié, hétérogène. Il existe surtout des zones arrondies hypoéchogènes ou anéchogènes correspondant aux cavités calicielles dilatées remplies de pus. Parfois il existe des images hyperéchogène avec un cône d'ombre postérieur correspondant à des lithiases intra-sinuale [7, 9, 13,18]. L'hydropyonephrose est souvent associée dans les formes diffuses difficilement différenciée des collections liquidiennes intraparenchymateuses. Dans les formes focales, le diagnostic est plus difficile à évoquer et une tumeur ne peut être éliminée [7, 26,32].

La majorité de nos patients (69,23%) ont présenté un aspect échographique similaire; un abcès péri-rénal a été retrouvé dans 15,38% de nos cas.

L'urographie intraveineuse(UIV) a objectivé chez 46,15% de nos patients une lithiase rénale, il s'agissait d'un coralliforme (15,38%) et des calcifications intra-parenchymateuses (7,69%); tous les cas avec une lithiase rénale présentaient une PXG diffuse. L'UIV montre généralement, en plus des calculs rénaux, un rein non fonctionnel dans 67%-87% des cas [7,9], et souvent une hypertrophie rénale compensatrice [9].

L'urétrocystographie rétrograde (UCR) montre un reflux vésico-urétéral dans environ 18% des cas [10]. Elle a été réalisée chez trois de nos patients et a diagnostiqué un reflux vésico-urétéral de grade II dans 15,38% cas (deux patients).

La scintigraphie au ^{99m}Tc -DMSA complète utilement le bilan en précisant la valeur fonctionnelle du rein atteint.

La TDM montre habituellement des lithiases qui sont mieux visualisées, une masse remaniée de faible densité centrée sur des calcifications centrales sinusales, des calices dilatés ou des zones focales de destruction du parenchyme remplacé par du pus ou des débris. La constatation la plus caractéristique est un bord fortement rehaussé entourant les zones hydronephrotiques réalisant l'aspect en « patte d'ours ». Cet aspect TDM évocateur a été retrouvé chez 15,38% de nos patients.

Par ailleurs, il faut noter que certains auteurs ont proposé une stadification radiologique de l'extension loco-régionale de la PXG :

Stade I : atteinte intra-rénale.

Stade II : extension à la capsule et au fascia de Gérot.

Stade III : extension aux tissus avoisinants.

Malgré la confrontation de l'échographie et du scanner, 44% des PXG sont diagnostiqués avant l'intervention [26], selon une étude la TDM a établi le diagnostic préopératoire dans 8% des cas. Selon une autre étude 82% des enfants ont été diagnostiqués sur les constatations cliniques et radiologiques [9, 30,22]. Le diagnostic préopératoire de la PXG reste toujours difficile en l'absence de signes cliniques ou radiologiques, dans notre série le diagnostic a été posé en préopératoire chez quatre enfants.

Actuellement l'IRM semble le meilleur examen permettant d'orienter le diagnostic, surtout dans la forme focale, du fait de sa bonne caractérisation des lipides. En effet la mise en évidence d'un hypersignal comparable à celui de la graisse sous cutanée en T1 et qui diminue en T2 est quasi spécifique de la PXG [26,32]. Il existe cependant un inconvénient de l'IRM : la mauvaise visualisation des calculs rénaux surtout lorsqu'ils sont de petite taille. Couplée à une TDM spiralée même sans injection de PDC, les résultats de cette méthode seront optimisés.

Un cas particulier a été rapporté d'un patient ayant un diverticule calicelle droit diagnostiqué à l'enfance, qui a développé par la suite une PXG infiltrant le

lobe hépatique droit, et a été traité par une néphrectomie partielle associée à une résection hépatique non radicale et une antibiothérapie.

Un autre cas a été également rapporté d'une PXG associé à une thrombose rénale s'étendant à la veine cave inférieure. Un syndrome néphrotique ou une inflammation aigue semble être des facteurs prédisposant à la formation de thrombose rénale [12].

Esposito a rapporté un cas de PXG où le processus inflammatoire s'étendait au diaphragme et foie, mais n'infiltrait pas ce dernier. Une infiltration hépatique de la PXG est rarement rapportée dans la littérature. Hortling et al a présenté un cas inhabituel d'une PXG avec septicémie à localisation pulmonaire simulant des métastases pulmonaires associée à un infiltrat inflammatoire du colon descendant [27].

L'extension extra-rénale de la PXG peut exister dans les deux formes de la PXG, la méconnaissance de cette extension peut être à l'origine de complications post-opératoires : retard de cicatrisation de plaie ou des fistules digestives.

Le scanner permet d'apprécier l'extension périrénale et les complications fistuleuses en complément de l'opacification percutanée des cavités. L'IRM autorise également l'étude de l'extension xanthogranulomateuse périrénale dans les trois plans de l'espace, permettant une analyse plus approfondie des remaniements tissulaires.

Le diagnostic différentiel se fait avec le reste de la pathologie inflammatoire rénale comme une pyonéphrose, un abcès rénal ou périrénal, la malacoplakie, et la pathologie tumorale essentiellement le néphroblastome et le carcinome à cellules claires du rein [11, 17,18].

La confusion de la PXG avec une tumeur rénale est assez fréquente dans la littérature [17, 24, 31,33]. Un syndrome tumoral rénal a été diagnostiqué chez 7,7% de nos patients, une tumeur de Wilm's a été suspectée chez un patient et une chimiothérapie première suivie d'une néphrourectomie élargie, puis une séance de chimiothérapie postopératoire ont été effectuées avant le diagnostic histologique.

La PXG devrait être systématiquement incluse dans le diagnostic différentiel des masses rénales, des abcès péri-rénaux et du psoas, et des pyélonéphrites récidivantes.

Le traitement de la PXG est à la fois médical et chirurgical [9, 11, 21, 32,33].

Dans la forme diffuse, la néphrectomie totale parfois élargie aux tissus périrénaux constitue le traitement de choix [9, 11, 21, 32,33]. En effet, le caractère diffus et irréversible des lésions rend l'exérèse partielle impossible et conduit toujours à une néphrectomie totale. Le processus inflammatoire s'étend généralement à tout le parenchyme rénal, aux structures péri et para rénales parfois même aux organes de voisinage et se complique d'adhérences fibreuses et parfois de fistules néphro-cutanées ou néphrocoliques [18, 24,32]. La dissection du rein et l'excision des tissus inflammatoires environnants est souvent extrêmement laborieuse et la néphrectomie est difficile dans de telles conditions.

Ceci explique la préférence de certains pour l'abord antérolatéral transpéritonéal au détriment de la lombotomie classique [7, 27,30], permettant ainsi de minimiser la propagation de liquide infecté dans le péritoine et de mieux contrôler les vaisseaux et les adhérences périrénales.

La néphrectomie totale est parfois élargie lorsque les lésions dépassent le rein et atteignent les structures de voisinage [10].

La voie sous capsulaire est très intéressante lorsque la dissection rénale est difficile, et que l'on craint une lésion des organes avoisinants [10] si les adhérences sont importantes. Dans notre série, les 11 cas de forme diffuse ont été traités par une néphrectomie totale dont 4 par voie sous capsulaire.

La meilleure approche thérapeutique n'est pas clairement établie. Les différentes approches chirurgicales adaptés chez l'enfant reflètent la difficulté du diagnostic préopératoire. En pratique il n'a pas de données concernant l'attitude thérapeutique conservatrice dans la PXG diffuse, et il est difficile d'identifier les patients pouvant bénéficier de cette attitude sans l'exposer à des complications.

L'association d'un abcès rénal et/ou périrénal aux lésions de PXG est fréquemment décrite dans la littérature [27, 32,15] ; son traitement consiste en général en un drainage qui peut être chirurgical ou percutané. Le drainage de

tout abcès rénal ou périrénal associé à une antibiothérapie adaptée est vivement recommandé en préopératoire pour minimiser les complications postopératoires [15, 18, 27,30].

Trois de nos patients ont bénéficié d'un drainage chirurgical préopératoire (n=3) d'un abcès rénal ou péri rénal, une néphrostomie a été réalisée chez l'un de ces patients, et un drainage avec une antibiothérapie sans néphrectomie a été réalisé chez un autre ayant la forme focale de la PXG.

Dans la forme localisée de la PXG, la majorité des auteurs [11, 18,21, 26,32] préconisent un traitement conservateur associé à un traitement médical. Ce traitement consiste le plus souvent en une néphrectomie partielle, sous réserve d'une fonction résiduelle [32] et une antibiothérapie adaptée en fonction de l'antibiogramme ou à défaut a large spectre.

Aucun de nos patients ayant la forme focale de la PXG (n=2) n'a été traité par néphrectomie partielle.

L'atteinte focale pose souvent un problème de diagnostic différentiel avec une tumeur rénale, essentiellement un néphroblastome, ce qui aboutit parfois à une néphrectomie totale abusive [26,27].

Notre observation N7 constitue une illustration parfaite de ces difficultés diagnostiques.

Quelques rares cas de guérison de PXG focale sous traitement médical exclusif ont été rapportés dans la littérature [8,22]. Il consiste en une antibiothérapie adaptée aux germes en cause conformément à l'antibiogramme, et doit être généralement prolongée de plusieurs semaines.

L'antibiothérapie seule, s'est avérée efficace avec une résolution complète des lésions rénales. Brown a rapporté le succès de l'administration d'une antibiothérapie parentérale pendant 3 semaines chez un garçon de 27 mois ayant une PXG focale, Hughes a traité avec succès une PXG multifocale par Netilmicine pendant 3 semaines, Rasoulpour a traité avec succès une PXG par une antibiothérapie parentérale de deux semaines suivie d'une antibiothérapie orale pendant 8 semaines [8].

Cette attitude conservatrice est souhaitée spécialement chez l'enfant [22,32].

Ce traitement ne doit être envisagé qu'après avoir obtenu un diagnostic histologique formel de la PXG, soit par une biopsie chirurgicale, soit une ponction-biopsie transcutanée, mais cette dernière reste non dénuée de risque puisqu'elle concerne une masse rénale dont l'étiologie néoplasique n'est pas toujours écartée.

La néphrectomie laparoscopique a été récemment suggérée comme traitement de première intention dans la PXG. Actuellement elle est utilisée dans le traitement de la PXG de l'adulte. Certains auteurs ont souligné les complications de la chirurgie « à ciel ouvert » et ses avantages ont été remis en questions.

L'importance du processus inflammatoire au cours de la PXG et l'extension de la fibrose aux différents espaces entourant le rein, rend la dissection rénale par voie laparoscopique extrêmement difficile [10].

D'après la série de Kapoor, les complications de la chirurgie laparoscopique sont estimées à 1/10, et de la chirurgie ouverte à 3/10. D'après l'analyse rétrospective de Vanderbrink, le résultat de la néphrectomie dans la PXG est le même quel que soit l'attitude chirurgicale adaptée.

Une autre étude rapporte le succès de la néphrectomie laparoscopique chez 3 enfants ayant une PXG ; la pratique d'une rétro-péritonéoscopie a permis une bonne vue de l'ensemble du rétro-péritoine, et la ligature du pédicule rénal avant de manipuler le rein s'est avérée un avantage offrant une meilleure visualisation et une dissection exacte.

Bien qu'elle soit difficile nécessitant des chirurgiens laparoscopiques experts, la néphrectomie laparoscopique est possible et possède tous les avantages de la chirurgie mini-invasive [35,37].

Sur le plan anatomo-pathologique, l'étude histologique met en évidence des lésions de pyélonéphrite chronique associant une atrophie tubulaire, une sclérose glomérulaire, un infiltrat inflammatoire, et une fibrose du tissu interstitiel. L'élément caractéristique de la PXG est la présence de vastes plages de cellules spumeuses au cytoplasme chargé de lipides. Ces îlots sont centrés par un magma nécrotique infiltré de leucocytes.

L'évolution de la PXG après néphrectomie totale ou partielle est excellente. Aucun cas de récurrence sur le rein controlatéral ou le moignon rénal restant n'a été décrit dans la littérature [7, 10, 26,30]

Le pronostic de la PXG est excellent, la guérison est la règle après un traitement adapté et bien conduit. Bien que rares, quelques cas d'amylose et d'insuffisance rénale chronique secondaire à cette dernière ont été rapportés [30].

Les suites opératoires immédiates après néphrectomie totale ont été simples chez tous nos patients, mis à part une infection de la paroi abdominale (n=2) qui a bien évolué après des soins locaux. Il n'a pas été observé de récurrence de la maladie sur le rein controlatéral, ni d'altération de la fonction rénale après un recul moyen de 4 ans.

Nous insistons sur l'intérêt de la prévention de cette affection par la détection et le traitement adéquat des infections urinaires et des lithiases rénales non compliquées.

Auteurs	Nombre de cas	Forme de PXG	Néphrectomie totale	Néphrectomie partielle	Néphrectomie totale élargie	Néphrectomie sous capsulaire	Drainage abcès rénal ou perirenal		Traitement médical exclusif	laparoscopie
Quinn et al.	31	Diffuse	29/31		0	0	0	0	0	0
		localisée		2/31						
Samuel et al.	19	Diffuse	18/19		0	0	0	1/19	0	0
		localisée		1/19						
Bingöl-kogoglu et al.	17	Diffuse	14/17		0	0	6/17	2/17	0	0
		localisée	1/17	2/17						
Hammadah et al.	11	Diffuse	10/11		0	0	0	0	0	0
		localisée		1/11						
Mhiri et al.	8	Diffuse	0	0	0	8/8	2/8	0	0	0
Vahudin Zugor	10	-	10	0	0	0	0	0	0	0
Nasser Hussein	6	-	6	0	0	1	0	0	0	1 (converti en chirurgie à ciel ouvert)
Notre série	13	localisée	10/13	0		4/13	2/13	0	1/13	0
		localisée			1/13		1/13			

Tableau V : La prise en charge thérapeutique de la PXG.

CONCLUSION

La PXG est une forme particulière de pyélonéphrite chronique d'étiopathogénie encore mal élucidée. Elle est rare chez l'enfant, et survient habituellement avant l'âge de 10 ans. L'atteinte est presque toujours unilatérale.

Les treize observations présentées par notre travail (deux formes localisées et onze formes diffuses) sont similaires aux cas rapportés dans la littérature.

La combinaison des données cliniques et radiologiques, permet d'évoquer habituellement le diagnostic préopératoire de la PXG, même si ce dernier est difficile, en raison de l'absence de signes de spécificité.

Seul l'examen anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic de la PXG en mettant en évidence l'association des lésions de pyélonéphrite chronique, et de lésions xanthomateuses.

Actuellement, le développement de l'IRM ouvre de nouvelles perspectives dans le diagnostic préopératoire de cette affection.

La néphrectomie totale est la règle dans la PXG diffuse.

Une néphrectomie partielle peut être envisagée en cas de forme focale selon l'examen extemporané.

Des cas de forme focale traitée uniquement avec des antibiotiques ont été décrits mais une preuve histologique par biopsie est alors nécessaire.

RÉSUMÉ

Titre : La pyélonéphrite xanthogranulomateuse chez l'enfant

Mots clé : Pyélonéphrite, Xanthogranulomateuse, Enfant, Néphrectomie, Laparoscopie.

La pyélonéphrite xanthogranulomateuse est une forme particulière des pyélonéphrites chroniques. Elle est caractérisée par une inflammation chronique granulomateuse du parenchyme rénal.

Notre étude a été rétrospective à propos de treize patients pris en charge pour une pyélonéphrite xanthogranulomateuse à l'hôpital d'enfant de Rabat, de 1993 à 2011.

La symptomatologie clinique la plus commune était faite de lombalgie (n=10), l'hématurie et la pyurie ont été retrouvés chez deux patients, neuf cas ont présenté une fièvre, trois autres cas ont présenté des troubles mictionnels (dysurie, pollakiurie et rétention aigue d'urine), deux autres avaient un retard staturo-pondéral.

L'examen clinique a trouvé chez six enfants une masse du flanc ou de l'hypochondre donnant le contact lombaire

La biologie a montré une anémie chez 12 patients et une hyperleucocytose chez 6 patients. L'ECBU a décelé une infection urinaire chez 7 patients.

L'urographie intraveineuse a objectivé des lithiases rénales dans 7 cas. L'échographie a montré une lithiasé rénale chez 7 patients, un aspect d'hydronéphrose chez 4 patients. Le scanner abdominal a été réalisé chez 3 patients, a confirmé les données échographiques, et a montré des zones de nécroses dans un cas et une extension au muscle psoas dans un autre cas.

Le diagnostic préopératoire de la PXG a été évoqué chez 4 patients.

- L'ensemble de nos patients ont présenté une atteinte unilatérale.
- la forme diffuse est retrouvée chez 84,61% des patients, 15,39% avaient la forme focale.
- Le traitement chirurgical a concerné 92,30% des patients. La néphrectomie totale par chirurgie à ciel ouvert a été pratiquée dans toutes les formes diffuses (84,61%) et une des 2 formes localisées (15,39%).
- Un seul patient (7,7%) a fait l'objet d'un traitement médical exclusif.
- L'évolution après traitement a été excellente dans 100% des cas.

Le traitement de la pyélonéphrite xanthogranulomateuse est chirurgical, bien que quelques cas de guérison soient obtenus par un traitement conservateur.

SUMMARY

Title: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children

Keywords: Pyelonephritis, xanthogranulomatosis, child, nephrectomy, Laparoscopy.

Author: Wiam Jebari.

Xanthogranulomatous pyelonephritis is a chronic inflammatory disease of the kidney, rarely found in the pediatric population. The pathogenesis is unknown.

This was a retrospective based on thirteen patients treated for xanthogranulomatous pyelonephritis in children's hospital of Rabat between the years 1993 and 2011.

The most common clinical presentation was made of low back pain (n = 10), hematuria and pyuria were found in two patients, nine cases developed fever, three cases presented mictional disorders (dysuria, urinary frequency and retention Acute urine), two had a failure to thrive.

Physical exam revealed a palpable masse in 46,15% of cases, and cutaneous fistula in 15,38%.

The biological tests showed anemia in 12 patients and leukocytosis in 6 patients. Cytobacteriological examination of the urine has detected urinary tract infection in 7 patients.

Intravenous urography has objectified kidney stones in 7 cases. Ultrasonography showed nephrolithiasis in 7 patients, an aspect of hydronephrosis in 4 patients. Abdominal computed tomography scan was performed in 3 patients, confirmed the sonographic findings, and showed areas of necrosis in one case and an extension to the psoas muscle in another case.

Xanthogranulomatous pyelonephritis was suggested preoperatively as a possible diagnosis in four patients.

- The diffuse form was found in 84, 61% of patients, 15, 38% had a focal form.
- All our cases were unilateral.
- The most common etiology associated factors are urinary infection, and renal calculi.
- 92,30% of patients underwent a nephrectomy. The total nephrectomy by open surgery was performed in all diffuse form (84.61%) and one of the two localized forms (15.39%).
- Medical treatment alone was used in 7, 7%.
- The postoperative course was good in 100%.

The treatment of xanthogranulomatous pyelonephritis is surgical, although cure can sometimes be achieved by conservative treatment.

ملخص

العنوان : التهاب الكلية والحويضة ذو الأورام الحبيبية ذو الأورام الصفراء عند الأطفال.
الكلمات الأساسية: التهاب الكلية والحويضة ذو الأورام الحبيبية ذو الأورام الصفراء - الاستئصال الكلوي - الطفل - التنظير الباطني.
المؤلف: ونام الجباري

يعد التهاب الكلية و الحويضة ذو الأورام الحبيبية ذو الأورام الصفراء التهابا تعفنيا كلويا مزمن غير معتاد ، وهو من الالتهابات الكلوية النادرة لدى الأطفال.
مرضياته تبدو متعددة العوامل.
هذا الموضوع يتضمن بحثا عن ثلاثة عشر حالات من التهاب الكلية و الحويضة ذو الأورام الحبيبية الصفراء ،التي تمت معالجتها في مصلحة الجراحة (س) بالمستشفى الجامعي بالرباط ما بين سنتي 1993 و 2011.
النتائج المتوصل إليها هي كالتالي
- إصابة الكلية عند جميع الحالات كانت أحادية الجانب.

- حالة التضرر الشامل مثلت %84,61 من الحالات المدروسة في حين مثلت حالة التضرر الجزئية %15,39
- الفحص السريري كشف وجود كتلة بطنية عند %46, 15 من الحالات ، و وجود ناسور جلدي عند %15,38 من الحالات .
- من الأسباب الرئيسية لهذا المرض: التهاب المسالك البولية و الانسداد الحصوي لهذه الأخيرة.
- هذا الداء تم تشخيصه قبل الجراحة عند أربعة مرضى.
- %30 , 92 من الحالات تم علاجها بالجراحة. الاستئصال الكلي للكلية شمل %84,61 من حالات التضرر الشامل %39 , 15 من حالات التضرر الجزئي.
-نتائج العلاج كانت جد مرضية 100% من الحالات.

العلاج الناجع لالتهاب الكلية و الحويضة ذو الأورام الحبيبية ذو الأورام الصفراء يتمثل في الجراحة في استعمال مضادات حيوية نوعية . نجاح العلاج بالأدوية فقط كان نادرا.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure 2008 Elsevier Masson
- [2]. <http://www.urologie-tivoli.com/pages/fr/uretre.html>
- [3]. <http://www.urofrance.org>
- [4]. <http://www.coursmedecine.com/embryologie/cours-embryologie/developpement-de-lappareil-urinaire/>
- [5]. http://www.dematice.org/ressources/PCEM2/Histologie/P2_histo_001/co/Module_urinaire.html
- [6]. An Unusual Presentation of Xanthogranulomatous Pyelonephritis and its Management by Nephron-Sparing Surgery
K. Das, V. Dassi, S. Swain & M.G. Andankar: An Unusual Presentation of Xanthogranulomatous Pyelonephritis and its Management by Nephron-Sparing Surgery. The Internet Journal of Surgery. 2009 Volume 18 Number 1
- [7]. O. Bouali, A. Faure, K. Chaumoitre, S. Giusiano, P. Alessandrini, T. Merrot
Pyélonéphrite xanthogranulomateuse du nourrisson
Progrès en Urologie (2011)21, 495-499
- [8]. Sushil Gupta, Carlos E. Araya, Vikas R. Dharnidharka
Xanthogranulomatous pyelonephritis in pediatric patients and review of literature Journal of Pediatric Urology (2010) 6, 355-358
- [9]. Naser Hussein, Yasser Osman, Osama Sarhan, Tarek el-Diasty, and Mohamed Dawaba
Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Pediatric Patients: Effect of Surgical Approach UROLOGY 73: 1247–1250, 2009. © 2009 Elsevier Inc.
- [10]. Mohammed El Amine BOUHAFS, Nadia CHERRADI, Driss EL AZZOUZI, Mohamed ARIFI, Rachid BELKACEM, Mohammed BARAHIOUI
Progrès en Urologie (2006), 16, 192-196
- [11]. Tina Bottalico, Scott Parks, Stanley Zaslau, and William F. Tarry
Pediatric Xanthogranulomatous Pyelonephritis Masquerading as Complex Renal Mass
UROLOGY 70: 372.e11–372.e12, 2007. © 2007 Elsevier Inc.
- [12]. Geetanjali Gupta, Reecha Singh, Dhananjay S Kotasthane, Vaishali D Kotasthane and Shailesh Kumar
Xanthogranulomatous Pyelonephritis in a male child with renal vein thrombus extending into the inferior vena cava: a Case Report
Gupta et al. BMC Pediatrics 2010, 10:47

- [13]. Ethan A. Smith & Nicholas Styn & Julian Wan & Jonathan McHugh & Jonathan R. Dillman Xanthogranulomatous pyelonephritis: an uncommon pediatric renal mass
Pediatr Radiol (2010) 40:1421–1425
- [14]. A. Mahmoudi, M. Rami, K. Khattala, A. Afifi, Y. Bouabdallah La Pyélonéphrite Xanthogranulomateuse chez l'enfant (à propos d'un cas)
Service de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II, Fès, MAROC
Archives de Pédiatrie 2010;17:1-178
- [15]. David Chalmers, Sarah Marietti, and Christina Kim
Xanthogranulomatous
Pyelonephritis in an Adolescent
UROLOGY 76: 1472–1474, 2010. © 2010 Elsevier Inc.
- [16]. Rutchik S. Xanthogranulomatous pyelonephritis. eMedicine
2006 Feb. <http://www.medicine.com>
- [17]. Vahudin Zugor, Günter E. Schott, and Apostolos P. Labanaris
Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Childhood: A Critical Analysis of 10 Cases and of the Literature
UROLOGY 70: 157–160, 2007. © 2007 Elsevier Inc.
- [18]. Richard J. Hendrickson *, Waleed L. Lutfiyya, Frederick M. Karrer
Peter D. Furness III, Sarah Mengshol, Denis D. Bensard
Xanthogranulomatous pyelonephritis
Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, E15–E17
- [19]. M. Alehossein ,M. Mollaeian MD, F. Shahnazari MD
Xanthogranulomatous Pyelonephritis in a Child
Iran. J. Radiol., December 2004;
- [20]. Nese Ozkayın, Mustafa Inan , Nukhet Aladag , Meryem Kaya, Burcin Iscan, and Omer Yalcın
Complicated xanthogranulomatous pyelonephritis in a child
Pediatrics International (2010) 52, e20–e22
- [21]. Seppo Taskinen, Salvatore Giordano, Risto Rintala
Xanthogranulomatous pyelonephritis infiltrating the liver
Journal of Pediatric Surgery (2008) 43, E7–E9
- [22]. Bilateral focal xanthogranulomatous pyelonephritis in a child presenting as complex cystic renal mass: a report on non-surgical treatment.
Shah K, Parikh M, Pal B, Modi P.
Eur J Pediatr Surg. 2011 May; 21(3):207-8. Epub 2011 Apr 8
- [23]. Successfully treated bilateral xanthogranulomatous pyelonephritis in a child

- Lidia Hyla-Klekot & Andrzej Paradysz & Grażyna Kucharska & Katarzyna Lipka & Wojciech Zajęcki
- [24]. Xanthogranulomatous pyelonephritis in a child presenting with cutaneous fistula
Kürsat Yildiz¹, Nur Köse², Sitki Özdamar³
Aegean Pathology Journal 2, 77–79, 2005
- [25]. Renal parenchymal malacoplakia: a different stage of xanthogranulomatous pyelonephritis ?
Murat Yiğiter, Dilek İlgici, Mustafa Çelika, İrfan Serdar Ardaa, Akgün Hiçsönmez
Journal of Pediatric Surgery (2007) 42, E35–E38
- [26]. Pyélonéphrite xanthogranulomateuse. Difficultés diagnostiques et thérapeutiques. A propos de 3 cas pédiatriques
Mongi MEKKI, Imed KRICHENE, Mohsen BELGITH, Riadh JOUINI, Abdelfattah ZAKHAMA, Abdellatif NOURI
Progrès en Urologie (2003), 13, 1376-1380
- [27]. Abdurrahman Karaman, Emine S,amdancı, Meting Dog˘an, Rauf Tug˘rul Aksoy, Ahmet Sig˘ırcı and Mehmet Demircan
Xanthogranulomatous Pyelonephritis
With Unconnected Liver Lesion UROLOGY 78: 189–191, 2011. © 2011
- [28]. Xanthogralomatous pyelonephritis presenting with thrombocytopenia
Majid Malaki, Massod Jamshidi, Farzad Iikhchouyi
Urology annals 2010
- [29]. Zugor V, Amann K, Schrott KM, Schott GE. Xanthogranulomatöse Pyelonephritis:
Präsentation eines ungewöhnlichen Falles
Aktuelle Urol. 2005 Jun; 36(3):245-8.
- [30]. Hui-Ju Chen · Jeng-Daw Tsai · Hung-Chang Lee · Nan-Chang Chiu · Jin-Cherng Sheu · Shin-Lin Shih · Chin-Yuan Tzen
Diffuse xanthogranulomatous pyelonephritis in a child with severe complications
Pediatr Nephrol (2004) 19:1408–1412
- [31]. Felicitas ECKOLDT · Thomas RIEBEL · Stefan WOLKE
Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: diagnostic and therapeutic aspects
Journal of medical ultrasonics 2009, vol. 36, n°1, pp. 33-37
- [32]. Jei-Wen Chang · Shu-Jen Chen · Tai-Wai Chin · Hsin- Lin Tsai · Chin-Chen Pan · Yum-Kung Chu · Chui-Mei Tiu · Ling-Yu Yang

- Xanthogranulomatous pyelonephritis treated by partial nephrectomy
Pediatr Nephrol (2004) 19:1164–1167
- [33]. HAJIME TAKAYASU, YUKI ISHIMARU, YOSHIYUKI KISAKI, HIDEO NAKAI, YOSHIHIKO UEDA AND HITOSHI IKEDA
 Diffuse xanthogranulomatous pyelonephritis in a patient with myotonic dystrophy and cerebral palsy
International Journal of Urology (2005) 12, 497–499
- [34]. F. Bartoli, L. Gesualdo, F. Niglio¹, O. Gentile¹, R. Penza, S. Leggio, C. Lasalandra¹, V. Campanella¹, S. Magaldi
 Xanthogranulomatous Pyelonephritis is Associated with Higher Tissue Expression of Monocyte Chemotactic Protein-1
Eur J Pediatr Surg 2007; 17: 365–369
- [35]. A.A. Joshi*, K. Parashar, H. Chandran
 Laparoscopic nephrectomy for xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: The way forward
Journal of Pediatric Urology (2008) 4, 203e205
- [36]. Xanthogranulomatous Pyelonephritis
Arch Pathol Lab Med—Vol 135, May 2011
- [37]. I. Vidal, Y. H  loury, E. Supply, G. Podevin, M.D. Leclair
 Urologie N  phrectomie partielle par laparoscopie r  trop  riton  ale chez l'enfant
Archives de P  diatrie 2008 ; 15 : p887-p922
- [38]. Wiem Douira, H  la louati, Hajer Jarraya, Faten Tinsa, Sondes Sahli, Mourad Hamzaoui, Ibtissem Bellagha
 Pyelonephritis Xanthogranulomatous in childhood ; case report and review of literature.
La Tunisie m  dicale -2009; Vol 87(n  8), 574-549
- [39]. Sauvat F, Revillon Y, chirurgie coelioscopique et laparoscopique chez l'enfant EMC (Elsevier Masson SAS Paris), P  diatrie ,4-019-A-10,2006.
- [40]. C.Treuthardt, A. Doerfler, P. Jichlinski
Rev Med Suisse 2008 ; 4 : 2636-40 N  phrectomie par laparoscopie : aspects techniques.
- [41]. Pielonefritis xantogranulomatosa en la infancia.
 A prop  sito de un caso
 R. Gonz  lez Resina, R. Barrero Candau, E. Arg  uelles Salido, P. Campoy Mart  ne A. Rodr  guez P  rez, M. P  rez P  rez.
Actas Urol Esp 2005; 29 (6): 596-59

Serment d'Hippocrate



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.

Même sous menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.



قسم أبوقراط



بسم الله الرحمن الرحيم

في هذه اللحظة التي يتم قبولي فيها عضوا في الممثلة الطبية،
أتعهد علانية بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية:
أن أحترم أساتذتي و أتعرف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
أن أمارس مهنتي بوازح من ضميري و شرفي بأعلى صحة مريض
هدف الأول.
أن لا أفشي الأسرار المعصودة إلي.
أن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف و التقاليد النبيلة
لمهنة الطب.
أن أعتبر سار الأطباء إخوة لي.
أن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو
عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
أن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
أن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريقة تضر بحقوق الإنسان مهما
لاقيت من تهديد.
بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار و مقسما بشرفي.

و الله على ما أقول شهيد

أطروحة رقم: 83

سنة : 2012

**التهاب الكلية والحويضة ذو الأورام الحبيبية
ذو الأورام الصفراء عند الاطفال
بصدد 13 حالة**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: وئام الجباري

المزادة في: 14 مارس 1986 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التهاب الكلية والحويضة – الأورام الحبيبية ذو الأورام الصفراء – الطفل
الاستئصال الكلوي – التنظير الباطني.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: رشيد بلقاسم

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: محمد الأمين بوحفص

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: مونية الشلاوي

أستاذة في طب الأشعة

أعضاء

السيد: حسن آيت عمر

أستاذ في أمراض الكلي للأطفال

السيدة: نادية الشراي

أستاذة في التشريح الدقيق