



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 120

Etude épidémiologique des uropathies malformatives au service de chirurgie pédiatrique CHU Mohammed VI de Marrakech

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/05/2018
PAR

M. Mohamed BEN HILAL

Né Le 25 Novembre 1986 à Sidi Rahal

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Uropathie malformative - Enfant - Infection urinaire.

JURY

Mme.	I. AIT SAB Professeur de Pédiatrie	PRESIDENT
M.	M. OULAD SAIAD Professeur de Chirurgie Pédiatrique	RAPPORTEUR
M.	M. BOURROUS Professeur de Pédiatrie	} JUGES
M.	E. E. KAMILI Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31





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.

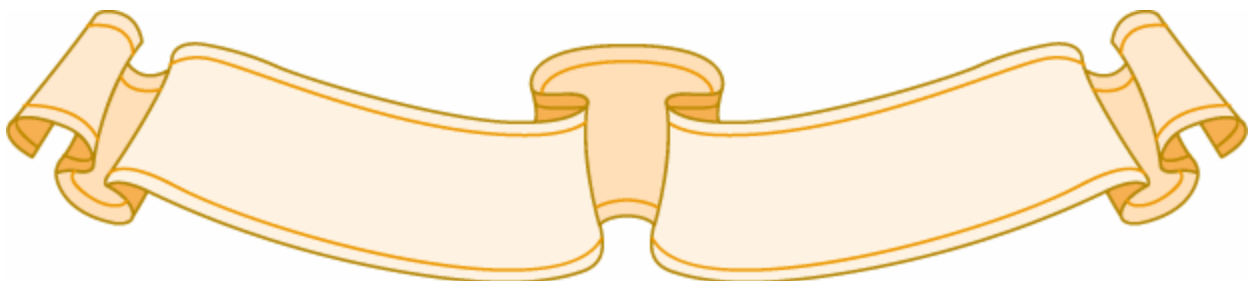
Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





**LISTE
DES**

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie

BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophthalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale

ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne

BOURRAHOUCAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie A	RADA Noureddine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	Hammoune Nabil	Radiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie - Embryologie - Cytogénétique

ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	JALLAL Hamid	Cardiologie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio - Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation

EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie–patologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio– organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo- phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- Vasculaire



DEDICACES

*Au Nom de Dieu Clément
et Miséricordieux, je dédie cette thèse*

A ma chère Mère Saida :

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je te porte, ni la profonde gratitude que je te témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que tu n'as jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être. C'est à travers tes encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers tes critiques que je me suis réalisé. J'espère avoir répondu aux espoirs que tu as fondé en moi. Je te rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle et de mon infini amour. Que Dieu tout puissant te garde et te procure santé, bonheur et longue vie pour que tu demeures le flambeau illuminant le chemin de tes enfants.

A mon cher Père Miloud :

Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.

Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.

Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites.

Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes études.

Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que vous avez consenti pour mon éducation et mon bien être. Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs et j'espère avoir été digne de ta confiance.

Puisse Dieu te garder et te procurer santé et longue vie.

A mes très chers frères Abdelilah et Omar

En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.

Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie.

A mes très chères sœurs Ghizlane et Oumaima

Pour leur amour et leur attention

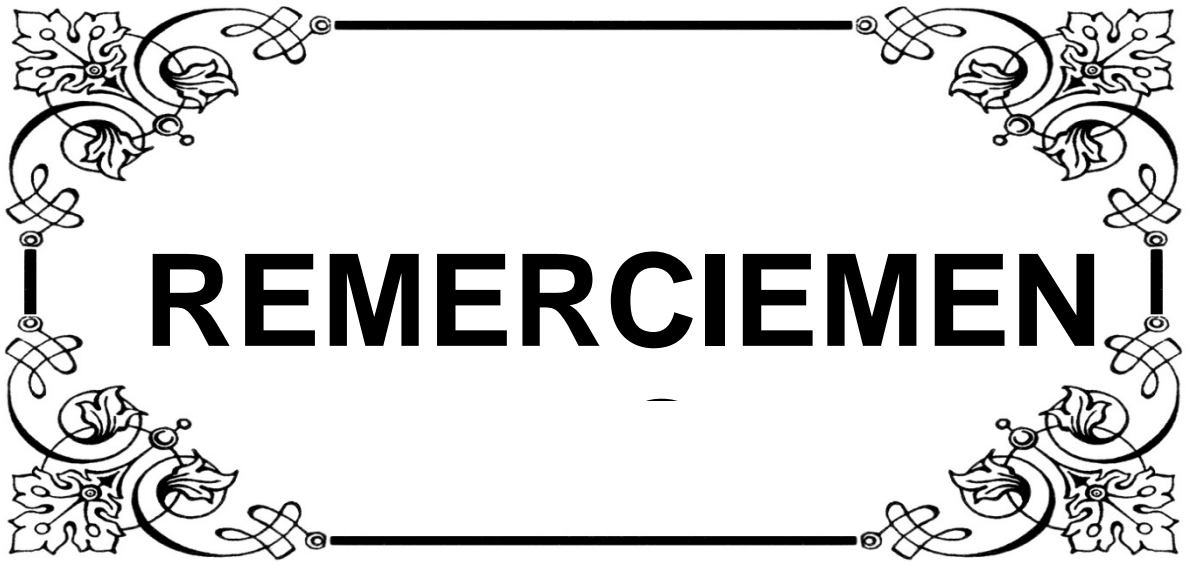
Je vous dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection et mon attachement en vous souhaitant beaucoup de bonheur, de santé et de réussite. Que Dieu nous unissent pour toujours.

A mes très chers amis et collègues

Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, encouragements, et affection.

J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce travail, le témoignage de mes sentiments sincères et de mes vœux de santé et de bonheur.

A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.



REMERCIEMENT

A notre Maitre et Présidente de thèse
Madame le professeur Imane AIT SAB,
Professeur de Pédiatrie

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.

Veillez accepter, chère Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A notre Maitre et Rapporteur de thèse
Monsieur le professeur Mohamed OULAD SAIAO,
Professeur de Chirurgie pédiatrique

Nous sommes très touchés par l'honneur que vous nous avez fait en nous confiant ce travail et nous espérons être à la hauteur.

Nous avons toujours trouvé auprès de vous un accueil très chaleureux et une disponibilité de tous les instants.

Vous avez sacrifié beaucoup de votre temps pour mener à bout ce travail, nous sommes très reconnaissants des grands efforts que vous avez fournis en dirigeant ce travail.

Nous avons eu l'occasion d'apprécier vos qualités humaines, professionnelles et vos qualités d'enseignant qui ont toujours suscité notre admiration.

Veillez trouver dans ce travail le témoignage de notre fidèle attachement, de notre profonde gratitude et notre haut estime.

A notre Maitre et Membre de jury de thèse
Monsieur le professeur Mounir BOURROUS
Professeur de Pédiatrie

Nous avons toujours admiré votre compétence, votre gentillesse ainsi que votre accueil sympathique. Je suis très heureux de l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de siéger parmi ce respectable jury. Qu'il me soit permis, cher Maître, de vous exprimer toute ma gratitude et mon admiration.

A notre Maitre et Membre de jury de thèse
Monsieur le professeur El Ouafi El Aouni KAMILI
Professeur de Chirurgie pédiatrique

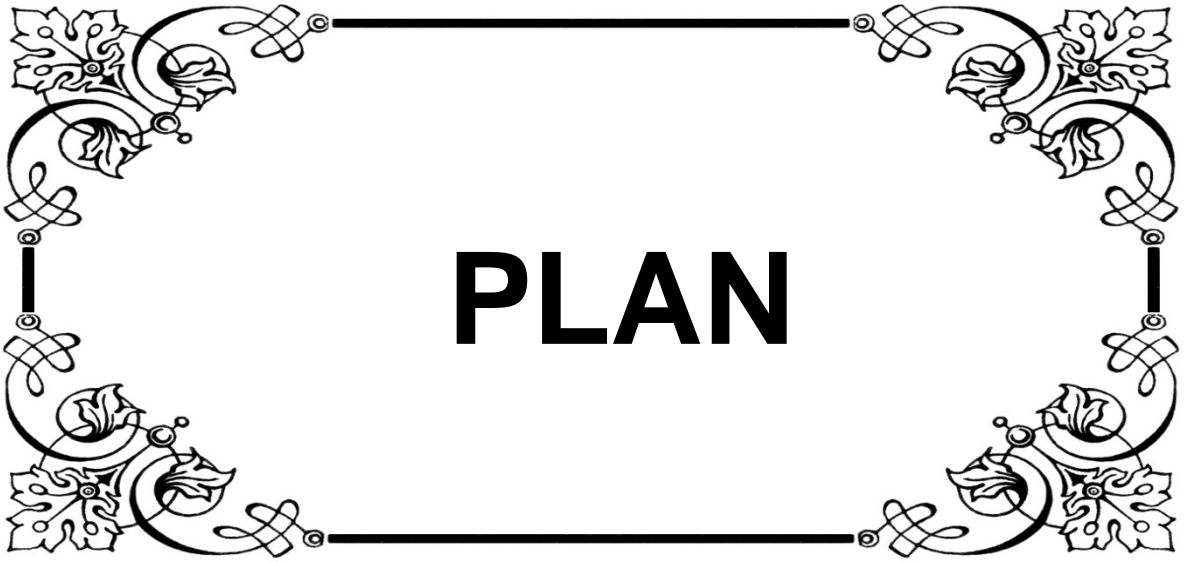
Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites en acceptant de siéger parmi ce respectable jury. Je suis très reconnaissant de l'intérêt que vous avez porté à notre sujet depuis sa conception. Veuillez, cher maître, croire en notre sincère gratitude et en notre profond respect.



ABREVIATIONS

Liste des abréviations

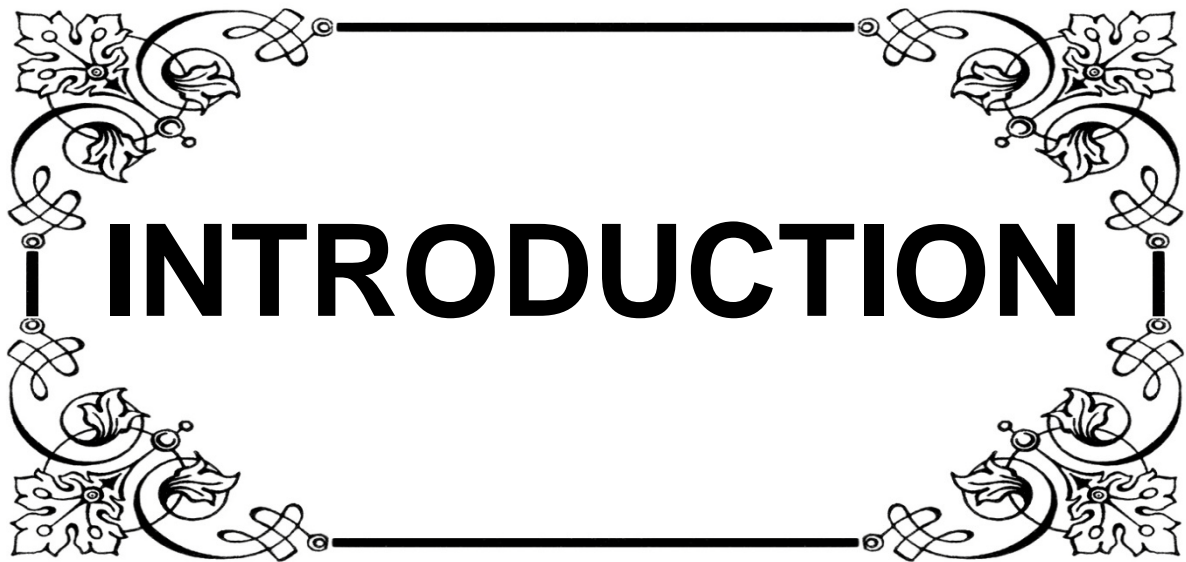
ATCDS	:	Antécédents
CDD	:	Circonstance de découverte
CHU	:	Centre hospitalier universitaire
DMK	:	Dysplasie multi kystique
DPU	:	Duplicité pyélo-urétérale
ECBU	:	Examen cyto bactériologique des urines
IRM	:	Imagerie par résonance magnétique
JPU	:	Jonction pyélo-urétérale
MAG3	:	Mercaptoacétyl triglycine
MUP	:	Méga uretère primitif
RCIU	:	Retard de croissance intra utérine
RVU	:	Reflux vésico-urétérale
Sd	:	Syndrome
SA	:	Semaines d'aménorrhée
TDM	:	Tomodensitométrie
UCR	:	Urétrocystographie rétrograde
UIV	:	Urographie intraveineuse
UM	:	Uropathie malformative
VUP	:	Valves de l'urètre postérieur



PLAN

INTRODUCTION	01
PATIENTS ET METHODES	03
I. Matériel d'étude	04
II. Méthode de travail	04
1. Les critères d'inclusion :	04
2. Les critères d'exclusion :	04
III. Objectifs	05
RESULTATS	06
I. Profil épidémiologique	07
1. Fréquence :	07
2. Répartition des malades selon l'âge :	08
3. Répartition des malades selon le sexe :	08
II. Profil clinique	09
1. Les circonstances de découverte :	09
2. Examen physique:	10
III. Imagerie	11
1. Échographie :	11
2. Urographie intraveineuse :	12
3. Cystographie :	14
4. Tomodensitométrie:	16
5. Scintigraphie :	16
6. Uro-IRM :	16
IV. Biologie	17
1. Examen cyto bactériologique des urines :	17
2. Fonction rénale :	17
V. Diagnostic	18

1.	Syndrome de jonction pyélo-urétrale :	18
2.	Dysplasie rénale multi kystique :	21
3.	Agénésie rénale :	22
4.	Duplicité pyélo-urétérale :	23
5.	Méga uretère primitif :	26
6.	Reflux vésico-urétérale :	29
7.	Exstrophie de la vessie :	31
8.	Valve de l'urètre postérieur :	33
9.	Hypospadias :	35
10.	Epispadias :	39
DISCUSSION		41
I.	Profil épidémiologique	42
II.	Étude clinique	44
III.	Radiologie	45
IV.	Biologie	48
V.	Différentes uropathies malformatives	49
CONCLUSION		71
RESUMES		74
ANNEXES		78
BIBLIOGRAPHIE		86



INTRODUCTION

Les malformations congénitales de l'appareil urinaire représentent l'ensemble des anomalies aussi bien morphologiques que fonctionnelles liées à un trouble du développement embryonnaire des reins et des voies excrétrices. Ces anomalies sont fréquentes et extrêmement variées [1].

Les circonstances de découverte chez l'enfant sont diverses. Elles peuvent être découverte de façon fortuite au cours d'un examen d'imagerie ou lors de signes d'appel urinaire avec parfois une altération de la fonction rénale.

L'imagerie est essentielle pour préciser le diagnostic de l'uropathie malformative, faire le bilan fonctionnel et la surveillance. L'approche et la prise en charge de ces malformations ont été récemment modifiées par les progrès du diagnostic anténatal et par le développement de nouvelles techniques d'imagerie chez l'enfant. L'échographie constitue le premier examen et elle est indispensable pour le diagnostic anténatal.

Un diagnostic précoce permet une prise en charge uro-néphrologique précoce permettant d'améliorer leur pronostic. Nous avons ainsi établi ce travail qui a pour objectif de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives de ces malformations chez l'enfant.



**PATIENTS
& METHODES**

I. Matériel d'étude :

Nous avons colligé 480 dossiers des enfants présentant des malformations congénitales de l'appareil urinaire, hospitalisés et pris en charge au service de chirurgie pédiatrique générale B à l'hôpital mère-enfant du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI de Marrakech, sur une durée de 8 ans, du 01 Janvier 2009 jusqu'au 31 Décembre 2016.

II. Méthodes de travail :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive conduite au service de chirurgie pédiatrique générale B.

L'analyse des données a été effectuée par le logiciel Microsoft office Excel 2007. Les données collectées de chaque dossier ont été analysées de façon confidentielle.

1. Les critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans cette étude tous les enfants d'âge compris entre La naissance et 15ans, ayant un tableau clinique suspectant une uropathie malformative, hospitalisés durant la période étalée entre le 01 Janvier 2009 jusqu'au 31 Décembre 2016.

2. Les critères d'exclusion :

- Tous les dossiers inexploitable qui manquaient de données ;
- Tous les dossiers des syndromes polymalformatifs ;
- Les vessies neurologiques.

Pour mener ce travail, les dossiers de nos malades ont été répertoriés et étudiés. Une fiche d'exploitation (voir annexe 1) a été conçue pour recueillir les données de l'anamnèse et de l'examen clinique, les résultats des explorations radiologiques (radiographie standard, échographie, tomodensitométrie..) et biologiques (ECBU, créatinémie, urée..), l'attitude

thérapeutique chirurgicale adoptée en fonction de l'uropathie malformative et l'évolution appréciée lors du suivi des malades.

III. Objectifs :

Préciser les particularités épidémiologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives des uropathies malformatives ainsi que ses complications redoutables afin de proposer un protocole de prise en charge adapté à notre contexte.



RESULTATS

I. Profil épidémiologique :

1. Fréquence :

Tableau I : La fréquence des uropathies malformatives.

	Effectifs	Pourcentages
Hypospadias	264	55%
Jonction pyélo-urétérale	92	19,2%
Valve de l'urètre postérieur	41	08,5%
Reflux vésico-urétéral	23	04,8%
Exstrophie vésicale	22	04,5%
Méga uretère primitif	14	02,9%
Epispadias	13	02,7%
duplicité pyélo-urétérale	09	01,9%
Dysplasie multi kystique	02	00,5%
Total	480	100%

Durant la période de notre étude, l'hypospadias était la malformation la plus fréquente, il représentait 55% soit 264 cas, suivi du syndrome de jonction pyélo-urétérale qui représentait 19,2% soit 92 cas, suivi du valve de l'urètre postérieur qui représentait 8,5% soit 41 patients.

Dans notre série, nous avons noté l'association de plusieurs uropathies malformatives chez 11 patients soit un taux de 2,3%, elles étaient réparties comme suit:

- Un Syndrome de JPU associé à:
 - Une Dysplasie rénale multi kystique gauche chez 4 cas
 - Une Agénésie rénale droite chez 1 cas.
 - Un Reflux vésico-urétéral gauche chez 1 cas.

- Un méga uretère primitif associé à :
 - Une Dysplasie rénale multi kystique gauche chez 1 cas
 - Une Agénésie rénale chez 2 cas (une à droite et une à gauche).
- Un reflux vésico-urétérale associée à un épispadias chez 1 cas.
- Une duplicité pyélo-urétérale associée à un reflux vésico-urétérale gauche chez 1 cas.

2. Répartition des malades selon l'âge :

Tableau II : Répartition des patients selon l'âge du diagnostic.

Age	Nombre de cas	Fréquence
Entre 1 mois et 2 ans	197	41%
Entre 2 ans et 5 ans	165	34%
Plus de 5 ans	98	21%
Nouveau né	20	04%
Total	480	100%

La tranche d'âge entre 1 mois et 2 ans (nourrisson) était la plus représentée avec 41%, suivi de la tranche d'âge entre 2 ans et 5 ans représentée avec 34%. La moyenne d'âge est de 3ans et 6 mois avec des extrêmes de J1 de vie à 15 ans.

3. Répartition des malades selon le sexe :

Sur les 480 enfants étudiés, on comptait :

- 420 garçons : soit 88%
- 60 filles : soit 12%

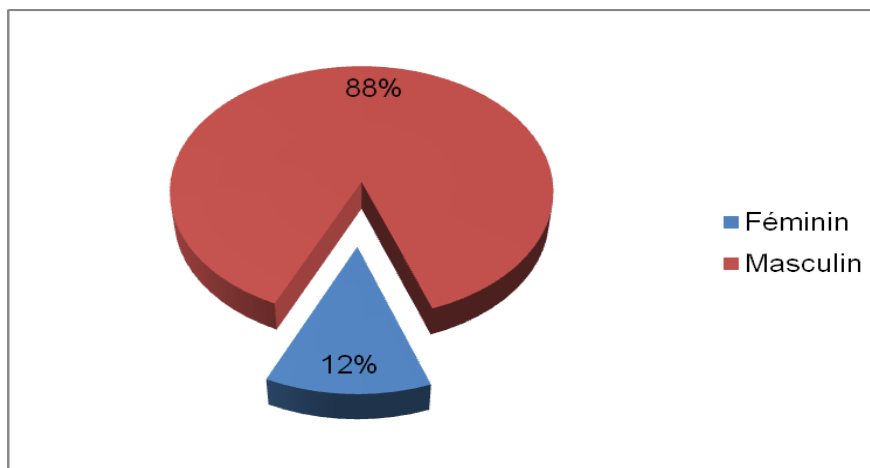


Figure 1: La répartition des uropathies malformatives selon le sexe.

D'après ces résultats on remarque une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 7.

II. Profil clinique :

1. Les circonstances de découverte :

Les circonstances de découvertes étaient multiples, le tableau ci-dessous les résume :

Tableau III : Les circonstances de découverte des uropathies malformatives

	Effectifs	Pourcentages
Ectopie du méat urétral	278	57,9%
Infections urinaires à répétition	58	12,1%
Douleur abdominale	57	11,9%
Diagnostic anténatal	25	5,2%
Malformation de la paroi abdominale	22	4,6%
Dysurie	22	4,6%
Découverte fortuite	8	1,6%
Anurie	6	1,3%
Déshydratation	2	0,4%
Vomissements tardifs	1	0,2%
Distension abdominale	1	0,2%
Total	480	100%

La symptomatologie clinique était variable dominée par l'ectopie du méat urétral, les infections urinaires à répétition et les douleurs abdominales.

Le diagnostic anténatal repose sur l'échographie obstétricale, dans notre série on note seulement 25 cas de diagnostics anténataux.

2. Examen physique :

Tableau IV : La symptomatologie clinique des uropathies malformatives.

	Effectifs	Pourcentages
Normal	419	87,3%
Retard staturo-pondéral	21	4,4%
Fièvre	21	4,4%
Masse abdominale	16	3,3%
Pli de déshydratation	3	0,6%
Total	480	100%

L'examen clinique était normal chez presque la majorité des patients.

La symptomatologie clinique se traduisait par une fièvre chez 21 patients, un retard staturo-pondéral chez 21 patients. Par ailleurs, l'examen clinique notait une masse abdominale chez 16 patients et une déshydratation chez 3 patients.

III. Imagerie :

1. Echographie :

L'échographie était réalisée chez 182 patients soit 38% des cas dont 165 patients soit 89% des cas avaient une anomalie.

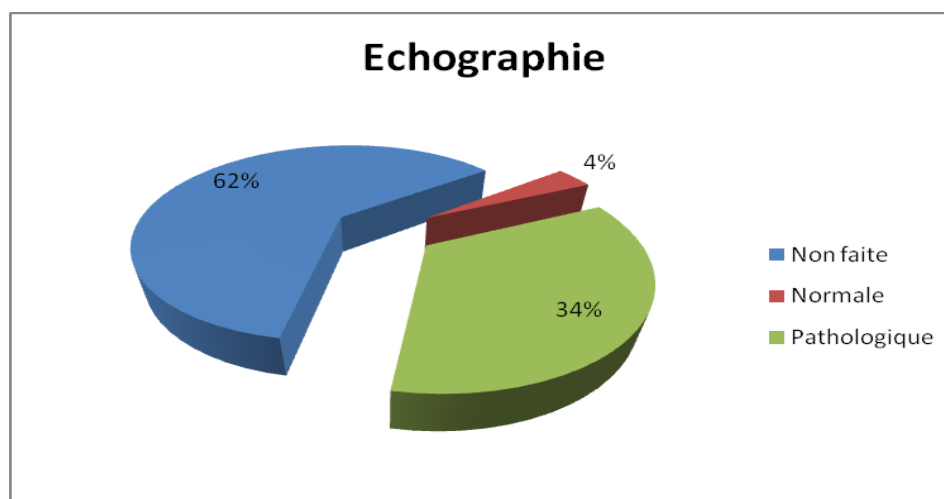


Figure 2 : La répartition des patients selon les résultats de l'échographie

Tableau V : La répartition des patients en fonction des anomalies

	Effectifs	Pourcentages
Syndrome de J.P.U.	92	55,8%
V.U.P.	39	23,6%
R.V.U.	13	7,9%
Méga uretère primitif	12	7,3%
D.P.U.	7	4,2%
Dysplasie multi kystique	2	1,2%
Total	165	100%

Le syndrome de jonction pyélo-urétérale représente l'anomalie prépondérante est estimé à 55,8%.

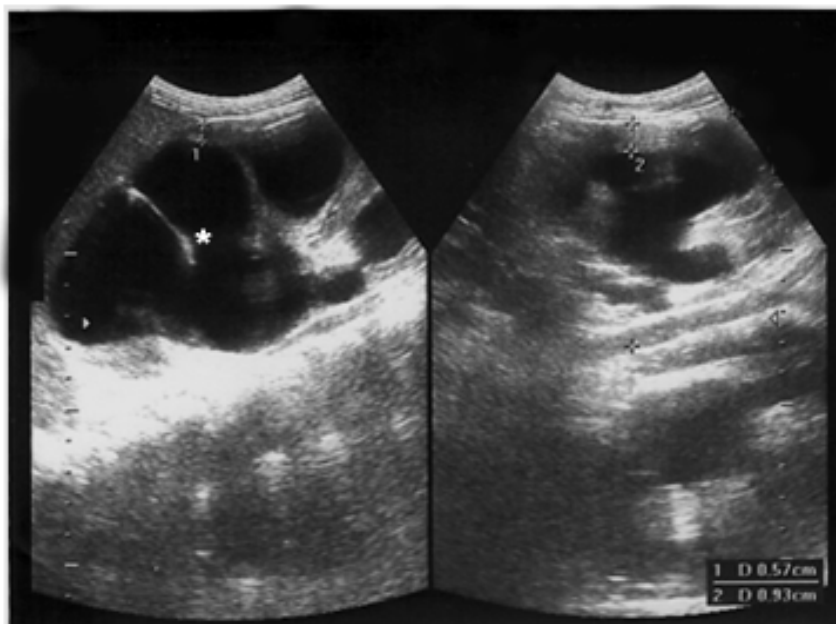


Figure 3 : Echographie: hydronéphrose grade III (étoile) dans le cadre d'un Sd de JPU bilatéral.

2. Urographie intraveineuse :

L'UIV était réalisée chez 48 patients soit 10% des cas.

Tableau VI : La répartition des patients en fonction des anomalies

	Effectifs	Pourcentages
Syndrome de J.P.U.	36	75%
D.P.U.	5	10,4%
Méga uretère primitif	5	10,4%
R.V.U.	2	4,2%
Total	48	100%

Le Syndrome de JPU est l'anomalie essentielle mise en évidence par l'UIV, il représentait 75%. L'UIV a permis le diagnostic de cinq cas de méga uretère primitifs et cinq cas de duplicité pyélo-urétérale.



Figure 4 : UIV incidence face : cliché réalisé à (6h) dans le cadre d'un Sd de JPU gauche, on note l'aspect classique de rein suspendu (étoile) et l'absence d'opacification de l'uretère gauche.



Figure 5 : UIV : cliché post-mictionnel objectivant la persistance de l'urétéro-hydronéphrose bilatérale et l'aspect en queue de radis de la partie distale des uretères (flèches) dans le cadre d'un mégauretère primitif.

3. Cystographie :

La cystographie était réalisée chez 120 patients soit un taux de 25% des cas dont 73 patients soit 60,8% des cas avaient une anomalie.

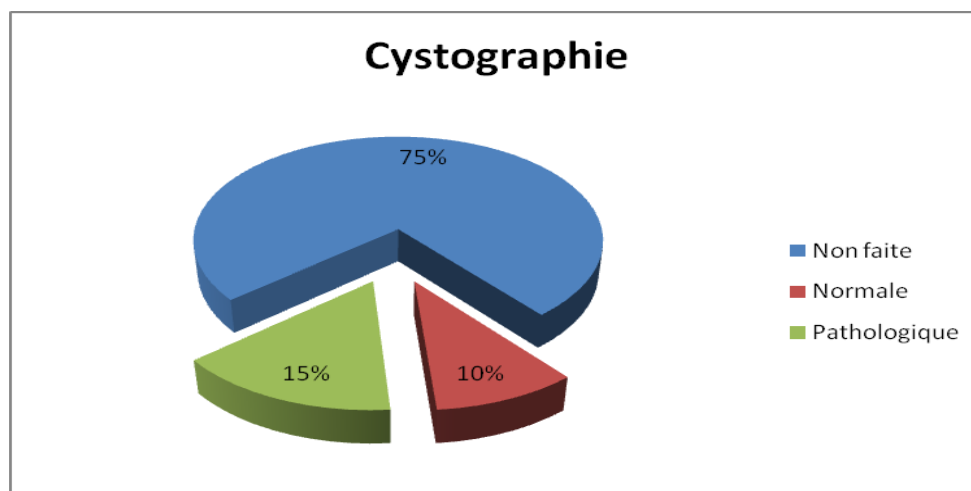


Figure 6 : La répartition des patients selon les résultats de la cystographie.

Tableau VII : La répartition des patients en fonction des anomalies.

	Effectifs	Pourcentages
V.U.P.	41	56,2%
R.V.U.	23	31,5%
Méga uretère primitif	7	9,6%
D.P.U.	2	2,7%
Total	73	100%

Elle a permis de mettre en évidence 41 cas de VUP, en montrant la présence d'une chambre sous vésicale avec une vessie de lutte.

Par ailleurs, le RVU était présent chez 23 patients soit un taux de 31,5 %, de grades différents.



Figure 7 : UCR : cliché de $\frac{3}{4}$ permictionnel, montrant une dilatation de l'urètre postérieur (tête de flèche) associé à une vessie augmentée de taille à paroi épaissie et diverticulaire (étoiles) dans le cadre d'une VUP.

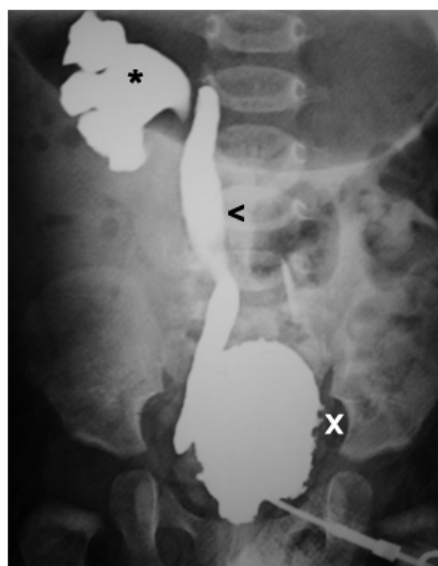


Figure 8 : Cystographie sus pubienne cliché de face : vessie de lutte diverticulaire (croix) avec RVU, droit stade IV démontré par l'opacification de l'uretère (tête de flèche) et des cavités pyélocalicielles droites qui sont dilatées (étoile).

4. Tomodensitométrie :

La TDM était réalisée chez 20 patients soit 4% des cas. Elle a mis en évidence 14 cas de Syndrome de JPU, 4 cas de duplicité pyélo-urétérale ,1 méga uretère primitif et 1 cas d'agénésie rénale.



Figure 9 : TDM: hydronéphrose majeure avec une atrophie corticale (flèche) et retard d'excrétion dans le cadre d'un Sd de JPU droit (étoile).

5. Scintigraphie :

La scintigraphie était réalisée chez 48 patients soit un taux de 10% des cas. La fonction rénale était souvent asymétrique, chez 41 patients, ce qui témoigne du retentissement de la malformation sous jacente sur la fonction du rein homolatéral. Elle a également permis de mettre en évidence 04 reins détruits.

6. Uro-IRM :

L'uro-IRM n'a été réalisée chez aucun de nos malades.

IV. Biologie :

1. Examen cyto bactériologique des urines :

Cet examen a été réalisé chez 35% de nos patients dont 43% des cas avaient une infection urinaire, traitée par antibiothérapie en milieu hospitalier.

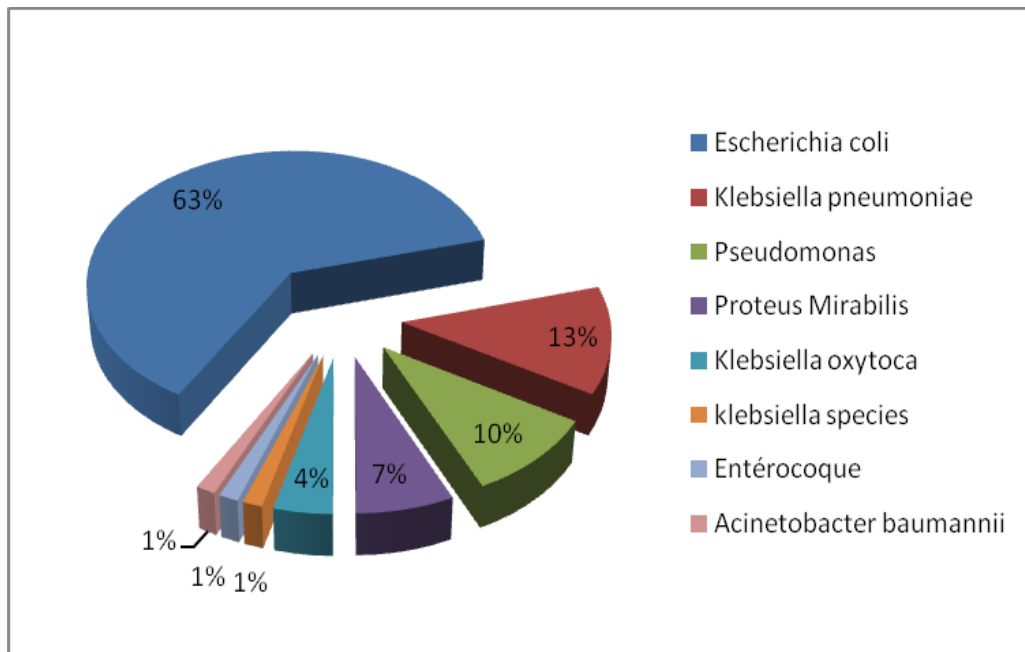


Figure 10 : La répartition selon les germes responsables de l'infection urinaire.

Dans notre étude, l'Escherichia coli était responsable de 63% des infections urinaires, suivi du Klebsiella pneumoniae par 13% et les Pseudomonas par 10%.

2. Fonction rénale :

Elle est explorée chez 36% des patients par le dosage de l'urée et de la créatinine sanguine, 36 cas d'insuffisance rénale ont été notés soit un taux de 7%.

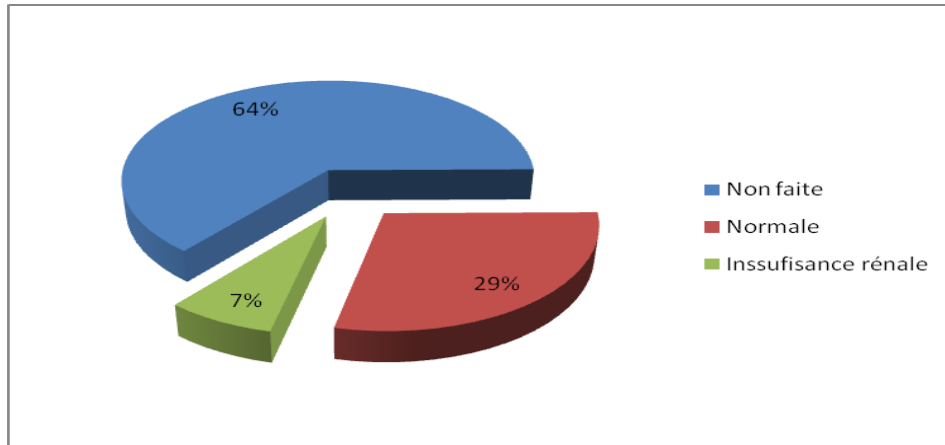


Figure 11 : La répartition des patients selon les résultats de la fonction rénale.

V. Diagnostic :

1. Syndrome de jonction pyélo-urétérale :

Le diagnostic du Sd de JPU était posé chez 92 cas.

1.1. Répartition selon le sexe :

Sur les 92 enfants étudiés, on comptait :

- 62 garçons: soit 67%
- 30 filles: soit 33%

On remarque une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 2,07.

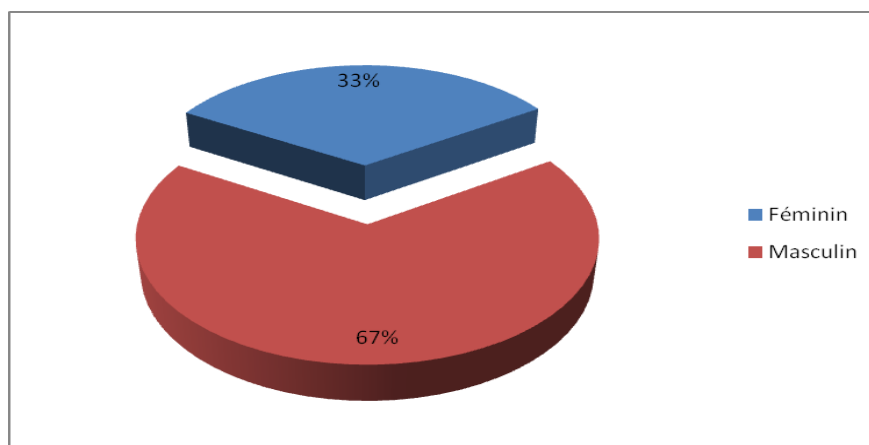


Figure 12: Répartition du Sd de JPU selon le sexe.

1.2. Répartition selon l'âge :

L'âge moyen de nos patients était de 4 ans et 8 mois avec des extrêmes de 17 jours et 15 ans.

1.3. Répartition selon le coté atteint :

Dans notre série, on a 41 cas du coté gauche soit 45%, 36 cas du coté droit soit 39% et 15 cas présentent une atteinte bilatérale soit 16%.

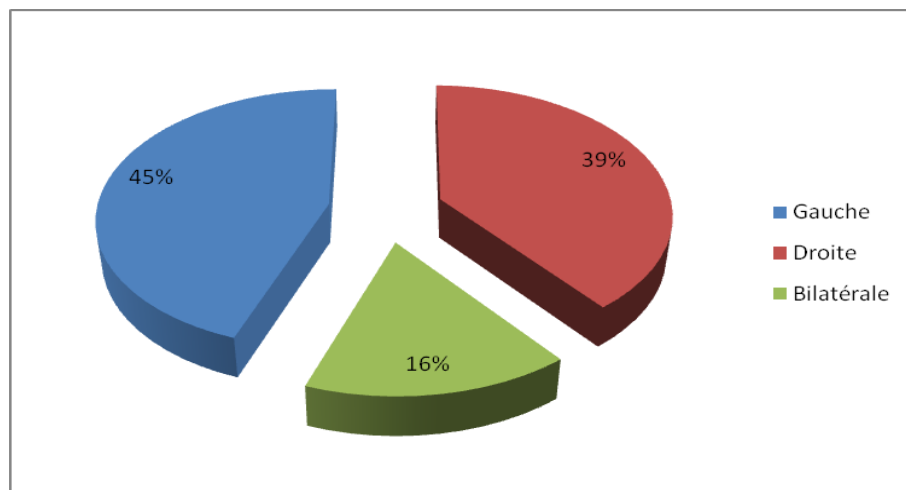


Figure 13 : Répartition du Sd de JPU selon le coté atteint.

1.4. Circonstances de découverte :

Les circonstances de découvertes sont multiples, dans notre série le syndrome de jonction s'est révélé par :

- Douleur abdominale : 48 fois soit 52%.
- Infection urinaire à répétition : 17 fois soit 19%.
- Diagnostic anténatal : 16 fois soit 17%.
- Découverte fortuite : 7 fois soit 8%.
- Autres signes : 4 fois soit 4%.

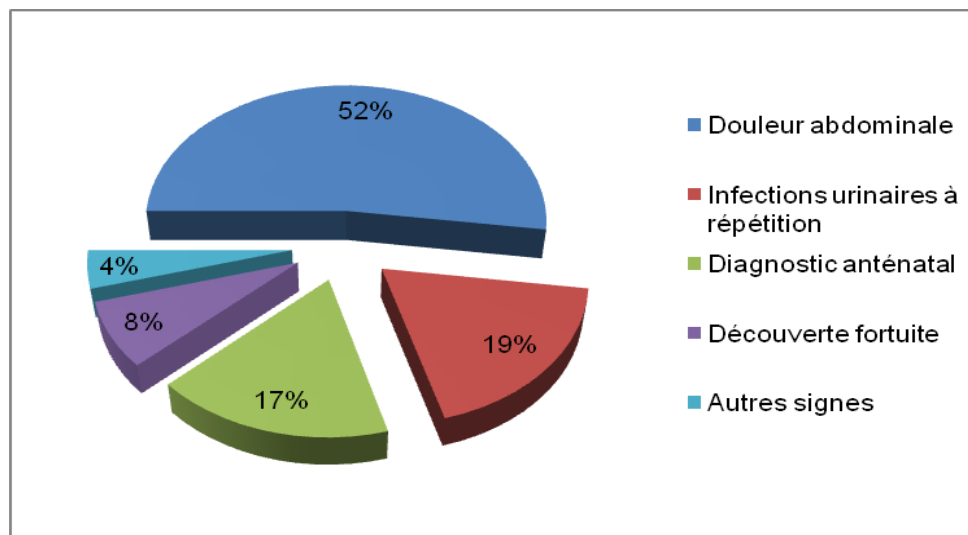


Figure 14 : La répartition du Sd de JPU selon les circonstances de découverte.

1.5. Bilan radiologique :

Tableau VIII : Examens radiologiques réalisés chez les patients présentant un syndrome de JPU.

Examen radiologique	Effectifs	Pourcentage
Echographie	92	100%
Scintigraphie	37	40%
U.I.V.	36	39%
T.D.M.	14	15%

Le diagnostic du syndrome de JPU était posé sur l'échographie puisque tous les patients ayant un Sd de JPU ont bénéficié d'une échographie.

La scintigraphie était réalisée chez 40% des patients pour apprécier la fonction du rein homolatéral au syndrome de JPU et la TDM réalisée chez 15% des patients.

1.6. Bilan biologique :

a. Fonction rénale :

Le dosage de l'urée et de la créatinine a été réalisé chez 91,3% des cas, la fonction rénale a été perturbée chez 5 cas soit un taux de 5,4%.

b. E.C.B.U. :

L'ECBU a objectivé une infection urinaire chez 37 des patients soit 40% des cas porteurs d'un syndrome de JPU et le germe le plus fréquemment retrouvé est l'Escherichia Coli dans 43,2% des cas.

1.7. Traitement :

La néphrectomie a été réalisée chez 4 enfants qui ont des reins non fonctionnels. A l'exception des cas de néphrectomie le reste de nos malades (88 cas) ont bénéficié d'une pyéloplastie de la jonction selon la technique d'ANDERSON HYNES KUSS par chirurgie ouverte.

2. Dysplasie rénale multi kystique :

Le diagnostic de la dysplasie rénale multi kystique était posé chez 7 cas.

2.1. Répartition selon le sexe :

Une nette prédominance masculine a été notée dans notre série avec 5 cas, pour 2 filles. Soit un sex-ratio de 2,5.

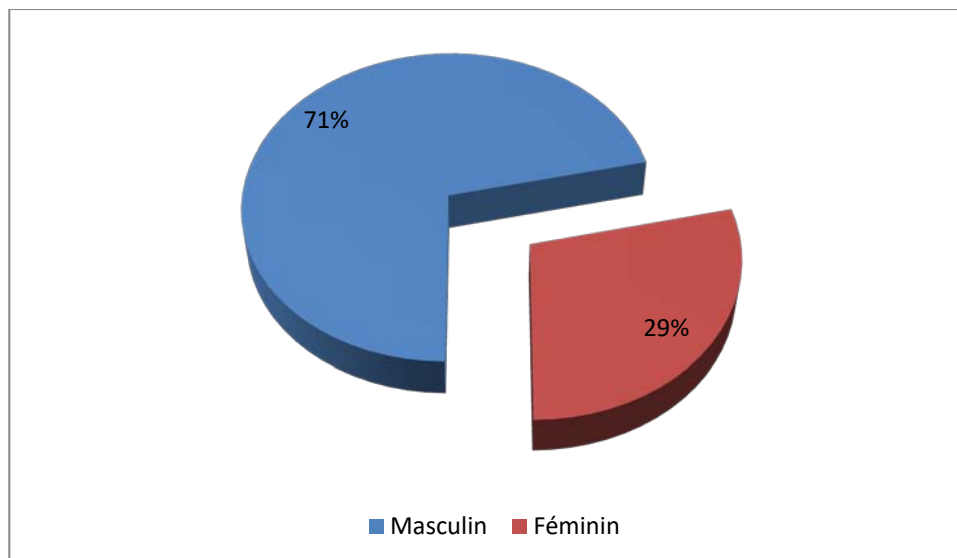


Figure 15 : Répartition de la dysplasie rénale multi kystique selon le sexe.

2.2. Consanguinité :

Quatre cas sont issus d'un mariage consanguin soit 57% des cas.

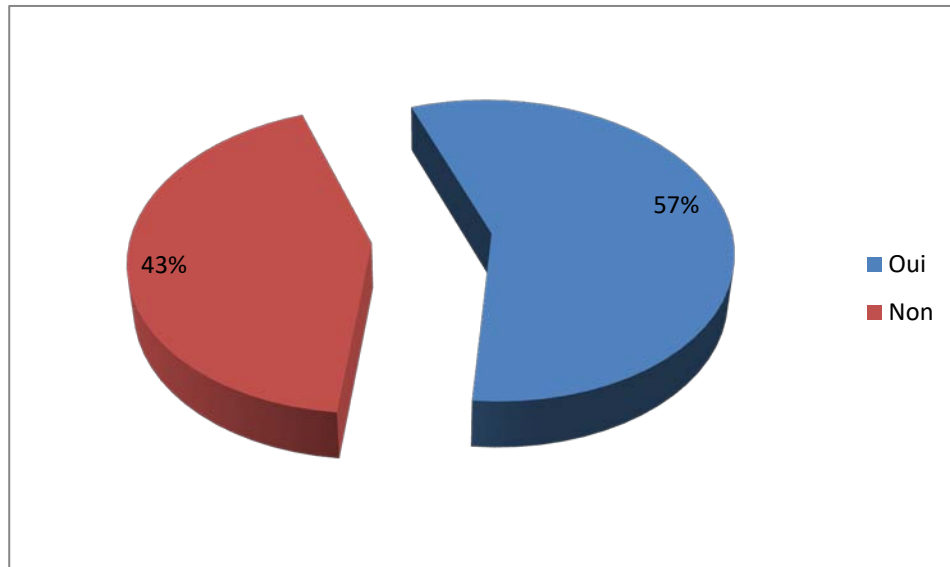


Figure 16 : Répartition de la dysplasie rénale multi kystique selon la consanguinité.

2.3. Répartition selon le coté atteint :

Le coté gauche est atteint dans 100% des cas.

2.4. Les malformations associées :

Un syndrome de jonction pyélo urétérale controlatéral était présent dans 4 cas et on retrouvait également un méga uretère primitif dans 1 cas.

3. Agénésie rénale :

Le diagnostic de l'agénésie rénale était posé chez 3 cas.

3.1. Répartition selon le sexe :

Les 3 cas étaient de sexe masculin.

3.2. Consanguinité :

Un seul cas est issu d'un mariage consanguin soit 33% des cas.

3.3. Répartition selon le coté atteint

Le coté droit est atteint chez 2 cas soit 66 % des cas.

3.4. Les malformations associées :

Un méga uretère primitif controlatéral était présent dans 2 cas et on retrouvait également un syndrome de jonction pyélo-urétérale dans 1 cas.

4. Duplicité pyélo-urétérale :

Le diagnostic de la DPU était posé chez 9 cas.

4.1. Répartition selon le sexe :

On note une prédominance de la duplication pyélo-urétérale chez le sexe féminin avec un sexe ratio de 0,5 :

- 6 filles soit 67% des cas
- 3 garçons soit 33% des cas

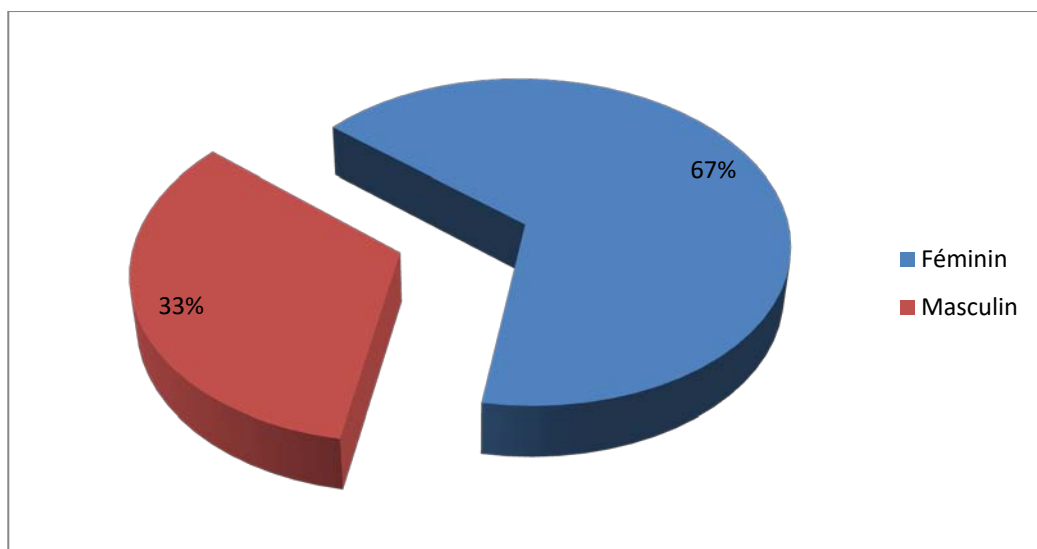


Figure 17 : Répartition de la DPU selon le sexe.

4.2. Age de découverte :

L'âge des enfants retenus dans notre série varie entre 3 mois et 14 ans. L'âge moyen est de 5 ans.

4.3. Consanguinité :

Deux cas sont issus d'un mariage consanguin soit 22%.

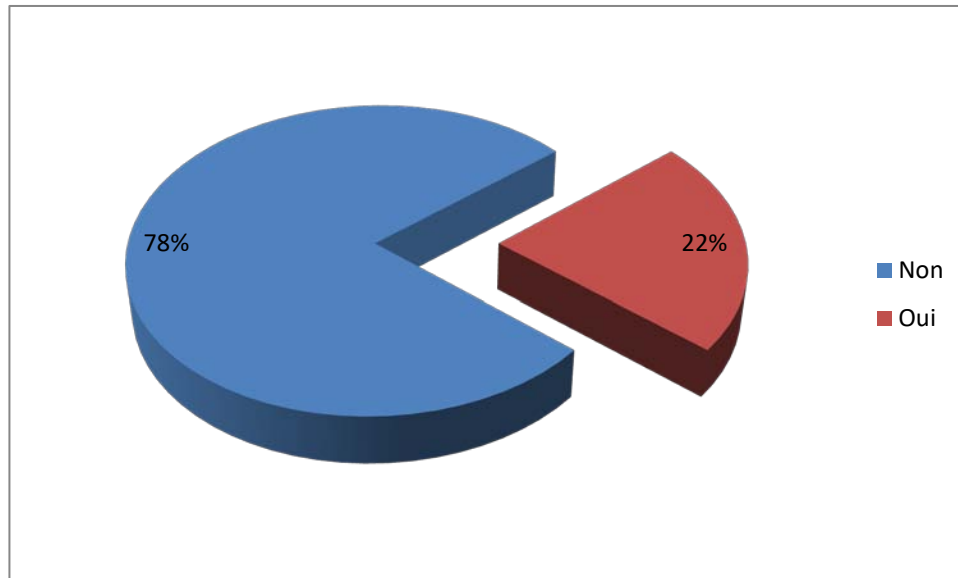


Figure 18 : Répartition de la DPU selon la consanguinité.

4.4. Répartition selon le coté atteint :

La duplicité pyélo-urétérale est :

- De coté gauche chez 4 cas soit 44,4%.
- De coté droit chez 4 cas soit 44,4%.
- Bilatérale chez 1 cas 11,1%.

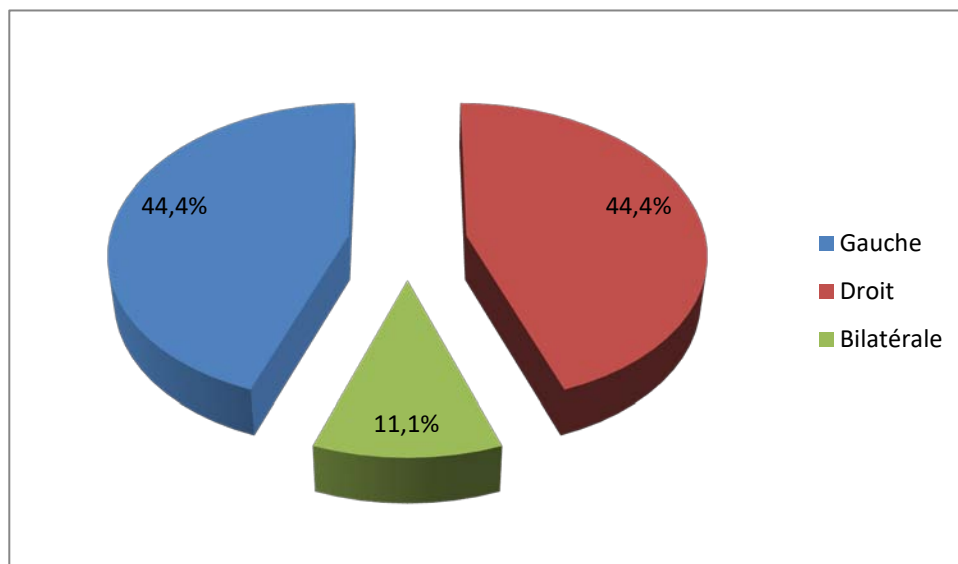


Figure 19 : Répartition de la DPU selon le coté atteint.

4.5. Circonstances de découverte :

Les circonstances de découvertes sont multiples, dans notre série la duplicité pyélo-urétérale s'est révélée par :

- Infections urinaires à répétition chez 6 soit 67%.
- Douleur abdominale chez 2 cas soit 22%.
- Déshydratation chez 1 cas soit 11%.

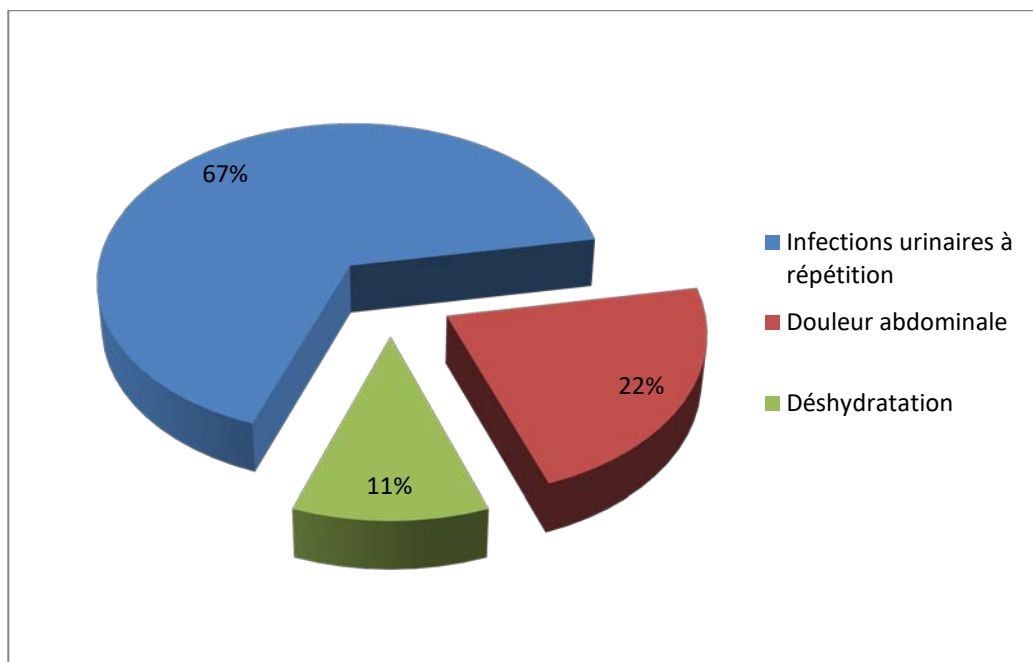


Figure 20 : Répartition de la DPU selon les circonstances de la découverte.

4.6. Bilan radiologique :

Chez les 9 patients présentant une DPU, le diagnostic était retenu sur l'échographie chez 5 cas, et sur la TDM chez 4 cas.

4.7. Bilan biologique :

a. Fonction rénale :

La fonction rénale a été perturbée chez un seul cas soit un taux de 11,1%.

b. ECBU :

L'ECBU a objectivé une infection urinaire chez 4 des patients soit 44% des cas porteurs d'une duplicité pyélo-urétérale.

4.8. Les malformations associées :

Sur les 9 cas des duplications, nous avons retrouvé 1 seul cas de reflux vésico-urétérale droit isolé concernait le sexe féminin, soit 11,11%.

4.9. Traitement :

Dans le cas associée au reflux vésico-urétérale, la cure chirurgicale a consisté en une réimplantation des selon la technique de Cohen.

5. Méga uretère primitif :

Le diagnostic du méga uretère primitif était posé chez 14 cas.

5.1. Répartition selon le sexe :

On note une prédominance du méga uretère primitif chez le sexe masculin avec un sexe ratio de 3,7 :

- 11 cas de sexe masculin soit 78,5%.
- 03 cas de sexe féminin soit 21,5%.

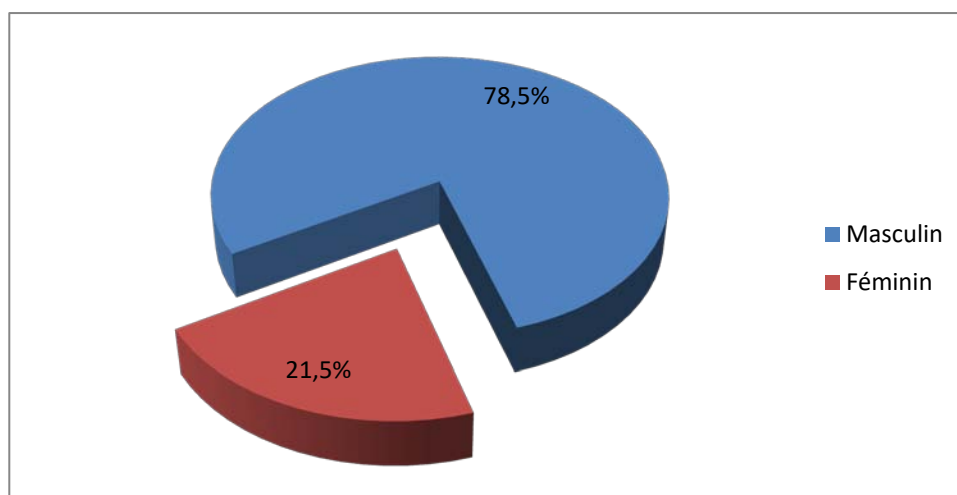


Figure 21 : Répartition du MUP selon le sexe.

5.2. Age de découverte :

L'âge des enfants retenus dans notre série varie entre J1 de vie et 14 ans. L'âge moyen est de 3 ans et 5 mois.

5.3. Consanguinité :

Trois cas sont issus d'un mariage consanguin soit 21,5%.

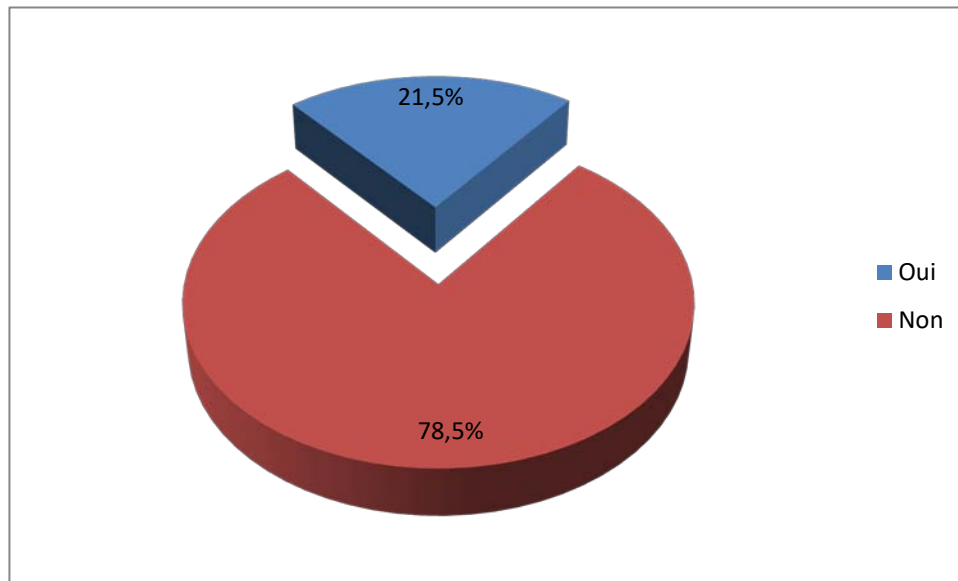


Figure 22 : Répartition du MUP selon la consanguinité.

5.4. Répartition selon le coté atteint :

Le méga uretère primitif est :

- De coté droit chez 6 cas soit 43%.
- De coté gauche chez 4 cas soit 28,5%.
- Bilatérale chez 4 cas soit 28,5%.

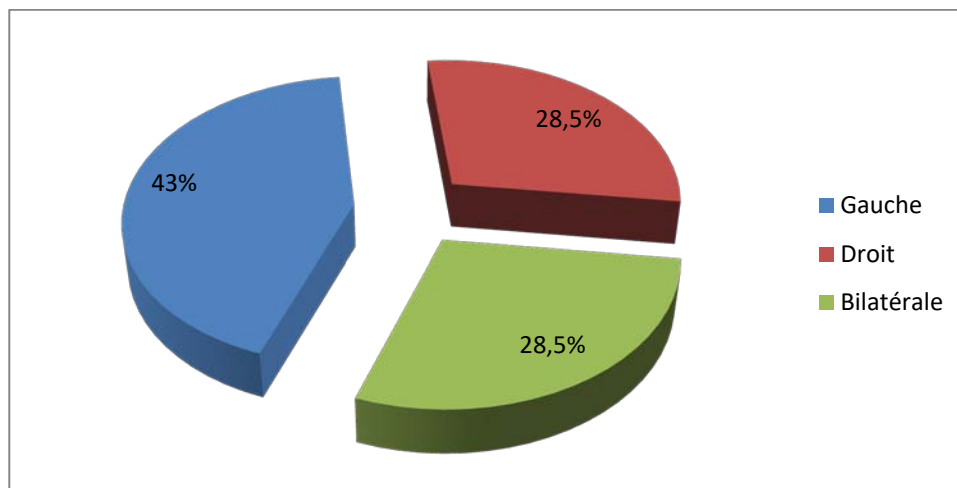


Figure 23 : Répartition du MUP selon le coté atteint.

5.5. Circonstances de découverte :

Les circonstances de découvertes sont multiples, dans notre série le méga-uretère primitif s'est révélée par :

- Infections urinaires à répétition chez 8 soit 57%.
- Diagnostic anténatal chez 3 cas soit 21,5%.
- Douleur abdominale chez 2 cas soit 14,3%.
- Découverte fortuite chez 1 cas soit 7,2%.

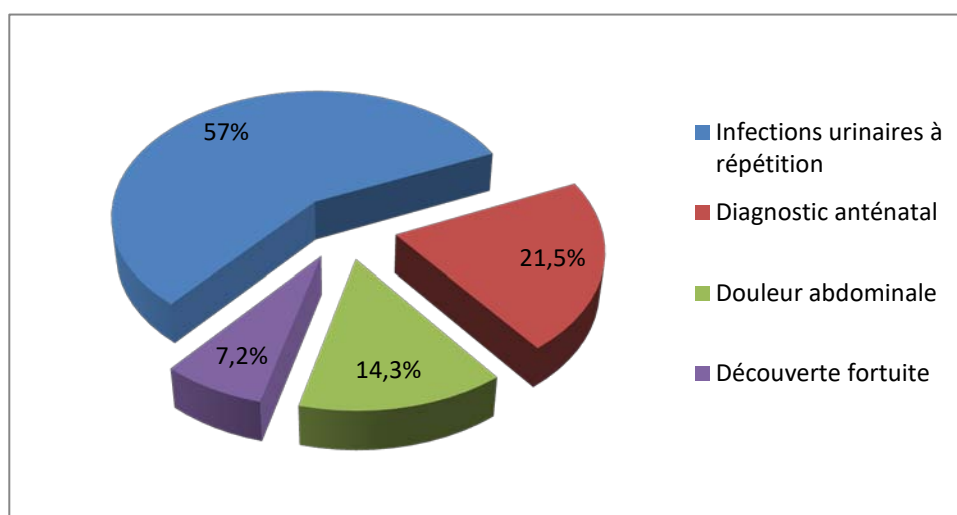


Figure 24 : Répartition du MUP selon les circonstances de découverte.

5.6. Explorations radiologiques :

Tableau IX : Les examens radiologiques réalisés chez les patients présentant un MUP.

	Nombre de cas	Pourcentage
Echographie	12	85,7%
Cystographie	7	50%
UIV	5	35,7%
Scintigraphie	4	28,6%
TDM	1	7,1%

5.7. Explorations biologiques :

a. La fonction rénale :

La fonction rénale a été perturbé chez un seul cas soit un taux de 7,1%.

b. ECBU :

L'ECBU a objectivé une infection urinaire chez 5 des patients soit 35,7% des cas.

5.8. Traitement :

- Réimplantation urétérale selon Leadbetter–Politano chez 8 cas.
- Réimplantation urétérale selon Cohen chez 5 cas.
- Néphrectomie chez 1 cas.

6. Reflux vésico–urétérale :

Le diagnostic du reflux vésico–urétérale était posé chez 23 cas.

6.1. Répartition selon le sexe :

On note une prédominance du reflux vésico–urétérale chez le sexe féminin avec un sexe ratio de 0,6 :

- 14 cas de sexe féminin soit 60,9%.
- 09 cas de sexe masculin soit 39,1%.

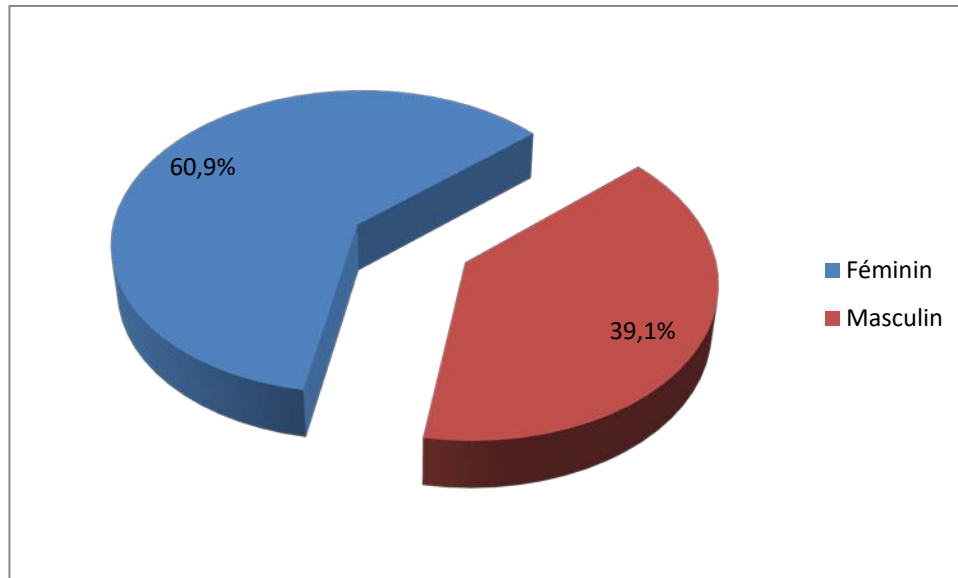


Figure 25 : Répartition du RVU selon le sexe.

6.2. Age de découverte :

L'âge des enfants retenus dans notre série varie entre J10 de vie et 10 ans. L'âge moyen est de 4 ans et 1 mois.

6.3. Répartition selon le coté atteint :

Le reflux vésico-urétrale était :

- Bilatérale chez 10 cas soit 43,5%.
- De coté gauche chez 8 cas soit 34,8%.
- De coté droit chez 5 cas soit 21,7%.

6.4. Circonstances de découverte :

Dans notre série le reflux vésico-urétérale s'est révélée par :

- Infection urinaire à répétition chez 17 cas soit 74%
- Douleur abdominale chez 5 cas soit 21,7%.
- Diagnostic anténatal chez 1 cas soit 4,3%.

6.5. Examen clinique :

L'examen clinique a été normal chez 15 cas soit 65,2%, il a objectivé un retard staturo-pondéral chez 5 cas soit 21,7% et une fièvre chez 3 cas soit 13,1%.

6.6. Bilan radiologique :

Tableau X : Les examens radiologiques réalisés chez les patients présentant un RVU.

	Effectif	Pourcentage
Cystographie	23	100%
Echographie	18	78,3%
Scintigraphie	5	21,7%
TDM	1	4,3%

Chez les 23 cas ayant un RVU, le diagnostic était suspecté à l'échographie chez 78,3% et confirmé à la cystographie chez la totalité des patients.

6.7. Bilan biologique :

a. Fonction rénale :

La fonction rénale a été perturbée chez 3 cas soit un taux de 13%.

b. ECBU :

L'ECBU a objectivé une infection urinaire chez 10 patients soit 43,5% des cas porteurs d'un reflux vésico-urétéral.

6.8. Traitement :

Vingt et un patients ont bénéficié d'une réimplantation urétérale selon la technique de COHEN et 2 cas ont bénéficié d'une réimplantation urétérale selon la technique de LICH GREGOIR.

7. Exstrophie vésicale :

Le diagnostic de l'exstrophie vésicale était posé chez 22 cas.

7.1. Répartition selon le sexe :

On note une prédominance de l'exstrophie vésicale chez le sexe masculin avec un sexe ratio de 2,7 :

- 16 cas de sexe masculin soit 72,7%.
- 06 cas de sexe féminin soit 27,3%.

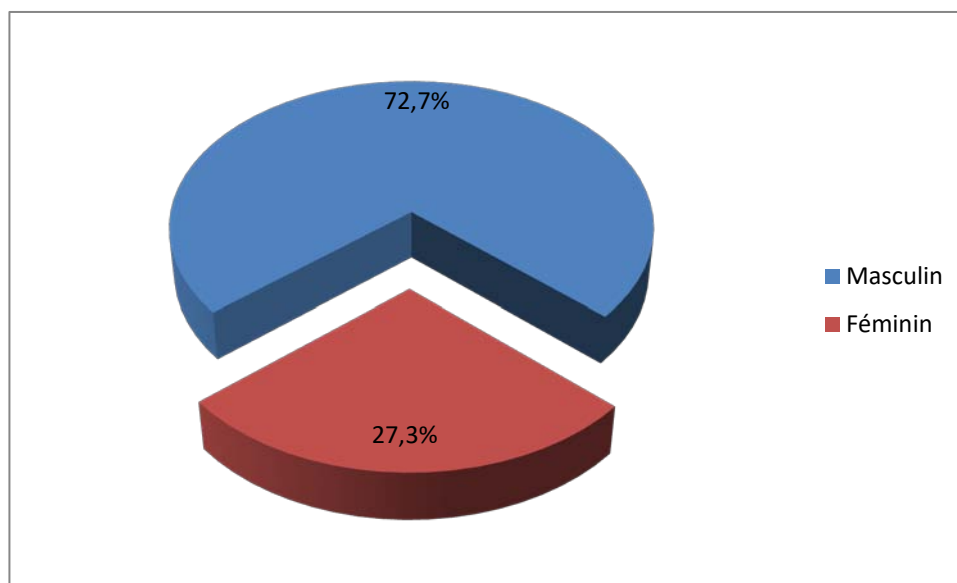


Figure 26 : Répartition de l'exstrophie vésicale selon le sexe.

7.2. Age de consultation :

Tableau XI : La répartition des cas de l'exstrophie vésicale selon l'âge de consultation.

	Nombre de cas	Pourcentage
Nouveau né	11	50%
Entre 1 mois et 3 ans	11	50%
Total	22	100%

D'après l'analyse de ce tableau, on constate que la moitié de nos patients ont consulté à la période néonatale (Age \leq 1 mois) et la moitié qui a consulté à l'enfance (Age $>$ 3ans).

7.3. La consanguinité :

Trois cas sont issus d'un mariage consanguin soit 13,6%.

7.4. Traitement :

Tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical d'exstrophie vésicale : il consiste à une fermeture précoce de la plaque avec ou sans rapprochement pubien, secondairement une cure de l'épispadias avec renforcement du col vésical.

7.5. L'évolution :

le lâchage c'est-à-dire l'échec de la fermeture pariétal ou vésicale était la principale complication chez 2 cas soit 9% et des fuites urinaires.

8. Valve de l'urètre postérieur :

Le diagnostic de la valve de l'urètre postérieur était posé chez 41 cas.

8.1. L'âge de découverte :

La moyenne d'âge de nos patients était de 5 ans et 5 mois, avec des extrêmes de 13 jours et de 13 ans.

8.2. Circonstances de découverte :

Tableau XII : Les circonstances de découverte de la VUP.

	Nombre de cas	Pourcentage
Dysurie	22	53,6%
Infections urinaires à répétition	11	26,8%
Anurie	4	9,8%
Diagnostic anténatal	3	7,4%
Déshydratation	1	2,4%
Total	41	100%

Les circonstances de découvertes sont multiples, ils sont dominés essentiellement par la dysurie et les infections urinaires à répétition. Le diagnostic a été suspecté en anténatal chez trois cas devant une dilatation des voies excrétrices.

8.3. Examen clinique :

Tableau XII : Les signes cliniques chez les patients présentant une VUP.

	Nombre de cas	Pourcentage
Normal	14	34,2%
Retard staturo-pondéral	9	21,9%
Fièvre	8	19,5%
Masse abdominale	8	19,5%
Pli de déshydratation	2	4,9%
Total	41	100%

Les signes cliniques chez nos patients sont variables, ils sont dominés essentiellement par le retard staturo-pondéral, la fièvre et la masse abdominale.

8.4. Explorations radiologiques :

Tableau XIII : Les examens radiologiques réalisés chez les patients présentant une VUP.

	Nombre de cas	Pourcentage
Cystographie	41	100%
Echographie	39	95%

Sur 41 patients présentant une VUP, le diagnostic était suspecté à l'échographie dans 95% et confirmé à la cystographie dans 100%.

8.5. Explorations biologiques :

a. Fonction rénale :

La fonction rénale était normale chez 18 malades soit 44% et elle était perturbée chez 23 malades soit 56%.

b. ECBU :

L'ECBU était infecté chez 21 malades et stériles chez 17.

Tableau XIV : Les germes identifiables par ECBU chez les malades porteurs des VUP.

	Nombre de cas	Pourcentage
Escherichia coli	14	66,6%
Klebsiella pneumoniae	2	9,5%
Pseudomonas	2	9,5%
Entérocoque	1	4,8%
Acinetobacter baumannii	1	4,8%
Klebsiella Oxytoca	1	4,8%
Total	21	100%

L'Escherichia Coli était le principal germe responsable de l'infection urinaire chez les patients porteurs d'une valve de l'urètre postérieur.

8.6. Traitement :

Trente cas ont bénéficié d'une section première des valves, alors chez les 11 autres c'était la vésicostomie suivie d'une section secondaire des VUP à cause de défaut de matériel adapté.

8.7. Evolution :

Tous nos malades avaient une évolution clinique bonne après le traitement. Des fuites urinaires sont retrouvées chez certains malades.

9. Hypospadias :

Le diagnostic de l'hypospadias était posé chez 264 cas.

9.1. Répartition selon l'âge de la prise en charge :

Tableau XV : La répartition des cas de l'hypospadias en fonction de l'âge.

	Nombre de cas	Pourcentage
Nourrisson	110	41,7%
Entre 2 ans et 5ans	112	42,4%
Plus de 5 ans	42	15,9%
Total	264	100%

L'âge moyen des enfants hypospades était de 3 ans et 5 mois avec un étendu de 5 mois et 15 ans.

9.2. Consanguinité :

La consanguinité a été retrouvée dans 34 cas soit 13%.

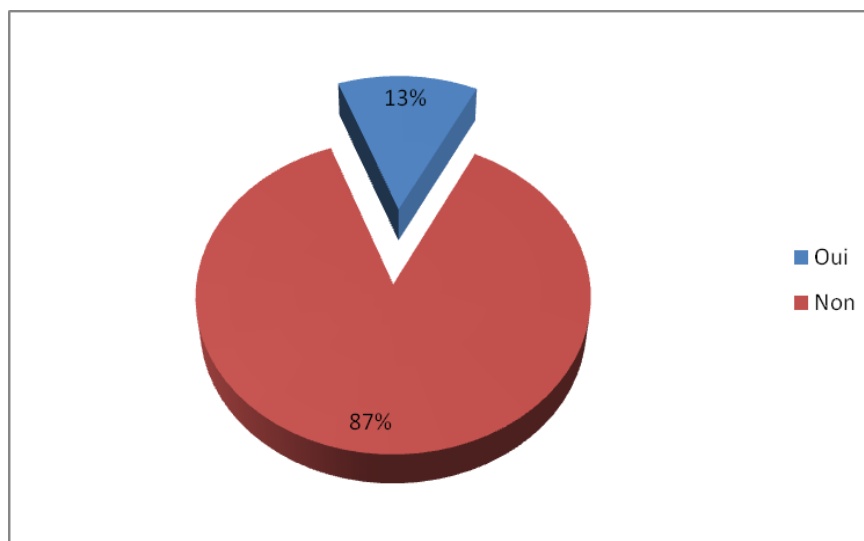


Figure 27 : La répartition des cas de l'hypospadias selon la consanguinité entre les parents.

9.3. Présence d'un hypospadias dans la famille :

Dans notre série ; 8 cas présentaient un hypospadias dans la famille. Ce qui correspondait à un pourcentage de 3%.

9.4. Répartition selon le type anatomique :

Tableau XVI : La répartition des cas de l'hypospadias selon le type anatomique.

	Nombre de cas	Pourcentage
Hypospadias antérieur	190	72%
Hypospadias moyen	42	15,9%
Hypospadias postérieur	32	12,1%
Total	264	100%

Dans notre série ; l'hypospadias antérieur était le plus fréquent (72%). L'hypospadias moyen constituait 15,9% contre 12,1% pour l'hypospadias postérieur.

9.5. Les techniques chirurgicales :

a. Généralités :

La technique de SNODGRASS est la plus utilisée avec un pourcentage de 61%. Elle a été associée à la technique de DUPLAY dans 25% des cas. En 2ème lieu ; venait la technique de DUPLAY (14,4%).

Tableau XVII : La répartition des cas de l'hypospadias selon la technique opératoire.

	Nombre de cas	Pourcentage
Snodgrass	95	36%
Snodgrass et Duplay	66	25%
Duplay	38	14,4%
Koyanagi	21	7,9%
Mathieu	13	4,9%
Méatoplastie	12	4,6%
Braka	6	2,3%
Dukket	4	1,5%
Glanduplastie	4	1,5%
Onlay	2	0,7%
Onlay et Dukket	1	0,4%
Yakashi et Dukket	1	0,4%
MAGPI	1	0,4%
Total	264	100%

b. Techniques en fonction du type :

▪ **Hypospadias antérieur :**

Parmi les 190 cas d'hypospadias antérieur ; 71,6% ont bénéficié de la technique de SNODGRASS ; suivi de 17,9% de la technique de DUPLAY. Enfin la technique de MATHIEU (6,3%).

▪ **Hypospadias moyen :**

Quarante-deux cas d'hypospadias moyen ont été relevés. 71,4% ont bénéficié de l'intervention de DUPLAY et SNODGRASS contre 9,5% de la technique de DUPLAY.

▪ **Hypospadias postérieur :**

Trente-deux cas d'hypospadias postérieur ont été relevés. 56,2% ont bénéficié de l'intervention de KOYANAGI contre 15,6% de la technique de BRAKA. Enfin la technique de DUKKET (12,5%).

9.6. Les complications :

La fistule urétrale constitue le risque majeur de toute chirurgie d'hypospadias. Dans notre série, elle constitue 4% des cas. La sténose distale est une complication tardive connue de l'hypospadias. Dans notre série ; elle constituait 1% après l'intervention chirurgicale.

Tableau XVIII : La répartition des cas de l'hypospadias selon les complications.

	Nombre de cas	Pourcentage
Fistule	10	3,8%
Sténose	3	1,1%
Lâchage	3	1,1%

10. Epispadias :

Le diagnostic de l'épispadias était posé chez 13 cas.

10.1. Répartition selon l'âge de prise en charge :

L'âge moyen des enfants était de 2 ans et 9 mois avec un étendu de 4 mois et 10 ans.

10.2. Consanguinité :

La consanguinité a été retrouvé dans 3 cas soit 23%.

10.3. Les techniques chirurgicales :

Tableau XIX : La répartition des cas de l'épispadias selon la technique opératoire.

	Nombre de cas	Pourcentage
Cantwell-Ranseley	12	92,3%
Mitchell	1	7,7%
Total	13	100%

La majorité des patients porteurs d'un épispadias ont bénéficié de l'intervention de CANTWELL-RANSELEY soit 92,3%, contre un seul patient qui a bénéficié de l'intervention de MITCHELL soit 7,7%.

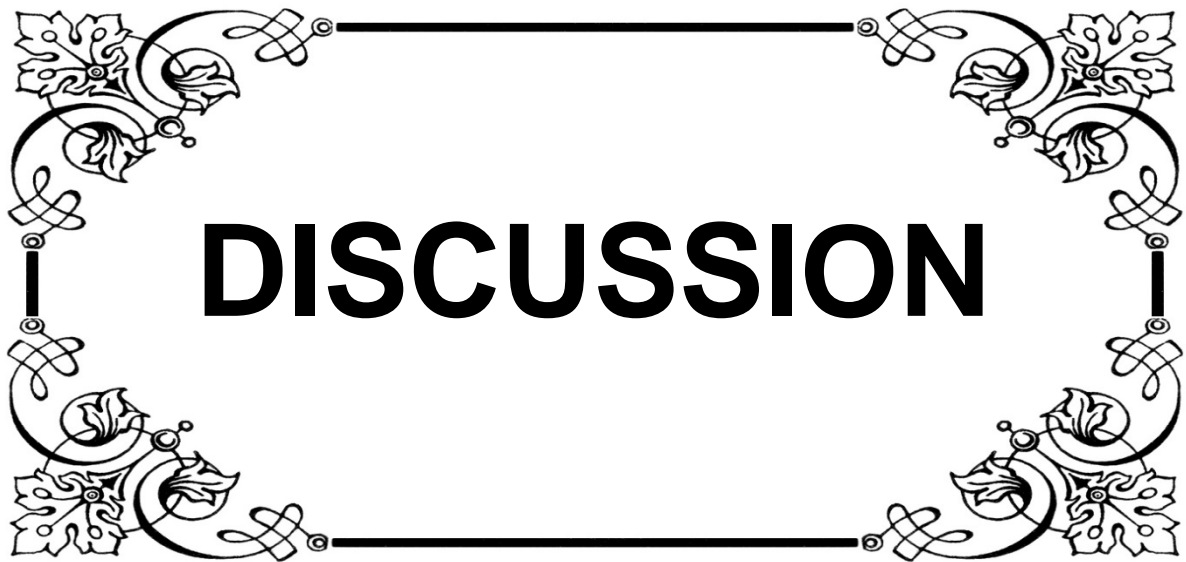
10.4. Les complications :

Tableau XX : La répartition des cas selon les complications.

	Nombre de cas	Pourcentage
Fistule	1	7,7%
Lâchage	1	7,7%

La complication postopératoire a été observée dans 15,4% des cas :

- La fistule urétrale constitue 7,7% des cas.
- Le lâchage constitue 7,7% des cas.



DISCUSSION

I. Profil épidémiologique :

1. Fréquence des malformations du tractus urinaire :

Tableau XXI : La fréquence des uropathies malformatives selon les auteurs.

Etudes	Effectifs / nombre d'année	Moyennes des cas par an
Agossou et al [1] Benin 2013	174 / 10 ans	18
Damen-Eliaset al [2] Hollande2005	402 / 15 ans	27
Sébastien et al [3] Colombie 2004	83 / 4 ans	21
Rigas et al [4] Grecque 2003	383 / 18 ans	22
Notre étude	480 / 8 ans	60

La fréquence des uropathies malformatives chez l'enfant est diversement évaluée dans le monde [5]. Nous n'avons pas d'étude statistique sur la fréquence des uropathies malformatives chez l'enfant dans notre pays. Néanmoins, notre échantillon recensé en 8 ans est statistiquement supérieur à ceux retrouvés dans les séries : Hollandaise, Colombienne, grecque.

2. Age moyen :

Tableau XXII : Age moyen selon les auteurs.

Etudes	Effectifs	Age moyen (mois)
Agossou et al [1] Benin 2013	174	57
Grazina et al [6] Pologne 2006	38	10,6
Asinobi et al [7] Nigeria 2004	40	48
John et al [8] Allemagne 2003	148	11
Kahloul et al [9] Tunisie 2010	71	29
Notre étude	480	42

Le diagnostic des uropathies malformatives peut être réalisé en anténatal. En Europe, les découvertes sont beaucoup plus précoces qu'en Afrique: 11 mois contre 57 mois, 48 mois et 42 mois dans notre série. Le taux international du dépistage anténatal de ces anomalies est de l'ordre de 60% à 70% [10,11].

L'insuffisance de la couverture sanitaire dans notre pays et l'éducation des femmes enceintes sur l'importance du suivi de la grossesse, pourraient expliquer peut être, ce retard diagnostic.

Aussi le traitement symptomatique des signes évocateurs d'uropathies malformatives, notamment les infections urinaires à répétitions, peut faire tarder ou égarer le diagnostic.

3. Sexe :

Tableau XXIII : La prédominance des uropathies malformatives selon le sexe.

Etudes	Effectifs	Sexe ratio
Agossou et al [1] Benin 2013	174	14,14
Tsai [12] Taiwan 2006	18	3,5
Grazina et al [6] Pologne 2006	38	2,8
Clarisse [13] Mali 2005	104	3,1
Kahloul et al [9] Tunisie 2010	71	1,8
Notre étude	480	7

Les données de notre série concordent avec toutes les séries de la littérature, qui notent une nette prédominance masculine, du fait de l'existence de malformation spécifique chez le garçon à l'instar de : VUP, hypospadias et l'épispadias.

II. Étude clinique :

1. Les circonstances de découverte :

1.1. Anténatale :

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, les malformations du tractus urinaire sont de plus en plus suspectées avant la naissance, ce qui permet une prise en charge précoce des malades. C'est un examen d'orientation, le diagnostic doit être confirmé dans les premiers jours de la vie.

Chez nous le taux du diagnostic anténatal reste encore faible à 5,2% et encore moins Selon Kahloul et al 7% [9]. Ce faible pourcentage peut être expliqué par la persistance d'un grand nombre de grossesse non suivie, l'appartenance des parents des malades à la couche socioéconomique défavorisée, l'insuffisance de structures équipées permettant de suivre de façon adéquate les femmes enceintes, le manque d'information de la population sur la nécessité de faire des visites prénatales, le coût de l'examen échographique qui devrait être systématique au cours de l'évolution de la grossesse.

Les uropathies malformatives doivent être dépistées devant des ATCDs familiaux de polykystoses, un syndrome polymalformatif ou des cas d'uropathie malformative dans la fratrie. L'échographie systématique peut mettre en évidence des signes d'appel à type d'oligoamnios ou d'hydramnios, un RCIU précoce, une ascite foetale, une augmentation de la valeur des paramètres abdominaux, un remaniement de l'architecture harmonieuse générale de la cavité abdominale et devant la présence d'une artère ombilicale unique [14].

1.2. Post natale :

En postnatal, la symptomatologie révélatrice diffère, le principal symptôme selon la littérature étant l'infection urinaire [15]. Concernant la série de Kahloul et al, **74%** des patients ayant une malformation urinaires présentaient une infection urinaire [9]. Par ailleurs, seulement **12,1%** des UM dans notre série ont été déclarées par une infection urinaire en second lieu après l'ectopie du méat urétral.

Dans notre série la douleur vient en troisième lieu présente **11,9%**. les autres signes urinaires sont un mode de découverte assez rare. L'insuffisance rénale et l'hypertension artérielle sont plutôt des complications redoutables, et c'est exceptionnellement qu'elles constituent une cause révélatrice [16,17].

2. Examen physique :

En générale, l'examen clinique est pauvre. Il peut être strictement normal comme c'est le cas chez **87,3%** des patients dans notre série. Par ailleurs, la fièvre était le signe physique principal avec le retard staturo-pondéral, retrouvé chez **4,4%** de nos malades et elle est en rapport surtout avec l'infection urinaire. Concernant la série de Kahloul et al, la fièvre était présente chez **70%** des malades [9]. L'examen clinique peut également trouver une masse abdominale, comme c'est le cas chez 16 patients.

III. Radiologie :

L'exploration de l'appareil urinaire de l'enfant se base sur les techniques non irradiantes qui sont à privilégier mais aussi sur d'autre plus irradiantes.

1. Echographie :

Elle représente l'examen de base et de référence dans l'exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant (en anténatale, en période néonatale et même après).

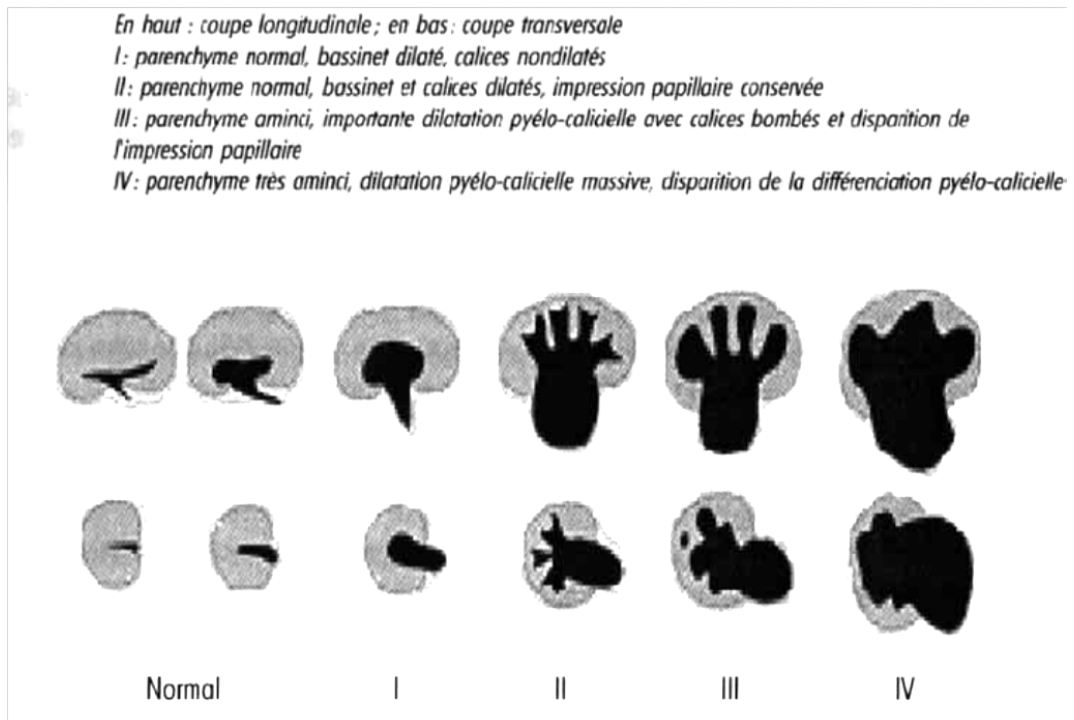


Figure 28 : La classification de la «Society of Foetal Urology » de l'hydronéphrose à l'échographie.

L'hydronéphrose est l'anomalie la plus fréquente en cas de malformation urinaire soit en prénatal ou en postnatal. Selon Touabti et al des uropathies malformatives ont été suspectées sur l'échographie anténatale chez 300 enfants et le signe prédominant était l'hydronéphrose, durant une période de 5 ans. 285 enfants avaient 320 malformations urinaires isolées ou associées entre elles. En post natal, le diagnostic était corrélé dans 60% avec celui en anténatal [18]. Chez Kahloul et al l'hydronéphrose est l'anomalie prédominante et représente 30% [9]. Ces données de la littérature concordent avec notre série, puisque l'anomalie échographique prépondérante était l'hydronéphrose.

2. Urographie intraveineuse :

Elle permet l'étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire par une injection intraveineuse de produit de contraste iodé. Elle a été réalisée chez 10% des cas dans notre série, pour Kahloul et al l'UIV a été pratiquée chez presque la moitié des malades [9].

3. Cystographie :

C'est un examen irradiant, avec en particulier l'irradiation directe des gonades qui sont incluses dans le champ d'exploration.

Les principales indications de la cystographie sont représentées par la recherche d'un reflux vésico-rénal et d'une valve de l'urètre postérieur. Dans ce sens, la cystographie a été réalisée, chez **25%** de nos malades. Elle a permis de poser le diagnostic de RVU chez **100%** des patients porteurs de cette malformation. Elle a également posé le diagnostic de VUP chez **100%** des cas. Ces résultats sont statistiquement comparables à ceux de la série de Kahloul et al puisque la cystographie était réalisée chez **74%** des malades et il a diagnostiqué tout les cas de RVU [9].

Le but de la cystographie est de visualiser la vessie, d'apprécier la filière urétrale, en particulier chez le garçon, et de mettre en évidence un reflux vésico-rénal.

4. Tomodensitométrie :

Les indications chez l'enfant sont moins fréquentes que chez l'adulte car il est source d'irradiation très élevée [19]. En fait, seulement **4** enfants ont bénéficié de cet examen dans la série de Kahloul et al, par contre la TDM était réalisée chez **20** cas dans notre étude [9].

5. Scintigraphie rénale dynamique :

Il s'agit d'un examen comportant un enregistrement dynamique des données, réalisé après administration intraveineuse d'un radio-pharmaceutique à élimination rénale rapide. L'examen permet de juger à la fois de la fonction rénale (filtration glomérulaire ou sécrétion tubulaire selon le radio-pharmaceutique considéré) et de l'excrétion urinaire.

Quatorze enfants ont bénéficié de cet examen dans la série de Kahloul et al, par contre la scintigraphie était réalisée chez **48** cas dans notre étude [9].

6. Uro-IRM :

L'uro-IRM a complètement supplanté l'UIV dans la prise en charge des uro-néphropathies. Malheureusement, il n'a été réalisé chez aucun patient de notre série ni celle de Kahloul et al [9].

IV. Biologie :

1. Examen cyto bactériologique des urines :

L'infection urinaire à répétition reste la principale CDD des UM ; dans notre série **12,1%** rapportent des infections urinaires à répétition. Ces résultats sont statistiquement inférieurs à ceux retrouvés dans la série tunisienne de Kahloul et al qui affirme que l'infection urinaire étant la principale CDD des UM, et elle est retrouvée chez 69% des malades [9].

Une étude algérienne faite sur 260 cas d'enfants hospitalisés pour infection urinaire a trouvé que l'un tiers des patients sont porteurs de malformations urinaires dont **92%** présentaient un RVU [20].

2. Fonction rénale :

L'évolution des malformations urinaires vers l'insuffisance rénale est la complication la plus redoutable.

Dans notre série, **7%** des malades ont été diagnostiqués et pris en charge au stade d'insuffisance rénale. Ces malades présentaient soit une atteinte bilatérale, ou une pathologie controlatérale associée, ou une malformation sur un rein unique.

Une étude algérienne était menée sur 257 enfants dialysés a retrouvé 26 enfants porteurs d'uropathie malformative (21 cas présentaient un RVU stade III et stade IV bilatéral suite a une VUP; 3 cas de méga uretères primitifs bilatéraux, 1 cas de vessie neurogène et 1 cas de Sd de JPU bilatérale) [21].

V. Différentes uropathies malformatives :

1. Syndrome de jonction pyélo-urétérale :

Il s'agit d'une anomalie congénitale, anatomique ou fonctionnelle, de la jonction pyélo-urétérale, responsable d'un défaut d'écoulement du flux urinaire du bassinet vers l'uretère. Le progrès des connaissances concernant la pathogénie, les conséquences de l'obstruction sur la structure du parenchyme rénal et l'évolution naturelle de cette pathologie, ont fait modifier la terminologie utilisée : on parle de dilatation pyélocalicielle et non plus d'hydronéphrose, et de défaut d'écoulement des urines plutôt que d'obstruction [22].

Les causes fonctionnelles sont les plus fréquentes : la jonction pyélo-urétérale comporte un segment apéristaltique, qui empêche la propagation de l'activité électrique péristaltique initiée par le pacemaker de la région pyélocalicielle ; la microanatomie montre un épaissement musculaire, un réarrangement dans l'orientation des fibres, une augmentation du collagène entre les faisceaux musculaires et de l'élastine dans l'adventice.

Les causes anatomiques sont plus rares : sténose intrinsèque, valve urétérale exceptionnelle, insertion anormalement haute de l'uretère sur le bassinet, bande fibreuse ou adhérence extrinsèque, vaisseaux polaires inférieurs barrant la jonction. Plusieurs mécanismes sont volontiers associés, potentialisant le phénomène obstructif [23].

1.1. Fréquence :

Le syndrome de la JPU est la première malformation obstructive du haut appareil urinaire [30]. Dans notre étude, elle représente **19,2%** des uropathies malformatives.

Il s'agit d'une pathologie essentiellement pédiatrique mais plusieurs cas sont de révélation tardive et sont diagnostiqués à l'âge adulte.

Selon Sikandar Mughal [31] la fréquence du syndrome de JPU est de 1/500 à 1/1250 à la naissance, et son incidence annuelle est évaluée à 5 / 100000 dans la population générale [32].

L'existence de cas familiaux suggère une prédisposition génétique. Une hérédité dominante autosomale a été évoquée mais non prouvée [33].

1.2. Répartition selon l'âge :

L'âge moyen de découverte de l'anomalie de la jonction a subi une évolution majeure ces dernières années grâce au progrès du diagnostic anténatal et sans doute à la généralisation de la pratique de l'échographie. Les anciennes séries rapportent que 80% des syndromes de JPU étaient découverts entre 30 et 80ans [34,35] avec un âge moyen allant de 22,7 [36] à 40ans [37]

Actuellement, aux Etat- Unis et en Europe, la quasi totalité des anomalies de la jonction sont découvertes et traitées avant l'âge de 1an [38]. La série de Wiener [39], portant sur les 555 anomalies de la jonction opérées entre 1970 et 1992 dans les comités de Durham et Orange, en Caroline du Nord, montre une multiplication par 6 des pyéloplasties effectuées chez des enfants âgés de moins d'un an dans les dix dernières années associée à une nette diminution des cas plus âgés.

La moyenne d'âge de découverte du syndrome de JPU était de **4,6 ans** dans la série de Mughal [31] qui comprenait 25 patients dont l'âge variait de 2mois à 13ans. Sheu [40], quant à lui, avait une moyenne d'âge de **1,75 ans** avec une population âgée de 15 jours à 12,5ans.

Dans notre étude l'âge des malades variait de 17 jours à 15ans avec une moyenne d'âge de **4 ans et 8 mois** rejoignant ainsi l'étude de Mughal [31].

1.3. Répartition selon le sexe :

La plus part des auteurs rapportent une prédominance masculine avec une proportion allant de 55 à 75% *(38,41) et un sexe ratio dépassant 2/1 [30].

Le tableau suivant rappelle la répartition du syndrome de JPU selon le sexe :

Tableau XXIV : Répartition du syndrome de JPU selon le sexe dans la littérature :

Auteurs	Masculin	Féminin
Sheu [40]	82,3%	17,6%
Mughal [31]	60%	40%
Galifer [42]	67,3%	32,8%
Lopez [43]	65,2%	34,8%
Notre étude	67,4%	32,6%

Dans notre étude on note également une prédominance du sexe masculin avec un pourcentage de 67,4% lequel est proche des résultats de Galifer [42] et Lopez [43].

1.4. Répartition selon le coté atteint :

Classiquement, le syndrome de JPU prédominerait du côté gauche, particulièrement chez le nouveau-né avec approximativement 67% tandis que l'atteinte bilatérale est observée chez 10-40% [30].

Le tableau suivant regroupe les différents résultats rapportés par certaines études :

Tableau XXV : Répartition du syndrome de JPU selon le coté atteint selon la littérature :

Auteurs	Coté gauche	Coté droit	Formes bilatérales
Lopez [43]	39,1%	60,9%	-
Sheu [40]	69,6%	23,5%	6,9%
Mughal [31]	52%	44%	4%
Galifer [42]	57%	43%	11,2%
Notre étude	45%	39%	16%

Dans notre étude, on a noté également une prédominance du coté gauche avec des pourcentages très proches de ceux trouvés par l'étude de Mughal [31]. Par contre nos résultats allaient à l'encontre de l'étude de Lopez [43] qui rapportait une supériorité de l'atteinte droite avec un pourcentage de 60,9%.

1.5. Circonstances de découverte :

La plupart des anomalies de la jonction pyélo-urétérale sont découvertes durant la vie fœtale grâce à l'échographie. C'est un examen d'orientation qui devra confirmer le diagnostic dans les premiers jours de la vie [44]. Dans notre étude, **17%** des anomalies de la jonction pyélo-urétérale ont été révélées par une échographie anténatal.

Elle peut être découverte tardive et se révèle généralement soit grâce à la réalisation d'échographie, soit liée à la survenue d'une symptomatologie (douleurs abdominales, l'infection urinaire, d'une tuméfaction abdominale, une hématurie).

Cependant la douleur abdominale était le signe retrouvé dans **59%** des cas dans notre étude.

1.6. Bilan radiologique :

L'échographie est maintenant la base du diagnostic, elle a été réalisée chez tous les malades ayant un Sd de JPU dans notre série. Elle détecte une dilatation pyélo-calicielle.

L'UIV est restée longtemps l'examen de base du diagnostic de sténose de la jonction pyélo-urétérale; elle est encore souvent préférée par les urologues. Elle a été réalisée chez 39% des malades ayant un Sd de JPU dans notre étude.

Dans ce contexte malformatif avec dilatation d'une voie urinaire, c'est la scintigraphie au MAG3, sensibilisée par l'injection de furosémide, qui est utilisée. Réalisé chez 40% des malades ayant un Sd de JPU dans notre étude, et elle a objectivé parmi eux 4 cas de reins non fonctionnels qui ont nécessité une néphrectomie.

Les résultats de la scintigraphie sont devenus un élément prépondérant de la prise en charge diagnostic et thérapeutique.

1.7. Bilan biologique :

L'Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) et l'étude de la fonction rénale sont de réalisation systématique en cas d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale [45].

L'ECBU était positif chez **40%** de nos patients et le germe le plus fréquemment retrouvé est l'Escherichia Coli dans **43,2%** des cas.

Parmi les rares séries où l'ECBU urinaire a été étudié on retrouve la série de Galifer [42] avec un ECBU positif chez **52,4%** des patients et une prédominance de l'Escherichia Coli.

Le dosage de l'urée et de la créatinine a été réalisé chez 91,3% des patients mais une

insuffisance rénale biologique n'était présente que dans 5 cas, soit **5,4%**, chiffre proche des taux rapportés dans la littérature qui vont de **3,7%** [42] à **6%** [46].

1.8. Traitement :

Dans les Forme grave de syndrome de jonction pyélo-urétérale qui représente une urgence thérapeutique, le geste chirurgical sera précédé d'une néphrostomie percutanée et l'indication opératoire sera en fonction des résultats de l'UIV et /ou de la scintigraphie : on réalisera une pyéloplastie si le rein est fonctionnel, ou une néphrectomie s'il ne l'est plus.

Dans les cas moins urgents l'abstention chirurgicale surveillée a été proposée par plusieurs équipes sinon le traitement est chirurgical [47].

La chirurgie ouverte repose essentiellement sur la résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale (KÜSS, ANDERSON, HYNES) depuis l'abandon progressif des différentes pyéloplasties. C'est la méthode de référence et la plus efficace (70-100% de réussite). Elle permet une réparation anatomique : réduit la dilatation pyélique, permet le décroisement d'un vaisseau polaire inférieur et supprime une éventuelle angulation par réimplantation urétérale déclive sur le bassinet.

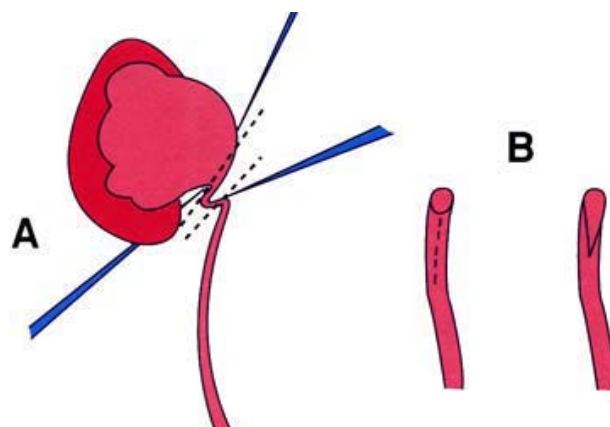


Figure 29 : Intervention d'Anderson et Hynes

A : Résection de la jonction pyélo-urétérale après repérage par des fils de suspension des limites
B : L'uretère proximal est retendu sur son bord externe pour permettre une anastomose large

2. Dysplasie rénale multi kystique [48,49] :

Le rein est fait d'une grappe de kystes réunis autour d'un tissu conjonctif, l'uretère est atrésique. L'atteinte bilatérale est incompatible avec la vie. L'atteinte est le plus souvent unilatérale et cliniquement muette [42].

2.1. Fréquence :

C'est la forme la plus caractéristique de dysplasie rénale et c'est la lésion kystique rénale la plus fréquente chez l'enfant, avec une incidence de 1/4 300 naissances [43]. Sa fréquence dans notre série était estimée à 1,4% soit 7 cas.

2.2. Répartition selon le sexe :

Une prédominance masculine (sex-ratio 2,4 garçons pour une fille) [43]. Dans notre étude, on a une prédominance masculine avec un sexe ratio de 2,5.

2.3. Consanguinité :

Certaines formes de la DMK peuvent être familiales, dans notre étude 57% des cas étaient issue d'un mariage consanguin [44].

2.4. Répartition selon le coté atteint :

Le rein gauche est plus fréquemment impliqué (55% des cas). Dans notre étude 100% des cas avaient une atteinte du coté gauche. L'atteinte bilatérale est rare, alors généralement létale [45].

2.5. Bilan radiologique :

L'échographie suffit pour poser le diagnostic et montre un rein volumineux multikystiques et de contours bosselés. Il existe des kystes de taille variable non communicants [46]. Le parenchyme restant est réduit, normale ou hyper échogène. Au Doppler, l'artère rénale n'est pas visualisée. Le rein controlatéral est normal ou siège d'un JPU. Dans notre étude la DMK était associée à un Sd JPU dans 57%.

Le bilan échographique initial est complété par [47] :

- Une cystographie à la recherche d'un reflux vésico-urétéral (17% ipsilatéral jusqu'à 30% controlatéral) ;
- Une scintigraphie qui confirme le caractère muet ou très faiblement fonctionnel du rein multikystique et quantifie la valeur fonctionnelle du rein controlatéral.

2.6. Prise en charge :

L'attitude était résolument chirurgicale jusqu'à ces dernières années (néphro-urétérectomie différée), la mise en évidence de l'histoire naturelle du rein multikystique par la surveillance échographique systématique a fait modifier cette attitude: en effet, l'involution progressive postnatale concerne de 45 à 62% des cas : environ 18% de ces reins ne sont plus détectables à l'âge de 1 an, 31% à l'âge de 3 ans, 54% à l'âge de 5 ans ; il semble que ce soit surtout les kystes qui diminuent de volume, mais probablement également le parenchyme résiduel [47].

Les indications actuelles de néphrectomie sont donc l'existence d'une symptomatologie liée à la compression des organes voisins par le rein multikystique, la survenue d'une complication et, pour beaucoup, la persistance d'un volumineux rein après plusieurs années. Certaines équipes réalisent cette néphrectomie par rétropéritonéoscopie (moins invasive). La nécessité de la surveillance échographique est reconnue par tous pour vérifier la réalité de l'involution. En revanche, la réalisation systématique d'une échographie pour contrôler un petit rein hypoplasique résiduel paraît très aléatoire [48].

3. Agénésie rénale :

L'agénésie rénale est le résultat d'une aplasie du canal wolffien ou d'une absence de bourgeon urétéral, responsable d'un défaut d'induction du blastème métanéphrogène : il n'existe pas de structure rénale, pas d'artère rénale, pas de voie excrétrice, pas de méat urétéral.

- Bilatérale :

C'est une anomalie létale très rare lorsque l'on considère son incidence (1 à 3 pour 10 000 naissances) [49]. Cependant, elle représente environ 7% de toutes les anomalies urinaires

diagnostiquées. Elle est caractérisée, au plan échographique, par l'existence d'un oligoamnios sévère et précoce, la non identification des reins et de la vessie du fœtus à des examens successifs, associés très souvent à une hypoplasie pulmonaire. Le Doppler couleur ne permet pas d'identifier les pédicules rénaux. Le diagnostic peut être méconnu lorsque les glandes surrénales sont hypertrophiées et sont prises pour des reins fœtaux. Dans ce cas, l'IRM par les coupes multi-plans permet de confirmer le diagnostic d'une agénésie rénale bilatérale [50,51],

- **Unilatérale :**

Les agénésies unilatérales seraient quatre à 20 fois plus fréquentes, dans notre série elle ne représente que 0.6% [52]. Quand l'agénésie rénale est unilatérale, elle n'a aucune conséquence si le rein controlatéral est normal. L'association à des anomalies génitales est classique [53].

Un bilan échographique et cystographique est nécessaire pour connaître l'anomalie et pour rechercher les malformations associées. En cas d'agénésie vraie, le rein n'est pas trouvé en échographie alors que le surrénal est présente [50,51].

4. Duplicité pyélo-urétérale :

Une duplication signifie la présence de 2 uretères qui s'abouchent séparément dans la vessie (duplication complète) et qui drainent un même rein divisé en 2 parties inégales : le pyélon supérieur correspondant au groupe caliciel supérieur, les deux groupes moyen et inférieur formant le pyélon inférieur. [52]

Lorsque les 2 uretères s'abouchent dans la vessie à travers un seul méat la duplication est partielle dans ce cas. [54]

4.1. Fréquence :

Les duplicités urétérales intéressent 0,7% de la population générale, dont la majorité sont asymptomatiques elle représente dans notre étude que 1,9% des uropathies malformatives. Elles proviennent d'une anomalie de développement du bourgeon urétéral [55].

Un bourgeon urétéral simple peut se diviser avant sa fusion avec le mésenchyme et former un uretère bifide. Il existe alors deux systèmes pyélocaliciels se drainant dans deux uretères qui s'unissent l'un à l'autre en un seul uretère s'abouchant par un seul méat dans la vessie. La jonction urétéro-urétérale se fait à un niveau très variable, depuis la région lombaire jusque dans le trajet intramural. On parle de duplicité urétérale incomplète.

Lorsque deux bourgeons urétéraux se développent jusqu'à atteindre le mésenchyme rénal, on obtient une duplicité urétérale complète.

L'incidence des systèmes doubles dans la population générale est estimée à 1 pour 25 sur des séries autopsiques. [54]

4.2. Répartition selon le sexe :

Les duplications sont plus fréquentes chez la fille (65% des cas). [54] Dans notre étude on note également une prédominance du sexe féminin avec un pourcentage de 67% des cas.

4.3. Répartition selon le coté atteint :

Les duplications sont bilatérales dans 20% des cas. [54] Dans notre étude on note un pourcentage de 11,1% des formes bilatérales.

4.4. Circonstances de découverte :

Les circonstances de découverte sont dominées par l'infection urinaire qui est observée dans 50 à 100% des cas. [56,57]

L'infection urinaire est la symptomatologie dominante dans notre série ; puisqu'elle est retrouvée dans environ 67% des cas.

5. Méga uretère primitif :

Le terme de « méga-uretère » désigne les cas où le diamètre de l'uretère est supérieur à la normale [58].

Cette limite supérieure de la normale est fixée à 7mm, puisque les constatations faites sur les uretères à partir de l'âge de la naissance jusqu'à l'âge de 12 ans ont montré que le diamètre normal est de 0,5–0,65cm [59,60].

5.1. Fréquence :

Le mégauretère obstructif primitif est la deuxième cause de dilatation des voies urinaires chez l'enfant [61].

Cette malformation représente **23%** des dilatations anténatales des voies urinaires, ce qui la place en deuxième position après l'obstruction de la jonction pyélo-urétérale [62]. Dans notre étude le MUP représente **2,9%** des UM.

On estime sa fréquence à **1/3000** naissances [63].

5.2. L'âge :

Actuellement, le MUP est une pathologie de diagnostic anténatal [95% de diagnostic lors de l'échographie morphologique]. Dans notre série, trois cas seulement a été diagnostiqué en anténatal, ce qui est expliqué par l'insuffisance de suivi des grossesses.

5.3. Le sexe :

L'étude de SHOKEIR and NIJMAN en 2000 qui a concerné 43 MUP a montré que le MUP est 4 fois plus fréquent chez le sexe masculin.

Une étude rétrospective par Hoquétisa et al. entre 2000 et 2010, qui a concerné 41 méga-uretères primitifs : 30 garçons et 11 filles.

Une autre étude rétrospective qui a concerné 12 nouveaux-nés entre 1998 et 2009 avec hydronéphrose découverte à l'échographie anténatale qui a mené au diagnostic de MUP faite par S Ghanmi et al. trouve 9 garçons et 3 filles.

Dans notre série on a noté une prédominance masculine avec un sexe ratio de 3,7.

5.4. Coté atteint :

Dans l'étude de Shokier et al en 2000, Le coté gauche est atteint dans 1.6 à 4,5 fois plus que le coté droit et il est bilatérale dans < 25%.

Dans notre série nous avons noté une prédominance de l'atteinte du coté droit plus que le coté gauche alors que les cas de MUP bilatéral ont été retrouvé dans 28,5% des cas.

5.5. Malformations associés :

Dans la même étude de Shokier et al, chez les patients porteurs d'une atteinte unilatérale, le rein controlatéral était dysplasique ou absent dans 10% à 15% des cas. Dans notre série, 14,3% des cas de MUP associé à un rein agénésique controlatéral ont été noté.

5.6. Consanguinité et hérédité :

Dans la littérature, aucune notion de transmission héréditaire n'a été mentionnée dans le MUP, mais des familles avec plus d'un membre avec MUP ont été décrites. Dans notre série aucun cas de MUP familiale n'a été noté.

5.7. Traitement :

Un grand nombre de méga-uretères de diagnostic anténatal s'améliorent spontanément dans les 3 premières années de vie (durée de régression moyenne : 14 mois). Ainsi, 70 à 90% des méga uretères ne justifient pas d'une intervention chirurgicale.

Cette attitude non opératoire nécessite un suivi évolutif précis, basé sur l'échographie (évolution de la dilatation) et non plus sur l'UIV et les isotopes (évolution du retentissement fonctionnel rénal). La survenue éventuelle de complications peut modifier cette attitude non chirurgicale ; celles-ci sont essentiellement l'infection (qui s'accompagne d'échos anormaux au sein des cavités pyélo-urétérales et d'une majoration de la dilatation), et la lithiase (diagnostic par l'abdomen sans préparation et l'échographie).

Au total, sont opérés les uretères dont la dilatation reste majeure ou augmente, dont la fonction rénale est altérée ou s'altère lors d'études isotopiques répétées, ou qui s'infectent malgré une antibioprophylaxie adaptée. Il s'agit alors d'un calibrage de la partie terminale de

l'uretère et une réimplantation urétéro-vésicale avec dispositif antireflux. Pour des raisons de maturation incomplète de la vessie, il est préférable d'éviter d'opérer ces enfants pendant la première année de vie.

6. Reflux vésico-urétérale :

Le RVU est défini par l'intrusion d'urine vésicale au niveau du haut appareil urinaire par défaillance de la jonction urétéro-vésicale [64].

6.1. Fréquence :

Selon la littérature le RVU est la malformation la plus fréquente chez l'enfant, dans notre série elle est retrouvée chez **4,8%** de nos malades [65].

6.2. Age de découverte :

L'incidence du RVU est la plus élevée chez les nouveau-nés et diminue avec l'âge [66]. Dans notre étude l'âge moyen est de 3 ans et 5 mois expliqué par le diagnostic tardif.

6.3. Répartition selon le sexe :

le RVU intéresse 8 filles pour 1 garçon [67]. Dans notre étude on note également une prédominance féminin avec un pourcentage de **60,9%** des cas.

6.4. Coté atteint :

L'atteinte est surtout bilatérale selon la littérature. Selon Benmiloud, le RVU est bilatéral chez **57%** des patients ce qui est concordant avec les résultats de notre étude, puisqu'il était bilatéral chez **43,5%**.

6.5. Circonstances de découverte :

Le RVU est révélé dans **15%** des dilatations anténatales, mais malgré l'essor du diagnostic anténatal, l'infection urinaire reste le maître symptôme à l'origine de la découverte du reflux.

30-50% des enfants présentant une infection urinaire ont un RVU, dont **30%** présentent déjà des lésions rénales [67].

Dans notre étude le RVU s'est révélée par des infections urinaires à répétition chez **74%** des cas, le diagnostic anténatal chez **4,3%** des cas seulement.

6.6. Traitement :

Le traitement du reflux comporte un volet médical et un volet chirurgical. En cas de reflux diagnostiqué avant l'âge de 2 ans l'antibioprophylaxie est la règle. Il n'est pas proposé de réimplantation sauf si le reflux est de haut grade (stade IV et V), si une atteinte parenchymateuse est prouvée à la scintigraphie et qu'il s'agit d'une fille, voire d'un garçon après l'âge de 1 an. Après l'âge de 2 ans, les reflux de bas grade I, II et III pourront bénéficier encore d'une antibioprophylaxie à la condition qu'il n'y ait pas de lésion associée qu'elle soit anatomique locale (diverticule ou système double) et qu'il n'y ait pas de retentissement clinique. L'arrêt du traitement prophylactique peut être envisagé après une durée raisonnable de 3 ans chez la fille, un an de moins éventuellement chez le garçon. Les reflux de grade IV et V diagnostiqués ou persistants à partir de l'âge de 2 ans pourront bénéficier d'une correction chirurgicale (Remodelage des uretères avec réimplantation selon Cohen comme dans notre série) du reflux tout comme les reflux secondaires après le traitement de la cause ou les reflux sur duplicité ou anomalie d'implantation. Les reflux majeurs ayant abouti à la destruction de l'unité rénale peuvent faire discuter la néphrectomie.

7. Exstrophie vésicale :

7.1. Incidence :

L'exstrophie vésicale est une malformation rare qui touche 3,3/100.000 naissances, et c'est une urgence chirurgicale néonatale. [68]

Une étude récente faite aux Etats-Unis entre 1988 et 2000 a montré une incidence de 2,15 pour 100.000 naissances soit environ 1 cas pour 46 500 naissances. [69]

Au Maroc, aucune étude épidémiologique n'a encore été faite, ce qui fait que l'incidence de l'exstrophie vésicale et de l'épispadias n'est pas encore connue.

Dans notre étude, la fréquence d'apparition de l'exstrophie vésicale fluctue autour de 2 à 3 cas par an.

Tableau XXVI : L'incidence de l'exstrophie vésicale dans différents pays. [69]

Pays	Incidence
Etats-Unis	91 cas / an
France [70]	25 cas / an
Danemark	3 cas / an
France (Rhone-Alpes)	1,7 cas / an
Maroc (CHU Med VI Marrakech)	2 à 3 cas / an

7.2. Répartition selon le sexe :

Le sexe masculin a été identifié comme un facteur de risque possible de L'exstrophie vésicale, plusieurs enquêtes ont abouti à un sexe ratio de 2,4 garçons pour une fille. [71]

Dans l'exstrophie vésicale, les garçons sont affectés 2 à 5 fois plus que les filles. [72]

Dans une étude faite aux états unis sur 131 cas, on trouve 95 garçons pour 36 filles (sexe ratio 2,6). [73]

Dans notre série il y a une prédominance masculine, 16 garçons pour 6 filles soit sexe ratio de 2,66.

Tableau XXVII : La répartition de l'exstrophie selon le sexe dans différentes études.

Les études	Nombre de garçons	Nombre de filles	Sexe Ratio
BairdetGearhart [73]	95	36	2,6
Gambhir et Muller [71]	132	48	2,75
Tunis [74]	34	16	2,12
Notre étude	16	6	2,66

7.3. La consanguinité :

La malformation ne semble pas obéir à des facteurs génétiques. Cependant dans une étude multicentrique récente faite sur 215 nés de parents porteurs d'exstrophie vésicale ou d'épispadias, 3 enfants ont hérité l'exstrophie vésicale (1,4%), c'est-à-dire le risque d'exstrophie pour la descendance de parents atteints de cette malformation serait de 400 fois plus grand que dans la population générale. [75]

Dans notre étude : La notion de consanguinité parentale a été retrouvée dans 3 cas soit 13,6% .Et aucun cas n'avait un antécédent familial de la malformation.

7.4. Diagnostic anténatal :

La vessie peut être reconnue dès 11 semaines d'aménorrhée (SA) dans la plupart des cas (environ 80%) et ce, d'autant plus qu'un contrôle est fait dans les 20 à 30 minutes qui suivent en cas d'absence de visualisation de la vessie. [76]

Le cycle remplissage-évacuation est habituellement de 30 à 45 minutes. La fonction rénale s'installe entre neuf et 11 SA et c'est donc à ce terme que l'urine doit être visualisable dans la vessie. La vessie dont l'aspect varie selon l'état de réplétion doit toujours être vue à 16 SA. [76,77]

L'exstrophie vésicale doit être suspectée devant la non-visualisation de la vessie lors de deux examens à 30 minutes d'intervalle et ce, dès l'échographie du premier trimestre.

Au Maroc, la surveillance de la grossesse est encore défectueuse, aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal chez nous.

Tableau XVIII : Nombre des cas diagnostiqués en anténatal dans différentes études.

Etudes	Nombre des cas diagnostiqués en anténatal
Gearhart et Coll [78]	16 cas
Meizner I, Levy A [79]	6 cas
Pinette et Pan Y [80]	3 cas
Austin et Homsy [81]	9 cas
Notre étude	Aucun

7.5. Age de diagnostic :

Plus l'enfant est jeune plus les phénomènes d'infection et d'inflammation de la plaque vésicale seront moindres, et la fibrose de Détrusor est minime, les os iliaques sont souples et faciles à manipuler, et plus les résultats sont meilleurs.

Dans une étude faite à Jeddah sur 12 cas d'exstrophie vésicale entre 1990 et 2007 :

- 4 enfants ont consulté à la naissance.
- 5 enfants ont consulté avant l'âge de 1 mois
- 3 enfants ont consulté à l'âge de 6 mois, 18 mois et 2 ans [82]

Dans notre série, 11 enfants ont été vus avant l'âge d'un mois, et 11 cas qui ont consulté tardivement entre l'âge d'un mois et 3 ans.

Tableau XXIX : L'âge de consultation dans notre série et une étude faite à Jeddah.

Age de consultation	Jeddah[80]	Notre étude
Nouveau né	9	11
Entre 1 mois et 3 ans	3	11
Total	12	22

L'âge de consultation chez nous est de plus en plus précoce du fait de l'augmentation du nombre d'accouchement dans les milieux hospitaliers.

7.6. Evolution post-opératoire :

la principale complication de la fermeture vésicale est la déhiscence, soit partiel ou total
Voici un tableau qui montre les taux d'échec de la fermeture vésicale dans différentes séries.

Tableau XXX : Les taux d'échec de la fermeture vésicale dans différentes séries.

Etudes	Nombre de cas	Nombre d'échec	Pourcentage
Husmann et al. [83]	80	10	12,5%
Mollard et al. [84]	73	3	4%
Nicholls et al. [85]	34	4	9%
Notre étude	22	2	9%

En analysant ce tableau on constate que nous avons même taux d'échec de fermeture que dans l'étude de Nicholls, et moins que l'étude de Husmann.

8. Valve de l'urètre postérieur :

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) sont des replis membraneux congénitaux obstructifs, localisés au niveau de la jonction embryologique entre les canaux de Wolff et des structures d'autres origines embryonnaires, c'est-à-dire au niveau de la jonction urétero-vésicale.

8.1. Incidence :

Les valves de l'urètre postérieur constituent l'une des principales uropathies obstructives du garçon [86]. Avec une incidence variable selon les séries, allant de 1/5000 naissances masculines selon Perks [86] à 1/25000 pour Atwel [85]

Tableau XXXI : L'incidence des VUP selon des différentes études.

Etudes	Incidence
Workup USA 2004 [88]	1/25000
Dunnick France 2001 [89]	1/8000
Atwel et al [87]	1/25000
Perks et al [86]	1/5000
Maroc	Pas d'étude épidémiologique

Dans notre pays, il est difficile de déterminer l'incidence de cette malformation, en effet, aucune étude épidémiologique n'a été faite dans ce sens.

8.2. Fréquence :

La fréquence des VUP par rapport aux autres uropathies malformatives est également variable. Si les valves représentent **8,5%** de l'ensemble des uropathies malformatives dans notre service, dans la série de Ben Attia [90], elles constituent **24%** de cet ensemble et **20%** dans l'étude de Mollard [91]. Dans la série de Nouri [92], les VUP occupent le 1^{er} rang avec un pourcentage de **35%**.

Tableau XXXII : La fréquence des VUP à travers les différentes études.

Etudes	Fréquence
Ben Attia et al 1990 [90]	24%
Mollard et al 2000 [91]	20%
Nouri et al 1984 [92]	35%
Kahloul et al [9]	03%
Notre série 2015	8,5%

8.3. Diagnostic anténatal :

le diagnostic est posé en anténatal grâce à l'échographie obstétricale de routine. Les VUP représentent **5%** des malformations urinaires découvertes en période anténatale [93]. Ce taux est encore faible dans les pays en voie de développement, où la pratique de l'échographie obstétricale demeure insuffisante et la plupart des grossesses sont peu ou pas suivies [94].

Dans notre étude **7,4%** des VUP sont découverte en anténatal.

8.4. Circonstances de découverte :

En dehors du diagnostic anténatal, les circonstances de découverte sont très variables, dépend surtout de l'âge.

Les signes cliniques sont dominés surtout par les signes urinaires, notamment la dysurie dans **53,6%** des cas dans notre étude.

Dans la série de Khemakhem et al [95]. En postnatal, l'infection urinaire fébrile était la circonstance de découverte la plus fréquente. Dans notre série, les infections urinaires à répétition représentent 26,8% des circonstances de découverte.

8.5. Diagnostic positif :

L'urétrocystographie sus-pubienne est l'examen radiologique de référence pour l'étude et le diagnostic des VUP chez l'enfant, plusieurs groupes ont rapporté une sensibilité allant de **80% à 90%** dans le diagnostic des VUP [96; 97].

Dans notre série, elle a confirmée le diagnostic des VUP dans **100%** des cas.

8.6. E.C.B.U. :

Les uropathies malformatives surtout obstructive sont des facteurs de risque d'infection urinaire à répétition du fait de la stase urinaire et du reflux vésico-urétéral associé.

L'ECBU demeure indispensable pour le dépistage des infections urinaires afin d'instaurer le traitement pour protéger les reins. Dans notre série le taux d'infection urinaire est de l'ordre de 51,2% des VUP, l'Escherichia coli était le principale germe responsable dans 66,6% des infections urinaires.

A travers plusieurs séries [94; 98; 99], l'infection urinaire est très importante chez les enfants porteurs des VUP. L'Escherichia coli demeure le germe le plus fréquent, ce qui concorde avec les données de la littérature.

8.7. La fonction rénale :

Sur 100 patients avec un suivi moyen de 11,2 ans, Smith et al ont recensé **13%** de patients en insuffisance rénale terminale avant l'âge de 15 ans [100]. Sur une série de 515 cas de VUP à l'hôpital Great Ormond Street, **27%** présentent une insuffisance rénale chronique.

Dans notre série la fonction rénale au moment du diagnostic était perturbée chez 27 patients soit **56%** des cas.

8.8. Traitement :

Le traitement peut faire appel à des dérivations transitoires (urétérostomies, cystostomies) afin de protéger au mieux la fonction rénale pendant les premiers mois de la vie. Quant aux valves, elles sont sectionnées par voie endoscopique, libérant le passage urétral. Des valves peu serrées peuvent être mises en évidence chez des enfants plus grands devant des troubles mictionnels; elles ne revêtent pas le même caractère de gravité car la fonction rénale est habituellement normale. actuellement les endoscopes de petit calibre (résecteur charrière 10 ou surtout cystoscope charrière 7 ou 9) permettent le traitement sous contrôle visuel et consiste en une électrosection des replis valvulaires.

9. Hypospadias :

Le mot « hypospadias » vient de la racine grecque « hypo » en dessous et « spade » ouverture. La définition de cette malformation repose sur l'anomalie de la position du méat.

9.1. Incidence :

Les données épidémiologiques récentes montrent une tendance à l'augmentation de l'incidence de l'hypospadias à la naissance dans une large majorité des pays [101]. Dans notre série l'hypospadias représente **55%** des uropathies malformatives.

9.2. L'âge moyen de prise en charge :

L'âge « idéal » pour l'intervention varie d'un opérateur à l'autre et pour un même opérateur; peut varier selon le type d'hypospadias.

Tableau XXXIII : Age moyen de prise en charge selon les séries.

Séries	Age moyen
Belkacem [102]	5 ans et demi
Nuininga [103]	7 ans
Dodat [104]	18 mois
Wang [105]	3 ans et demi
Notre série	3 ans et 5 mois

En pratique ; même si l'intervention apparaît différée ; il est important que la consultation avec le chirurgien pédiatre ait lieu rapidement après la naissance.

9.3. Présence d'hypospadias dans la famille :

Dans la série de WEIDNER [106] ; le risque d'hypospadias est significativement augmenté (Odds ratio=10,08 ; Intervalle de confiance : 95%) chez un enfant ayant un frère plus âgé présentant un hypospadias.

A travers une étude prospective sur 2503 garçons opérés pour hypospadias en Suède ; FREDDEL [107] a cherché l'apparition de nouveaux cas dans la famille. Les résultats étaient **7%** des cas familiaux.

Dans notre série ; les cas familiaux présentaient **3%** malgré la fréquence du mariage consanguin dans notre société ; ce qui pourrait être expliqué par l'insuffisance de l'interrogatoire cherchant cette notion familiale ou la négligence de la malformation chez la fratrie.

9.4. Répartition selon le type anatomique :

L'analyse de la position du méat ectopique permet la classification des hypospadias en antérieur ; moyen et postérieur.

Tableau XXXIV : Comparaison de répartition des hypospadias en fonction des types anatomiques

Séries	Antérieur	Moyen	Postérieur
JUSKIEWENSKI [108]	71%	16%	13%
DUCKETT [109]	49%	21%	30%
Notre étude	72%	15,9%	12,1%

JUSKIEWENSKI et ses collègues [108] en 1983 ont rapporté une étude sur 536 patients atteints d'hypospadias. Les résultats étaient : **71%** des formes antérieur ; 16% des formes moyennes et 13% des formes postérieurs. 47% étaient balanopréputiale.

DUCKETT [109] en 1996 a confirmé la fréquence de la forme antérieure; à travers une autre série dont 49% présentaient un hypopsadias antérieur ; 21% étaient moyen et 30% postérieur.

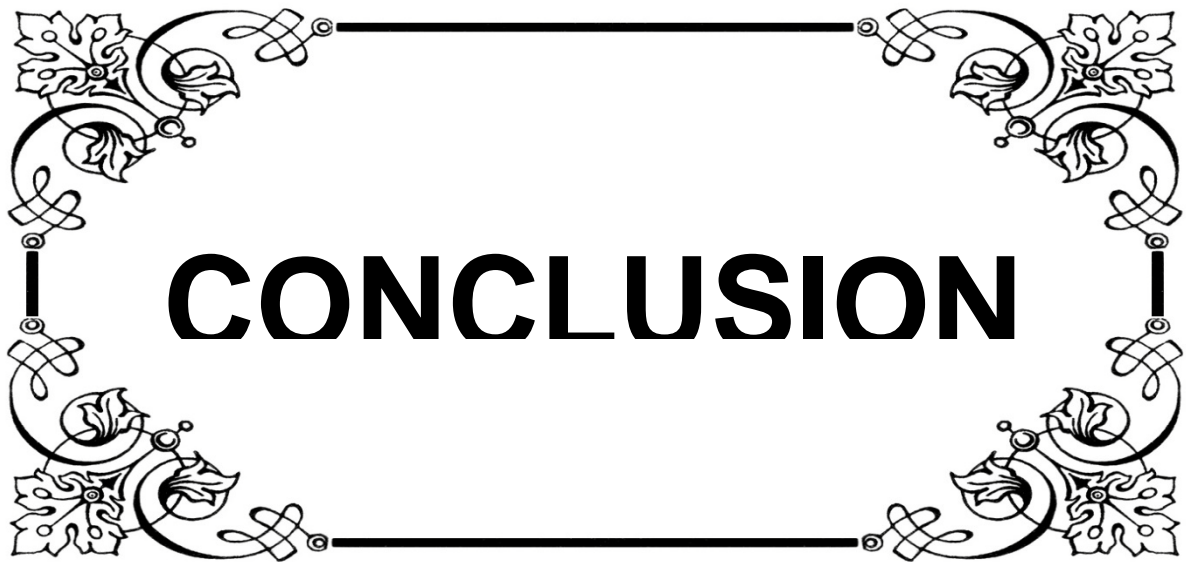
Notre série rejoint les deux séries précédentes avec un taux d'hypospadias antérieur allant jusqu'à **72%**.

10. Epispadias :

L'épispadias est une ouverture dorsale de l'urètre « ouvert en dessus ». Fréquemment associé à une exstrophie vésicale, il est isolé dans 10% des cas. Le méat urétral se situe soit au niveau du gland, de la face dorsale du pénis, ou en regard de la symphyse pubienne.

L'incidence pour l'épispadias est estimée à 2,4 pour 100000 naissances. [68]

Dans notre étude, l'épispadias représente un pourcentage de **2,7%** des uropathies malformatives.



CONCLUSION

Les uropathies malformatives sont nombreuses et fréquentes en pédiatrie. Elles se manifestent le plus souvent par des infections urinaires à répétitions. Par ailleurs, Le risque majeur est l'évolution vers l'insuffisance rénale.

Dans notre étude l'hypospadias est la malformation urinaire la plus fréquente, et représente 55% suivi du syndrome de jonction pyélo-urétérale à 19,2%, suivi de la valve de l'urètre postérieur à 8,5% des cas. Notre étude comporte 480 dossiers, menée sur une durée de 8 ans au service de Chirurgie infantile B au CHU Mohamed VI de Marrakech.

A travers notre travail on déduit que :

- Les uropathies malformatives se déclarent dans la majorité des cas chez les nourrissons, la moyenne d'âge était de 42 mois avec une prédilection masculine (sexe ratio 7).
- L'essor de l'échographie, a considérablement amélioré le diagnostic prénatal et le pronostic mais dans notre contexte, malheureusement il reste encore en recule.

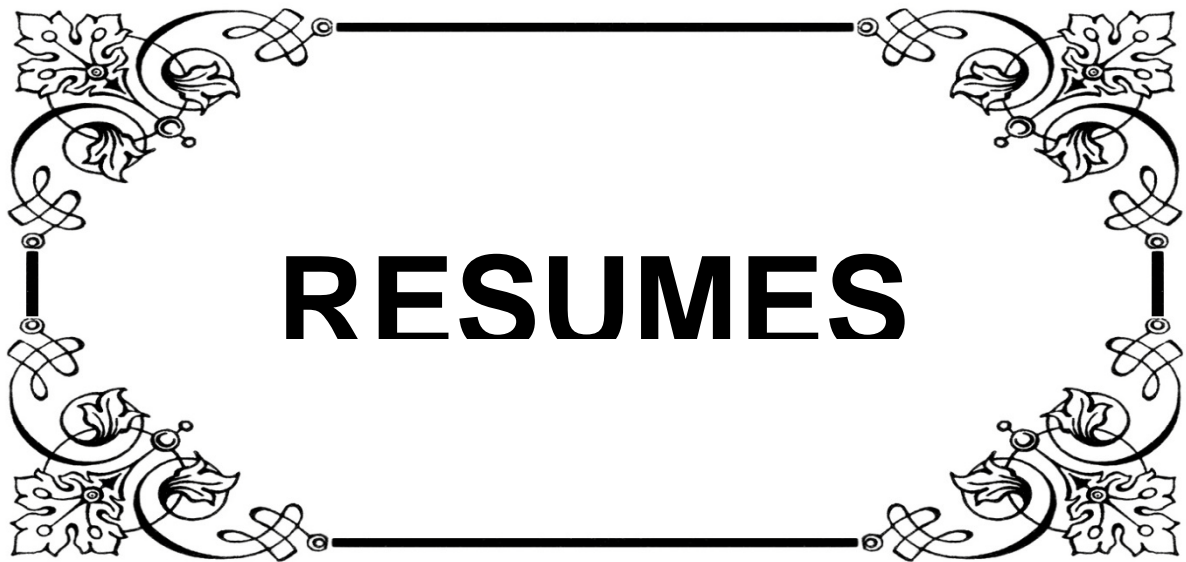
→ Recommandations aux autorités :

- Mise en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour une meilleure prise en charge des uropathies malformatives ;
- Elargir le spectre d'assurance maladie pour les patients indigents afin de surmonter l'obstacle économique.

→ Recommandations aux praticiens hospitaliers :

- Sensibiliser la population sur les bienfaits des consultations prénatales et la pratique d'échographie anténatale ;
- Faire l'examen complet systématique du nouveau-né pour l'identification des malformations en général et celles du système urinaire en particulier ;
- Eviter le traitement symptomatique qui peut faire égarer le diagnostic ;

- Devant des infections urinaires penser à chercher une uropathie malformative sous jacente.
- Prise en charge précoce des malformations urinaires congénitales par un service spécialisé ;
- Renforcer la collaboration interdisciplinaire en particulier au sein des équipes de radiologie, de pédiatrie, de chirurgie infantile, de néonatalogie, de biologie, de médecine nucléaire ;
- Revoir les indications de chaque examen et son intérêt dans le diagnostic de chaque malformation.



RESUMES

Résumé


Les uropathies malformatives sont fréquentes en pédiatrie. L'objectif de ce travail était de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives des uropathies malformatives chez l'enfant. Il s'agit d'une étude rétrospective sur huit ans (Janvier 2009 à Décembre 2016), conduite dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech, concernant 480 cas d'uropathies malformatives, avec 420 garçons et 60 filles (sex-ratio de 7). L'âge moyen au diagnostic était de 42 mois. La majorité des malformations urinaires était représentée par l'hypospadias [55%], le syndrome de la jonction pyélo-urétérale [19,2%] et la valve de l'urètre postérieur [8,5%]. Le diagnostic était posé en postnatal, à l'occasion d'une ectopie du méat urétral (57,9%), d'une infection urinaire (12,1%) ou d'une douleur abdominale (11,9%), tandis que seulement 5,2% des malformations urinaires étaient diagnostiquées en anténatal. L'échographie rénale était réalisée chez 38% des cas, et elle s'est révélée anormale dans 165 cas. Dix pour cent des patients ont effectué une urographie intra veineuse dont 75% de ces patients avaient un syndrome de jonction pyélo-urétéral. La cystographie était pratiquée chez 25% des patients dans le but d'explorer la présence d'un reflux vésico-urétéral primitif ou secondaire surtout à une valve de l'urètre postérieur. Le reflux vésico-urétéral était présent chez 31,5% de ces patients. La scintigraphie a un intérêt primordial dans l'exploration de la fonction rénale et donc guide la stratégie thérapeutique, elle a été réalisée chez 10% des cas. La majorité des malformations urinaires ont bénéficié d'une correction chirurgicale adaptée à chaque type d'uropathie malformative. En revanche, le diagnostic anténatal est d'une importance cruciale puisqu'il peut contribuer à l'amélioration du pronostic fonctionnel et aussi à l'adaptation des thérapeutiques. Malheureusement il est encore mal exploité dans notre contexte.

Abstract

The malformative uropathy is frequent in pediatrics. The aim of this study is to determine the epidemiological, clinical, biological, radiological, therapeutic and evolutionary features of the malformative uropathy in children. It is a retrospective survey on eight years (from January 2009 to December 2016), conducted in the infant surgery department at the CHU Mohammed VI in Marrakech, concerning 480 cases of malformative uropathy, with 420 boys and 60 girls (sex ratio of 7). The mean age at diagnosis was 42 months. The majority of urinary malformation was represented by the hypospadias [55%], the ureteropelvic junction obstruction [19,2%] and the posterior urethral valve [8,5%]. The diagnosis was mostly established after birth for an ectopic of the urethral meatus (57,9%), an urinary infection (12,1%) or an abdominal pain (11,9%), while only 5,2% of urinary malformations were diagnosed prenatally. The renal ultrasonography was realized in the 38% of cases, and it was abnormal in 165 cases. The intravenous urography was realized in the 10% of patients, 75% of these patients have ureteropelvic junction syndrome. In order to explore the presence of a primary or secondary vesicoureteral reflux, cystography was performed in 25% of patients. Vesicoureteral reflux was present in 31,% of these patients. Scintigraphy has a vital interest in the exploration of renal function and thus guides the treatment strategy, it was performed in 10% of cases. The majority of urinary malformation benefited from a surgical correction adapted to every type of malformative uropathy. In conclusion, prenatal diagnosis is crucial because it can improve the functional prognostic and also the adaptation of therapeutics. Unfortunately, it is still not realized in our context.

ملخص

التشوهات الخلقية للمسالك البولية شائعة في طب الأطفال. يهدف عملنا إلى تحديد الخصائص الوبائية و التشخيصية و البيولوجية و الإشعاعية و العلاجية و تطور هذه التشوهات. إنها دراسة رجعية على مدى 8 سنوات (يناير 2009 إلى دجنبر 2016) تم إنجازها في مصلحة جراحة الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش، و تم 480 طفلا مصابا بعيوب خلقية للمسالك البولية. بينهم 420 ذكر و 60 أنثى بمعدل جنسي يناهز 7 وكان متوسط العمر 42 أشهر. أغلبية التشوهات الخلقية للمسالك البولية كانت ممثلة بالمبال التحتي [55%] ومتلازمة الحالب الكلوي 19,2% و صمامات الإحليل الخلفي 8,5%. كانت الفتحات البولية الغير الطبيعية العرض الشائع الذي يتم بها اكتشاف التشوهات حيث مثلت 57,9% و التعففات البولية 12,1% و آلام البطن 11,9% بينما 5,2% فقط من العيوب شخصت قبل الولادة. تم إجراء الفحص بالصدى لدى 38% من المرضى، و تم فيها الكشف عن خلل عند 165 حالة. استفاد 10% من المرضى من تصوير الجهاز البولي عن طريق الوريد، حيث 75% من هؤلاء كانوا مصابين بمتلازمة حوض الحالب الكلوي. تم إجراء تصوير المثانة لدى 25% من المرضى بغية استكشاف وجود الإرجاع البولي الكلوي سواء كان أوليا أو ثانويا لصمامات الإحليل الخلفي، الإرجاع البولي الكلوي كان حاضرا لدى 31,5% من هؤلاء المرضى. للإستكشاف بالنظائر دور أساسي في دراسة وظيفة الكلى و بالتالي توجيه إستراتيجية العلاج، وقد أجري لدى 10% من المرضى. استفادت أغلبية التشوهات الخلقية للمسالك البولية من تدخل جراحي مناسب لكل تشوه خلقي على حدى. يعد التشخيص قبل الولادة مهما جدا و ذلك للحفاظ على وظيفة الكلى و أيضا العلاج المناسب، لكنه للأسف لا يزال غير مستغل كفاية في بلدنا.



ANNEXE

Fiche d'exploitation :

A. Les données socio administratives :

1. N° de fiche :
2. N° de dossier :
3. Date de consultation :
4. Nom et Prénom :
5. Sexe :
 - 1- Masculin
 - 2- Féminin
6. Age :
 - 1- Nouveau-né : 0 – 30 jours.
 - 2- Nourrisson : 1 – 24 mois.
 - 3- Enfant : 2 – 5 ans.
 - 4- Jeune enfant : 5 – 15 ans.
7. Consanguinité entre les parents :
 - 1- Oui
 - 2- Non

B – MOTIF DE CONSULTATION

8. Motif de consultation :
 - 1- Douleur abdominale
 - 2- Incontinence urinaire
 - 3- Pollakiurie
 - 4- Rétention d'urine
 - 5- Dysurie
 - 6- Oligurie
 - 7- Hématurie
 - 8- Anurie
 - 9- Miction par regorgement

9. Siège de la douleur :
- 1- Epigastrique
 - 2- Hypogastre
 - 3- Fosse lombaire gauche
 - 4- Fosse Lombaire droite
 - 5- Hypochondre droit
 - 6- Hypochondre gauche
 - 7- Diffus
 - 8- Autres
10. Modification de l'aspect des urines :
- 1- Clair
 - 2- Hématurie
 - 3- Pyurie
 - 4- Autres
11. Diagnostic anténatal :
- 1- Oui
 - 2- Non

C – TRAITEMENT REÇU AVANT

12. Médical :
- 1- Oui
 - 2- Non
13. Traditionnel :
- 1- Oui
 - 2- Non

D – ANTECEDENTS :

- a) Personnels :
14. Vaccination :
- 1- Aucun
 - 2- En cours
 - 3- Complete
15. Chirurgicaux :
- 1- Oui
 - 2- Non
- b) Maternels :

16. Médicaux :
- 1- Anémie
 - 2- Epilepsie
 - 3- Infection urinaire
 - 4- HTA
 - 5- Toxoplasme
 - 6- Hépatite
 - 7- Diabète
 - 8- Fièvre typhoïde
17. Traitement reçu dans le premier trimestre de la grossesse :
- 1- Aucun
 - 2- Anti convulsivant
 - 3- Antibiotique
 - 4- Hypotenseur
 - 5- Corticoïdes
 - 6- Transfusion
 - 7- Autres
18. Dernière grossesse :
- 1- Anémie
 - 2- Ictère
 - 3- Hémorragie
 - 4- Oligo-amnios
 - 5- Hydo-amnios
 - 6- Pathologie gravidique
 - 7- Autres
 - 8- Normal
19. CPN :
- 1- Non suivie
 - 2- Une fois
 - 3- Deux fois
 - 4- Trois fois ou plus
20. Bilan réalisé :
- 1- Aucun
 - 2- NFS
 - 3- Toxoplasme
 - 4- Rubéole
 - 5- ECBU
 - 6- Echographie
 - 7- Autres

E – EXAMEN PHYSIQUE

21. Etat général :
22. Température :
1- < 36°
2- < 37°- <38°
3- > 38°
23. Poids en kilogramme :D.S.
24. Taille en centimètre :D.S.
25. Conjonctive :
1- Colorée
2- Pâleur
3- Ictère
4- Cyanose
5- Autres
26. Pli cutané :
27. Présence de cicatrice abdominale :
1- Oui
2- Non
28. Aspect de l'abdomen :
1- Plat
2- Symétrique
3- Distendu
4- Autres
29. Ictère :
1- Oui
2- Non
30. Masse abdominale :
1- Oui
2- Non

F – EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

31. Créatinémie :

- 1- Normale
- 2- Pathologique
- 3- Non faite

32. Clearance de la créatinine :

- 1- Normale
- 2- Pathologique

33. Urée :

- 1- Normale
- 2- Pathologique
- 3- Non faite

34. ECBU :

- 1- Normale
- 2- Pathologique
- 3- Non fai

35. ASP :

- 1- Normale
- 2- Pathologique
- 3- Non faite

36. UIV :

.....
.....

- 1- Normale
- 2- Pathologique
- 3- Non faite

37. Echographie abdomino-pelvienne :

.....
.....

- 1- Normale
- 2- Pathologique
- 3- Non faite

38. Uro-scanner :.....

- 1- Normale
- 2- Pathologique
- 3- Non faite

39. UCR :

-
.....
1- Normale
2- Pathologique
3- Non faite

40. Cystoscopie :

-
.....
1- Normale
2- Pathologique
3- Non faite

41. Scintigraphie :

G – DIAGNOSTIC :

42. Diagnostic préopératoire :

- | | | | |
|---------------------------------|-----------|--------|------------|
| 1- Hydronéphrose : | droite | gauche | bilatérale |
| 2- Dysplasie multi kystiques | | | |
| 3- Polykystoses rénales | | | |
| 4- Agénésie rénale | | | |
| 5- Reflux vésico- urétéral : | droit | gauche | bilatérale |
| 6- Méga-uretère : | droit | gauche | bilatérale |
| 7- Bifidité uretère : | droite | gauche | bilatérale |
| 8- Duplicité de l'uretère : | droite | gauche | bilatérale |
| 9- Extrophie de la vessie | | | |
| 10-Valve de l'urètre postérieur | | | |
| 11-Hypospadias : | antérieur | moyen | postérieur |
| 12-Epispadias | | | |

43. Diagnostic postopératoire :

- 1- :
- 2- :
- 3- :
- 4- :

H – TRAITEMENT :

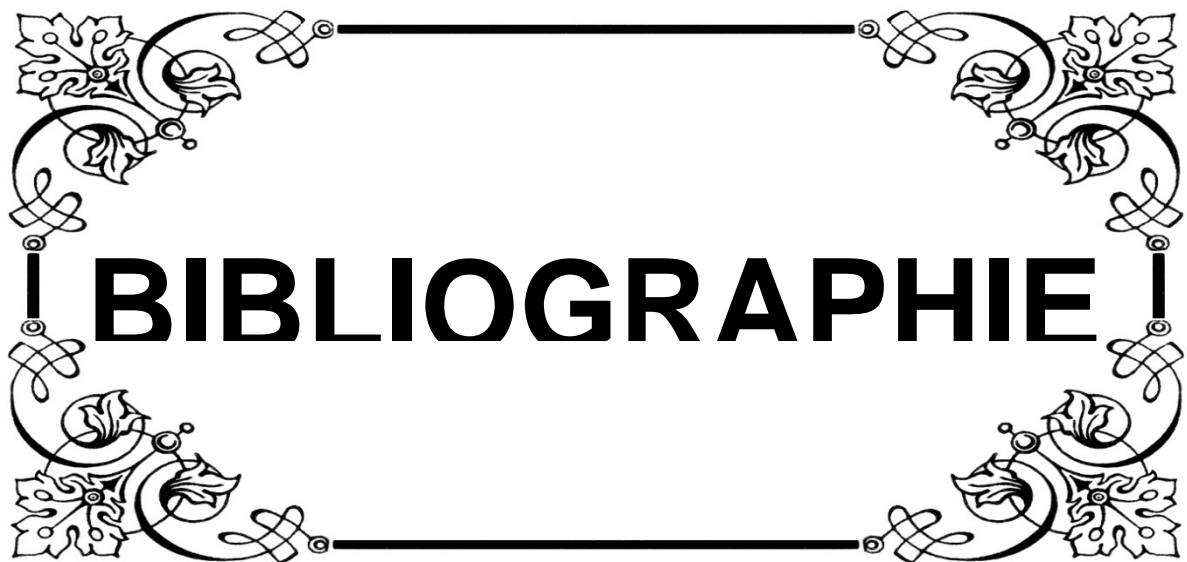
44. Traitement :

.....
.....
.....

I – EVOLUTION :

45. Evolution :

- 1- Simple
- 2- Fièvre
- 3- Fistule
- 4- Suppuration
- 5- Récidive
- 6- Insuffisance rénale chronique terminale
- 7- Décès
- 8- Autres



BIBLIOGRAPHIE

1. **Agossou–Voyeme AK, Fiogbe MA, Goundete J, Hounnou, GM, Hodonou R.**
Paediatric urologic pathologies at the national teaching hospital in Cotonou: A etiological and therapeutic aspects.
Afr J Paediatr Surg 2013;10: 135–9.

2. **Damen– Elias. Ham.**
Congenital renal tract anomalie. Outcoume and follow–up of 402 cases detected antenally between 1986 and 2001.
J urol 2005; 25; 134–43.

3. **Sebastien.J et al**
Congenital, urological anomalies: epidemiological description and associated risk facteur in colombia 2001–2004.
J. Urologie 2004; 87: 114–17.

4. **Rigas. A et al**
Pelvi–uretere junction obstruction by crossing renal vessels: clinical and imaging features.
Athens, grecque, 2003; 92(1): 101–3.

5. **Cendron. J, Faure.G**
Pathologies congénitales du rein et des voies urinaires.
J. urolo. Pédiatrique, 2004; 85–250.

6. **Grazina. K et al**
Urological anomalies in children with renal agénésis or multicystic dysplatic kidney.
Warszawa, Pologne, 2006; 47(2), 171–6.

7. **Asinobi. A O et al**
A revieux of cases posterior uréthral valves seen at the univerty collège hopital Ibadan, Nigeria.
Pédiat. Med. Chir. 2004; 26(6):430–3.

8. **John. U et al**
The impact of fetal renal pelvic diameter on post natal outcome.
Iena, Allemagne, 2004; 24(8); 591–5.

9. **N. Kahloul b, L. Charfeddineb, R. Fatnassi a, F. Amrib.**
Les uropathies malformatives chez l'enfant: à propos de 71 cas.
J.pericultr.pediatr 2010; 23 :131-137.

10. **Langer B. et al**
Pyélectasie
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2003; 32:293-9.

11. **Podevin G, Levard G, Marechaud M.**
Stratégie diagnostique postnatale des uropathies malformatives dépistées avant la naissance.
Arch pediatr 1997; 4 :414-5.

12. **Tsai. JD**
Intermittent Hydronephrosis secondary to ureteropelvic junction obstruction; clinical and imaging features.
Mackay, taiwan, jan 2006; 117 (1): 139-46.

13. **Clarisse. f I**
Etude des malformations uro-génitales dans les services d'urologie de l' hopital du point-G et chirurgie pédiatrie de l' hgt : propos de 104 cas
Thèse :Med , Bamako, Mali 2005.

14. **F. Nouria, Y. Oueld Med Shaier, Y. Ben Ahmed, S. Ghorbel, R. Khemakhem, A. Charieg, S. Jlidi, B. Chaouachi**
Anomalie de la jonction pyélo-urétérale de diagnostic anténatal : traitement chirurgical ou médical?
Journal de pédiatrie et de puériculture 2011; 24, 229-235.

15. **Cochat P, Cazet F, Liutkus A, Mourani C, Exantus J, Akatcherian C,**
Néphrologie pédiatrique dans les pays en voie de développement
Arch pediatr 2005;12 :723-5.

- 16. Akdogan B ,dogan HS, Keskin S, Burgu B, Tekgul S**
Significance of age specific creatinine level at presentation in posterior urethral valve patients.
J pédiatre urol 2006; 2:466-5.
- 17. Ansari MS, Singh P, Mandhani A, Dubey D, Srivastava A, Kapoor R, et al**
Delyed presentation in posterior urethral valve: long-term implications and outcome.
Urology 2008; 71:230-4.
- 18. S. Touabti. Y.Ladjadj. Z.Soualili**
Stratégie diagnostic et thérapeutique dans la prise en charge des uropathies malformatives de diagnostic anténatal.
Archive de pédiatrie 2010; 17 :1-178.
- 19. Dachet JN, Bonnin F, Sebag G**
Imagerie de la pyélonéphrite aigue de l'enfant. Médecine thérapeutique.
Pédiatrie 2004; 7 :180-6.
- 20. S Brahim .N.Rhghi D Hafeds Hamza T Bendibs Taleb**
Uropathie et infection urinaire chez l'enfant. Batna ALGERIE
Archive de pédiatrie 2010;17: 1-178.
- 21. D.D Batouch .L. Sadaoui .M . Sadaoui Z .Mentouri Chentouf.**
Uropathie malformative et son évolution vers l'insuffisance rénale chronique chez l'enfant au CHU d'Oran .ALGERIE
J.nephro 2013; 9 : 253-392.
- 22. Mouriquand PD, Whitten M, Pracros JP.**
Pathophysiology, diagnosis and management of prenatal upper tract dilatation.
Prenat Diagn 2001;21:942-951.
- 23. Park JM, Bloom DA.**
The pathophysiology of UPJ obstruction: current concepts.
Urol Clin North Am 1998; 25:161-169.

24. **Hyeyoung L, Sang Won H.**
Ureteropelvic junction obstruction: What we know and what we don't know.
KJU 2009; 50 (5): 423-431.
25. **Mughal SA, SOOMRO S.**
Pelvi-ureteric junction obstruction in children.
J Surg Pak 2008;13(4):163-166.
26. **Heloury Y, Schmitt P, Allouch G, Gruner M, Brueziere J.**
Treatment of neonatal hydronephrosis by malformation of the ureteropelvic junction: interest of percutaneous nephrostomy.
Eur Urol. 1986;12(4):224-229.
27. **Cohen B, Goldman SM, Kopilnick M, Khurana AV, Salik JO.**
Ureteropelvic junction obstruction: its occurrence in 3 members of a single family.
J Urol. 1978 Sep;120(3):361-364.
28. **Clark WR, Malek RS.**
Ureteropelvic junction obstruction. I. Observations on the classic type in adults.
J Urol 1987 Aug;138(2):276-9.
29. **Culp OS.**
Management of ureteropelvic obstruction.
Bull N Y Acad Med 1967 May;43(5):355-377.
30. **Mezghani Mohamed**
A.J.P.U. à propos de 100 patients (adultes-enfants).
Thèse de Médecine. Sfax 1994.
31. **Viville CH, Fournier R.**
L'hydronéphrose par syndrome de la J.P.U chez l'adulte. A propos de 111 dossiers représentant 118 hydronéphroses.
J. Urol. Néphrol. 1977 ; 10-11 :763-76.

32. **Bauer SB.**
Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction.
In Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): Campbell's Urology. ed 7. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 1739-1755.
33. **Wiener JS, Emmert GK, Mesrobian HG, Whitehurst AW, Smith LR, King LR.**
Are modern imaging techniques over diagnosing ureteropelvic junction obstruction?
J Urol. 1995 Aug;154(2 Pt 2):659-661.
34. **Sheu J-C, Koh C-C, Chang P-Y, Wang N-L, Tsai J-D, Tsai T-C.**
Ureteropelvic junction obstruction in children: 10 years' experience in one institution.
Pediatr Surg Int 2006; 22: 519-523.
35. **Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P.**
Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose.
EMC (Elsevier, Paris), Néphrologie-Urologie, 18-150-B-10, 1999, 11p.
36. **Galifer RB, Veyrac C, Faurous P.**
Congenital anomalies of the pyeloureteral junction in children. Multicenter study of 985 cases in 883 children.
Ann Pediatr (Paris) 1988 Jan;35(1):31-39.
37. **Lopez M, Guye E, François M, Varlet F.**
SFCP-017-Urologie : Traitement laparoscopique de la jonction pyelourétérale chez l'enfant.
Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : 892.
38. **Auvert J.**
Les reflux à partir du bassin.
Rapport du 51ème congrès de l'association Française d'urologie, Paris, 1997.
39. **Notarantonio M, Dufour B.**
Syndrome de la J.P.U. Diagnostic.
Rev Prat Paris 1994 ;44 :3, *Néphrologie-Urologie, p 411-413.*

40. **Tsai J-D, Huang F-Y Lin, C-C, Tsai T-C, Lee H-C, Sheu J-C and Chang P-Y.**
Intermittent Hydronephrosis Secondary to Uteropelvic Junction Obstruction: Clinical and Imaging Features.
Pediatrics 2006;117:139-146.
41. **Ellis JH, Campo RP, Marx MV, et al**
Positional variation in the Whitaker test.
Radiology 1995; 197:253-255.
42. **J.Bachetta , A.Liutkus , H.Dodat, P.Cochat**
Dysplasie rénale multikystique:mise au point et information des parents lors du diagnostic anténatal.
Archives de pédiatrie 2008; 15: 1107-1115.
43. **Cochat P.**
La dysplasie rénale multikystique : étude multicentrique.
Ann Pédiatr 1994;41:24-31.
44. **Belk RA, Thomas DF, Mueller RF, et al.**
A family study and the natural history of prenatally detected unilateral multicystic dysplastic kidney.
J Urol 2002;167:666-9.
45. **Mitsioni A, Jankauskiene A.**
Cystic dysplasia. In: Cochat P, editor. European Society of Pediatric Nephrology Handbook.
Lyon: Medcom; 2002. p. 179-81.
46. **Devered Philippe.**
Imagerie de l'appareil urinaire de l'enfant.
Paris: Masson, 1995: 192 ISBN: 2-225-84824-6
47. **C. Veyrac**
Congenital abnormalities of the kidney and upper urinary tract in children.
France Radiologie 2004; 1 : 491-541.

48. **A Dana, O Hélénon.**
Exploration actuelle de l'appareil urinaire: radiologie conventionnelle et échographie
J Radiol 2004; 85:159-168.
49. **S Beaudoin, F Bargy**
Devenir post natal des uropathies malformatives décelées avant la naissance.
J Pédiatr Puériculture 2008;13 :23-6.
50. **Luoma R, Raboei E**
Prenal ultrasound screening and urinary tract findings.
Duodecim 2008; 118 (11): 121-5.
51. **Raboei E, Abou Seoud M Abou Nassef N et Al**
Prenatal ultrasound screening of the urinary tract is usefull.
Pediatr surg int 2002; 18 : 5-6.
52. **Diallo P, Jacquemard F, Kieffer F et al.**
Pathologie urinaire foetale.
EMC-Pédiatrie 1 (2004) P:324-333.
53. **Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H.**
Association of renal agenesis and mullerian duct anomalies.
J Comput Assist Tomogr 2000; 24: 829-834.
54. **Nepple KG, Cooper CS, Snyder HM**
Ureteral duplication, ectopy, and ureteroceles.
Pediatric urology. 2e edition. [Auteur du livre] Rink RC, Mouriquand PDE, Gearhart JP.
Saunders Elsevier, 2010. P:337-352
55. **Cochat P, Cazet F, Liutkus A. et al.**
Néphrologie pédiatrique dans les pays en développement.
Arch Pediatr 2005;12. P:723-725.

- 56. Dodat H, Francois Y, Pouillaude JM. & coll.**
Les complications des duplicités pyélo-urétérales chez l'enfant et leur traitement chirurgical.
A propos de 69 observations (78 duplicités pathogènes). Pédiat. 1985 ;20 : 7-15.
- 57. Quartier-pouteau B.**
Contribution à l'étude de la duplicité urétérale chez l'enfant. A propos de 42 observations
Thèse de doctorat en Médecine, Angers 1988 :n01038.
- 58. Grapin C, Auber F, De Vries P, Audry G, Helardot P.**
Prise en charge post-natale des uropathies de découverte anténatale.
Journal Gynecol Obstet Biol Reprod, 2003, Vol 32, n°4. P: 300-313.
- 59. Cussen LJ.**
Dimensions of the normal ureter in infancy and childhood.
Invest Urol 1967;5:164-78.
- 60. Farrugia M-K, Hitchcock R, Radford A, Burki T, Robb A, Murphy F.**
British Association of Paediatric Urologists Consensus Statement on the Management of the Primary Obstructive Megaureter.
Journal of Pediatric Urology (2013), doi:10.1016/j.jpuro.2013.09.018.
- 61. Mollard P.**
Les mégauretères.
Précis d'urologie. Masson; 1984. P:41-66.
- 62. Merlini E, Spina P.**
Primary non-refluxing megaureters.
Journal of Pediatric Urology 2005 1, P:409-417.
- 63. Shokeir A.A, Nijman R.J.**
Primary megaureter: current trends in diagnosis and treatments.
BJU Int. 2000, Vol.86,7. P:861-868.

64. **Peycelon M., Audry G.**
Place de la chirurgie dans la prise en charge du reflux vésico-urétéral de l'enfant.
Archives de pédiatrie 16 (2009). P: 1598-1602.
65. **Becker N, Avner ED.**
Congenital nephropathies and uropathies.
Pediatr Clin North Am 1995; 42: 1319-41.
66. **Pirker M.E, Rolle U, Shinkai T.**
Prenatal and Postnatal Neuromuscular Development of the Ureterovesical Junction.
The Journal of Urology. Vol. 177, Issue 4, April 2007, P:1546-1551.
67. **Boillot B, Teklali Y, Rabattu PY.**
Traitement endoscopique du reflux vésico-urétéral chez l'enfant.
EMC-Techniques chirurgicales-Urologie 2013,6(2) :1-6 [Article 41-134].
68. **Epidemiology of bladder exstrophy and epispadias :**
A communication from the international clearing house for birth Defects Monitoring systems, teratology 36
(1987), P.221-227
69. **Nelson Cp, Dunn RI, Wei Jt**
Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in united states.
J Urol, MAY 2005, 173(5): 1728-1731.
70. **Didier Aubert,**
Complexe exstrophie vésicale épispadias, cours DESC chirurgie pédiatrique 2010.
71. **Gambhir L, Holler T, Muller M, Schott G, Vogt H ,Detlefsen B, Ebert Ak, Fisch M, Beaudoin Stein R, Boyadjiev S ,Rosch W, Utsch B ,Boemers Tm, Reutter H ,Ludwig M:**
Epidemiological survey of 214 European families with bladder exstrophy-Epispadias complex(BEEC).
J Urol. 2008 Apr;179(4):1539-43.pub 2008 Mar 4.

72. **Gibbon Aj, Maffuli N, Fixsen J**
A Horizontal pelvic osteotomies for bladder exstrophy.
J bone joint surg [Br], 1991, 73-B, 896-8
73. **Ad Baird, Cp Nelson, Jp Gaerhart**
Modern staged repair of bladder exstrophy: A contemporary series;
Journal of Pediatric Urology (2007) 3, 311-315.
74. **Ben Attia M, Kaabar N, Sayed S, Aloulou T, Elmufti N, Houissa T, Saied H**
Les exstrophies vésicales analyse de 50 cas.
La Tunisie médicale, juin/juillet 1990 ; vol.68, N°67.
75. **MELIN Y Et CENDERON J**
Malformations vésicales et exstrophies vésicales–Editions technique–Encycl.
Méd. chi. (paris-France) ; Rein, organes génito-urinaires, 18208A, 10-1990,10p.
76. **Ardaens Y, Kholer M, Favre R, Guérin Du Masgenêt B.**
Pathologie de la paroi et du contenu abdominal.
Échographie en pratique obstétricale, Masson; 2001. 277-92.
77. **Wilcox Dt, Chitty Ls.**
Non-visualisations of the fetal bladder: etiology and management.
Prenat Diagn 2001;21:977-82.
78. **John P. Gearhart," David C. Forscher, Robert D. Jeffs, Jacob Benchaim And Paul D. Sponseller:**
A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary repair of bladder exstrophy
The Journal of urology, 1996, 155,689-693.
79. **Meizner I, Levy A, Barnhard Y.**
Cloacal exstrophy sequence: an exceptional ultrasound diagnosis. Department of Obstetrics and Gynecology, Soroka Medical Center, Beer-Sheva, Israel.
Obstet Gynecol. 1995 Sep;86(3):446-450.

- 80. Pinette Mg, Pan Yq, Pinette Sg, Stubblefield Pg, Blackstone J.**
Prenatal diagnosis of fetal bladder and cloacal exstrophy by ultrasound. A report of three cases. Department of Obstetrics and Gynecology, Maine Medical Center, Scarborough 04074, USA.
J Reprod Med. 1996 Feb;41(2):132-134.
- 81. Austin Pf, Homsy YI, Gearhart Jp, Porter K, Guidi C, Madsen K, Maizels M.**
The prenatal diagnosis of cloacal exstrophy. Department of Obstetrics, University of South Florida, Tampa, USA.
J Urol. 1998 Sep;160(3 Pt 2):1179-1181.
- 82. Jamal S. Kamal, Frcsi, Facs:**
Department of surgery, faculty of Medicine, King Abdulaziz University, Jeddah, Saudi Arabia: *staged Management of Bladder Exstrophy.*
- 83. Husmann Da, Me Lorie Ga, Churchil Bm**
Closure of the exstrophy bladder: an evaluation the factors leading to its success and its importance on urinary continence.
J Urol, 1989, 142, 522-534.
- 84. Mollard P, Mauriquand Pde, Buttin X**
Urinary continence after reconstruction of classical bladder exstrophy (73 cases). *Br J Urol, 1994, 73,p 298-302.*
- 85. Nicholls G, Duffy Pg**
Anatomical correction of exstrophy-epispadias complex: analysis of 34 patients.
Br J Urol, 1998, 82, 865-869.
- 86. Perks AE, Mcneily AE, Blair GK.**
Posterior urethral valves.
J Pediatr Surg. 2002; 37:1105-07.
- 87. Channoufi MB, Ben Romdhane B, Massmoudi A, Smaïli L, Gaigisiala S.**
Association oligoamnios et malformations foetales.
La Tunisie médicale 2000; 78:158-61.

88. **Sarhan O; Zaccaria I; Macher Ma.**
Long term outcome of prenatally detected posterior uretral valves.
J urol 2008; 179 : 18-9.
89. **Allen T D.**
Voiding dysfunction and reflux.
J. Urol, 1992, 148: 1706
90. **Ben Attia M, Kaabar N, SayedS et col.**
Valvules de l'urètrepostérieur à propos de 53 cas.
*La Tunisie médicale*1990; 68:173-9.
91. **Mollard P.**
Valves de l'urètre postérieur masculin.
Précis d'urologie de l'enfant. Paris: Masson, 1984: 265-80.
92. **Eckoldt F, Heling K.S, Woderich R, Wolke S.**
Posterior urethral valves: Prenatal diagnosis, signs and outcome.
UrologiaInternationalis 2004; 73:296-301.
93. **Thomas D.F.M, Hutton Kar.**
Posterior urethral valves.
Eururolog update series 1994; 3; p: 34-9.
94. **Tahar Gargah, Youssef Gharbi, Mohamed Ben Moussa, Néjib Kaabar, M.Rachid Lakhoua.**
Valves de L'urètre Postérieur. A Propos de 44 Cas.
La tunisie medicale - 2010 ; Vol 88 (n°08) : 557 - 562.
95. **R. Khemakhem, Y. Ben Ahmed, S. Mefteh, S. Jlidi , A. Charieg, H. Louati et al.**
Les valves de l'urètre postérieur : à propos de 38 cas.
Journal de pédiatrie et de puériculture (2012) 25, 242-248.
96. **Schober JM, Dulabon LM, Woodhouse CR.**
Outcome of valve ablation in late presenting posterior urethral valves.
BJU 2004;94:616-9.

97. **TayfunOktar, EmreSalabaş, İbrahim Kalelioğlu, ArdaAtar, Haluk Ander, OrhanZiylan et al.**
Fetal urinoma and prenatal hydronephrosis: how is renal function affected?
Turkish Journal of Urology 2013; 39(2): 96–100.
98. **Amal CHOUIBA.**
Actualités thérapeutiques dans la prise en charge des valves de l'urètre postérieur chez l'enfant (à propos de 53 cas).
Thèse Doctorat Médecine, Rabat; 2010, n° 248, 116 pages.
99. **J.-C. Gouli, Merrot. T, Chaumoitre. K, Faure. A, Michel. F, Alessandrini. P.**
Urothorax : complication rare d'une valve de l'urètre postérieur sectionnée en période néonatale.
Progrès en urologie (2011) 21, 146—150.
100. **Smith GHH, Canning DA, Schulman SL.**
The long term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and Observation.
J Urol 1996; 155:1730.
101. **R. MIEUSSET:**
Epidémiologie de l'hypospadias. Hypospadias : Monographie du collège national de chirurgie pédiatrique.2003.p 43–49.
102. **F.Bendahmane.**
Prise en charge chirurgicale de l'hypospadias : expérience du service de chirurgie infantile C.
Thèse N ° 413 .Université de Rabat. 2005.
103. **JODY E. NUININGA, ROBERT P. E. DE GIER, R. VERSCHUREN AND all:**
Long-term outcome of different types of one stage hyposoadias repair.
J.Urol.Vol.174, 1544 - 1548, October 2005.
104. **Dodat.H ; Landry J.L; Szwarc C; Culem.S and all:**
Spongioplasty and separation of corpora cavernosa for hypospadias repair. Br
J.Urol 2003: 91; 528–31.

105. **Wang-Hseng Wu, Jiin-Haur Chuang; Ya-Chuan Ting, Shin-Ye Lee And All:**
Developmental anomalies and disabilities associated with hypospadias.
J. Urol. Vol. 168, 229-232, July 2002.
106. **I.S Weidner; H.Moller, T. K.Jensen; N. E. Skakkebaek:**
Risk factors for cryptorchidism and hypospadias.
J.Urol 1999: 161: 1606-9.
107. **L. Fredell, Ingrid. K; Einar .H ; Staffan. H , L. Lundquist, Göran. L , Jörgen.P, A. Stenberg, Gunnar .W, A. Nordenskjöld:**
Heredity of hypospadias and the Significance of Low Birth Weight.
The Journal of Urology, Volume 167, Issue 3, March 2002, Pages 1423-1427.
108. **Juskiewenski S, Vaysse P, Guitard 1, et al:**
Traitement des hypospadias antérieurs.
Chir Pediatr. 1983; 24:75
109. **Duckett JW: Hypospadias. In: Gillenwater JY, Grayhack JT, Howards SS, Duckett JW:**
Adult and pediatric urology, 3ème edn.
Mosby Year Book, St Louis, 1996, pp 2550.



أَقْسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرِاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونُ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَأَفَّةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ بَادِلًا وَسَعِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنْ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِ رِعَايَتِي الطَّبِيبِيَّةِ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

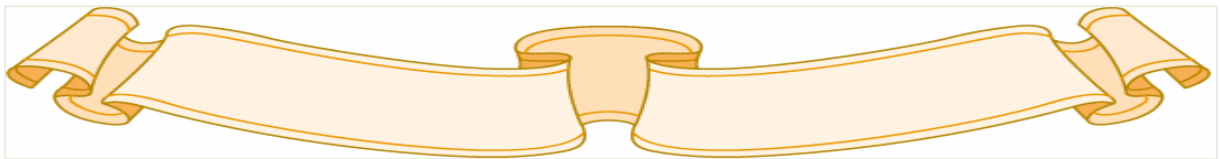
وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلْبِ الْعِلْمِ، أَسْخِرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ. لَا لِأَدَاهِ.

وَأَنْ أُوقِرَ مِنْ عِلْمِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرُنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبِيَّةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ





كلية الطب
و الصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

أطروحة رقم 120

سنة 2018

دراسة تشوهات الجهاز البولي بمصلحة جراحة الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/05/23
من طرف

السيد محمد بن هلال

المزداد في 25 نونبر 1986 بسيدي رحال
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

تشوهات الجهاز البولي - طفل - تعفن بولي.

اللجنة

الرئيسة

إ. أيت الصاب

السيدة

أستاذة في طب الأطفال

المشرف

م. أولاد الصياد

السيد

أستاذ في جراحة الأطفال

م. بوالروس

السيد

أستاذ في طب الأطفال

الحكام

أ. أ. كاملي

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال