



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

Année 2016

Thèse N°174

Mégauretère primitif chez l'enfant

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 17/10/2016

PAR

Mme. Imane BEN AMAR

Née le 24/01/1988 à Ouarzazate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

**Mégauretère primitif -Mégauretère secondaire- urétèrohydronéphrose-
réimplantation -infection urinaire**

JURY

Mr. Mohamed OULAD SAIAD

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mme. Karima FOURAIJI

Professeur agrégée de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. Zakaria DAHAMI

Professeur d'UROLOGIE

Mr. Noureddine RADA

Professeur agrégé de Pédiatrie

Mr. Hicham JALAL

Professeur agrégé de Radiologie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي إنّي تبت
إليك وإنّي من المسلمين"
صدق الله العظيم.



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
PROFESSEURS**

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. Ag. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. EL FEZZAZI Redouane

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KISSANI Najib	Neurologie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
AMAL Said	Dermatologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique B	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
ASRI Fatima	Psychiatrie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
CHABAA Laila	Biochimie	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie

CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Traumatologie-orthopédie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SARF Ismail	Urologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
FINECH Benasser	Chirurgie – générale	ZOUHAIR Said	Microbiologie

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumatologie- orthopédie B	EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino-laryngologie	HADEF Rachid	Immunologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophthalmologie
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	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSEI Khalid	Traumatologie-orthopédie

ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELKHOUCHE Ahlam	Rhumatologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique B	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BOUKHIRA Abderrahman	Toxicologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOURRAHOUCHE Aicha	Pédiatrie B	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	QAMOUSS Youssef	Anesthésie-réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RADA Nouredine	Pédiatrie A
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie

EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDEFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	GHOZLANI Imad	Rhumatologie
ADALI Nawal	Neurologie	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	KADDOURI Said	Médecine interne
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie

BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	MOUHADI Khalid	Psychiatrie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	MOUHSINE Abdelillah	Radiologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro- entérologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL HARRECH Youness	Urologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
FADIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- Vasculaire



DÉDICACES

A Mes Très Chers Parents: Mohamed et Fana

Rien que je puisse dire ou écrire ne saurait contenir l'immensité de mon amour, l'estime et le dévouement que je vous porte.

C'est grâce à vous, à vos sacrifices, vos efforts, et votre présence constante à mes côtés que j'ai pu atteindre mon objectif.

Que ce travail soit le témoignage de mon immense gratitude et ma reconnaissance éternelle.

Je souhaite que cette thèse vous apporte la joie de voir aboutir vos espoirs et j'espère ne jamais vous décevoir.

Que Dieu, tout puissant, vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de vos enfants.

A cher mari

Le plus doux et le plus tendre des hommes, Aucune dédicace ne saurait exprimer ma reconnaissance, mon grand attachement et mon grand amour, je te remercie pour tout le sens émaner du fond de ton cœur et que tu me portes depuis notre connaissance.

L'implore Dieu qu'il nous unit à jamais, et qu'il nous apporte bonheur et nous aide à réaliser tous nos vœux.

A Mes Chères sœurs Karima (et sa petite famille), Meryam, Hanane, Safaa et à mes chers frères Abderahim et Youssef

Vous avez toujours su m'encourager et me soutenir aux moments de joie et de galère.

Trouver dans ce petit fruit de mes études le témoignage de mon affection et de mon profond attachement.

Où que je sois, où que vous soyez je vous porte au fond de mon cœur.

Puisse Dieu vous donner santé et longue vie.

A Ma Chère grand-mère Sfia et mon grand-père Hassan

Vous m'avez toujours encouragée et soutenue.

Que Dieu vous garde.

A Mes Tantes/Oncles et Cousines/Cousins :

Je tiens à vous remercier tous pour votre encouragement.

A toute la famille Ben Amar la famille El Khassouï et la famille IKHELEF

Vous étiez présents à côté de moi durant toutes ces années d'études, je vous remercie pour tous les moments de joie de stress et de galère qu'on a passé ensemble.

Aux internes de l'AMIMA

C'était 2 ans mémorables, où j'ai fait votre connaissance de près, et c'était un plaisir de travailler à vos côtés.

A tous mes maîtres et mes collègues du service de cardiologie

C'est grand plaisir de travailler et d'apprendre à vos coté et il le restera toujours.

A tous les amis que j'ai eu durant toutes ces années d'études,

Non seulement les études médicales, mais aussi ceux du primaire : même si la vie nous sépare, vous garderez toujours une empreinte dans la mienne, et sachez que vous êtes ma richesse.

A Tous les patients dont les dossiers m'ont été très utiles pour cet ouvrage.

A tous les enseignants, le personnel médical, paramédical, et administratif du service de la chirurgie pédiatrique et de la faculté de médecine de Marrakech.



REMERCIEMENTS

A Notre Maître et Président de Jury de Thèse
Monsieur le Professeur MOHAMED OULADSAIAD
Professeur de chirurgie pédiatrique générale, Chef de Service de chirurgie pédiatrique générale B au
CHU Mohamed VI - Marrakech

Vous nous avez accordé un immense honneur et un grand privilège en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture, votre compétence professionnelle incontestable ainsi que vos qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.

Vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans l'exercice de la profession.

Nous vous prions, cher Maître, d'accepter dans ce travail le témoignage de notre haute considération, de notre profonde reconnaissance et de notre sincère respect.

A Notre Maître et Rapporteur de Thèse
Madame le Professeur KARIMA FOURAJJI
Professeur Agrégée de Chirurgie Pédiatrique, au CHU Mohamed VI - Marrakech

Nous tenons à vous exprimer toute notre reconnaissance pour que vous nous avez fait en acceptant de diriger notre travail.

Vous nous avez consacré votre temps précieux,

Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre disponibilité seront pour nous un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession.

Monsieur le Professeur NOUREDDINE RADA
Professeur agrégé de Pédiatrie au CHU Mohamed VI - Marrakech

Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.

Nous vous sommes très reconnaissants de la spontanéité et de l'amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail

Veillez trouver ici, chère Maître, le témoignage de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance.

A Notre Maître et Juge de Thèse
Monsieur le Professeur ZAKARIA DAHAMI
Professeur d'Urologie au CHU Mohamed VI - Marrakech.

Nous sommes très reconnaissants de la simplicité avec laquelle vous avez accepté de juger notre thèse.

Votre compétence, votre savoir faire et vos qualités humaines représentent pour nous autant de qualité à admirer.

Que ce travail soit pour nous l'occasion de vous exprimer notre profond et notre pleine reconnaissance.

A Notre Maître et Juge de Thèse
Monsieur le Professeur Hicham JALAL
Professeur agrégé de Radiologie, chef de service de radiologie, hôpital Mère-Enfant, CHU
Mohamed VI - Marrakech.

Cela nous fait un immense plaisir de vous compter parmi notre jury de thèse.

Votre culture scientifique et votre simplicité exemplaire sont pour nous un objet de considération.

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

Veillez accepter, cher Maître, nos sincères remerciements et toute la reconnaissance que nous vous témoignons.

A Notre Maître et Juge de Thèse



ABRÉVIATIONS

MUP : Mégauretère primitif
MU ; Mégauretère
MPO : Mégauretère primitif obstructif
UHN : Urétèrohydronéphrose
OGE : Organes génitaux externes
SFU : Société d'urologie fœtale
DPC : Dilatation pyélocalicielle
SA : Semaine d'aménorrhée
ECBU : Examen cytbactériologique des urines
DAP : Diamètre antéropostérieur
DMSA : Dimercapto-succinic acid
MAG3 :Mercapto-acétyl-triglycine
ASP : Abdomen sans préparation
URO-IRM : Imagerie par résonance magnétique de l'appareil urinaire
UIV : Urographie intraveineuse
RUV : Reflux urétérovésicale
VUP : Valve de l'urètre postérieur
IU : infection urinaire
FRR : Fonction rénale relative
DAPPR : Diamètre antéropostérieur du pelvis rénal DAN : diagnostic anténatal
OUV : obstacle urétérovésicale
Scinti : Scintigraphie
Echo : Echographie
Cysto : Cystographie rétrograde



PLAN

Introduction	-----	1
Matériel et méthode	-----	3
I. Type d'étude	-----	4
II. Population cible		4
1. Critères d'inclusion		
2. Critères d'exclusion		
3. Variables étudiées		
III. Collecte des données	-----	4
IV. Analyses statistiques	-----	5
V. Ethique	-----	5
VI. Classification et critère d'évaluation	-----	5
VII. Répartition des groupes en fonction de la prise en charge thérapeutique		9
Résultat et analyse	-----	10
I. Epidémiologie	-----	11
II. Etude clinique		12
III. Paraclinique		13
1. Bilan biologique		14
2. Bilan radiologique :		14
a. Echographie		14
b. Cystographie		17
c. Urographie intraveineuse		20
d. Scintigraphie rénale		21
e. Uroscanner		25
f. Radio de l'abdomen sans préparation		27
3. Diagnostic définitif et classification		28
IV. Traitements et résultats :	-----	28
1) Traitement médicale	-----	28
2) Résultat du traitement médical	-----	28
3) Traitement chirurgicale	-----	28
4) Résultat du traitement chirurgicale	-----	30
5) Résultat globaux	-----	31
Discussion :	-----	32
I. Historique	-----	33
II. Embryologie :	-----	34
1. Embryologie normal de l'appareil urinaire		34
2. Explication embryologique de la genèse du mégarectère primitif		38
3. Le rôle du système rénine angiotensine		38

III.	Rappel anatomique : -----	39
	1. Anatomie descriptive de l'uretère	39
	2. Vascularisation de l'uretère	41
	3. Innervation de l'uretère	43
	4. Anatomie de la jonction urétérovésicale	43
IV.	Histologie : -----	47
	1. Histologie normal de l'uretère	47
	2. Anatomopathologie	49
V.	Physiologie et physiopathologie : -----	50
	1. Physiologie des voies excrétrices	50
	2. Physiopathologie du mégauretère primitif	53
VI.	Epidémiologie : -----	59
VII.	Etude clinique : -----	60
	1. Circonstance de découverte : -----	60
	A. Anténatale	60
	B. Postnatale	62
	2. Examen clinique : -----	65
	3. Paraclinique : -----	65
	A-Examen radiologique	65
	a. Echographie rénale et pelvienne	65
	b. Echographie anténatale	68
	c. Cystographie	70
	d. Scintigraphie rénale	73
	e. Urographie intraveineuse	77
	f. Urographie par résonance magnétique	80
	B-Examen biologique	82
	4. Diagnostic : -----	84
VIII.	Prise en charge de mégauretère : -----	91
	1. Traitement conservateur du MUP obstructif non refluant ---	94
	2. Traitement chirurgical : -----	94
	A. Dérivation temporaire	97
	B. Traitement curatif	
	a. Objectifs	97
	b. Principes	97
	c. Indications	97
	d. Voies d'abords	99
	e. Réimplantations :	101
	➤ Technique de Cohen	102

	➤ Technique de Politano–Ledbetter	104
	➤ Vessie psoïque	108
f.	Mini-réimplantation	109
g.	Modelage	112
	➤ Technique de Hendren	112
	➤ Technique de Kalicinski et star	113
h.	Drainage postopératoire	114
i.	Suites et complication du traitement chirurgicale à ciel ouvert.	114
C.	Traitement endoscopique	115
D.	Urétéro néphrostomie	116
E.	Mégauretère compliqué de lithiase	117
F.	Mégauretère compliqué d'insuffisance rénale	118
IX.	Surveillance et évolution -----	119
X.	Pronostic -----	120
	Conclusion	
	Résumé	
	Bibliographie	



INTRODUCTION

Le mégauretère primitif (MUP) est une dilatation congénitale siégeant en amont d'un obstacle situé au niveau de l'uretère terminale. Cet obstacle est matérialisé par une terminaison filiforme de l'extrémité urétérale dit « en queue de radis ». Elle est macroscopiquement normale sans sténose de la lumière urétérale. Il s'agit d'un segment adynamique où il existe un défaut de péristaltisme, réalisant un obstacle fonctionnel à l'écoulement des urines [1].

L'étude histologique de cette radicelle montre des anomalies de la paroi urétérale à type de fibrose et d'hypoplasie musculaire. L'innervation est habituellement normale. L'uretère dilaté en amont de cette radicelle conserve souvent un péristaltisme normal.

L'incidence du mégauretère primitif (MUP) est de 0,6 pour 1000 avec une prédominance masculine [2, 3].

Il est majoritairement diagnostiqué en anténatal grâce au progrès de l'échographie anténatale qui place MUP à la deuxième place des uropathies obstructives (23%). Le diagnostic en postnatal se révèle souvent par des complications : infection urinaire, hématurie, douleur abdominale, lithiase ou altération de la fonction rénale mais parfois la découverte est fortuite [4].

La prise en charge du mégauretère primitif a évolué cette dernière décennie d'une attitude chirurgicale à une attitude "attentive". En effet, cette malformation régresse dans 80% des cas [5] surtout dans les 2 premières années de la vie. De ce fait, toute la difficulté est de préciser les facteurs pronostiques évolutifs vers une guérison spontanée ou la nécessité d'un geste thérapeutique opératoire.

Actuellement, le tiers des cas exige une chirurgie à cause d'une réduction progressive de la fonction rénale, d'une augmentation de la dilatation ou parce qu'ils deviennent symptomatiques [2]. Le traitement chirurgical doit impérativement comporter la résection de la partie obstructive et la réimplantation urétérovésicale avec dispositif antireflux. Le respect de ces 2 principes amène à réaliser, selon la taille de l'uretère et de la vessie, un éventuel modelage de l'uretère [6].

Le traitement endoscopique consiste à dilater le rétrécissement de l'uretère et il est réservé principalement aux récidives de la maladie.

L'objectif de notre étude est de mieux connaître l'histoire naturelle des mégauretères primitifs, codifier la démarche diagnostique et évaluer les indications thérapeutiques.



**PATIENTS &
MÉTHODES**

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, concernant une série de 16 enfants et 22 cas de mégauretère primitif (MUP).

Il s'agit d'une série colligée au service de chirurgie pédiatrique générale au CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 6 ans, étalée de Décembre 2008 à décembre 2015.

II. Population cible :

Critères d'inclusion :

Ils sont inclus dans notre étude, tout enfant hospitalisé présentant un mégauretère primitif, pris en charge au service de chirurgie pédiatrique générale durant la période comprise entre Décembre 2008 et Décembre 2015.

Critères d'exclusion :

On a exclu de cette étude :

- Les patients perdus de vue.
- Les malades de la consultation
- ceux dont le dossier était inexploitable.

Variabes étudiées :

- Données épidémiologiques
- Renseignements cliniques
- Données de l'imagerie
- Données thérapeutiques
- Les complications et l'évolution

III. Collecte des données :

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

IV. Analyse statistique :

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

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

V. Ethique :

L'analyse des dossiers de manière rétrospective ne nécessite pas un consentement du patient et ce type de travail ne demande pas de soumission formelle à une commission d'éthique.

Pourtant, pour respecter le secret médical, on a gardé l'anonymat dans les fiches d'exploitation.

VI. Classifications et critères d'évaluation :

1. Classification :

Le mégauretère pose non seulement un problème de terminologie mais aussi de classification : [1,6, 7, 9, 10]

a. Classification de la dilatation des VES en anténatale : (Tableau 1, 2)

La meilleure période pour diagnostiquer des uropathies malformatives est celle après la 30e semaine de gestation. A partir de ce moment, les calices et le bassinet doivent être bien visibles. La sévérité de la dilatation pyélocalicielle anténatale est classée selon l'aspect échographique du parenchyme rénal et du système pyélocaliciel.

Mégauretère primitif chez l'enfant

Selon la société de l'urologie fœtale (SFU) [8,16], les dilatations pyélocalicielles peuvent être décrites en 5 grades de 0 à IV. Cette classification décrit l'aspect du bassinet, l'aspect des calices et l'épaisseur du parenchyme rénal.

Tableau 1[8] : Classification des dilatations pyélocalicielles selon SFU (*Société d'urologie fœtale*).

		Aspect échographique
Grade	0	normal
Faible	I	Dilatation pyélique isolée (sans dilatation calicielles)
	II	Dilatation pyélique et calicielles partielle
haute	III	Dilatation pyélique et calicielles totale
	IV	Dilatation pyélocalicielle avec amincissement du parenchyme rénal

Tableau 2[8] : classification de l'UHN en anténatale selon le diamètre antéropostérieur selon SFU

Degré	2 ^{ème} trimestre	3 ^{ème} trimestre
Faible	4 à <7mm	4 à <9mm
Modéré	7 - 10mm	9- 15 mm
Sévère	>10mm	>15

b. Classification fonctionnelle : [7]

Cette classification repose sur :

- La présence ou non d'un reflux vésico-rénal.
- La présence ou non d'une obstruction de la jonction urétérovésicale.

King en 1980 a déterminé 4 groupes: (figure 1)

- Groupe A : méga uretères non obstructifs et non reflnants primitifs ou secondaires.
- Groupe B : méga uretères obstructifs primitifs ou secondaires.
- Groupe C : méga uretères reflnants primitifs ou secondaires.
- Groupe D : méga uretères obstructifs et reflnants primitifs ou secondaires.

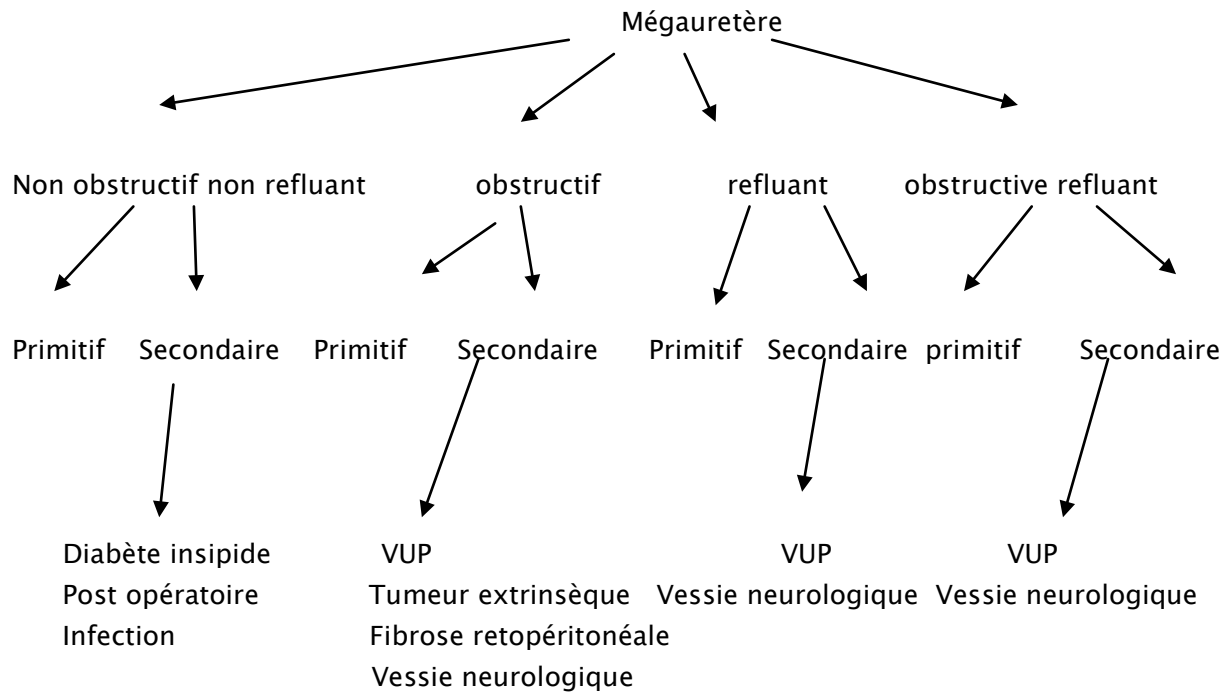


Figure 1[23]: Classification de mégauretère selon King .

c. Classifications anatomiques : [4] (figure 2)

Les différentes classifications anatomiques des méga-uretères reposent sur des analyses morphologiques fournies essentiellement par l'urographie intraveineuse. Selon Beurton [9], il existe trois types de méga-uretère :

- 1a : méga-uretère pelvien ;
- 1b : méga-uretère subtotal respectant l'uretère sous-pyélique ;
- 2 : méga-uretère total sans sinuosités ;
- 3 : méga-uretère total sinueux ou dolicho-méga-uretère.

Pfister et Hendren [10] proposent une classification prenant en compte le degré de l'atteinte rénale :

- grade 1 : rein normal avec dilatation prédominant à la partie distale mais pouvant intéresser tout l'uretère ;
- grade 2 : rein modérément altéré, associé habituellement à une dilatation urétérale plus importante ;
- grade 3 : rein très altéré associé à une dilatation importante et totale de l'uretère.

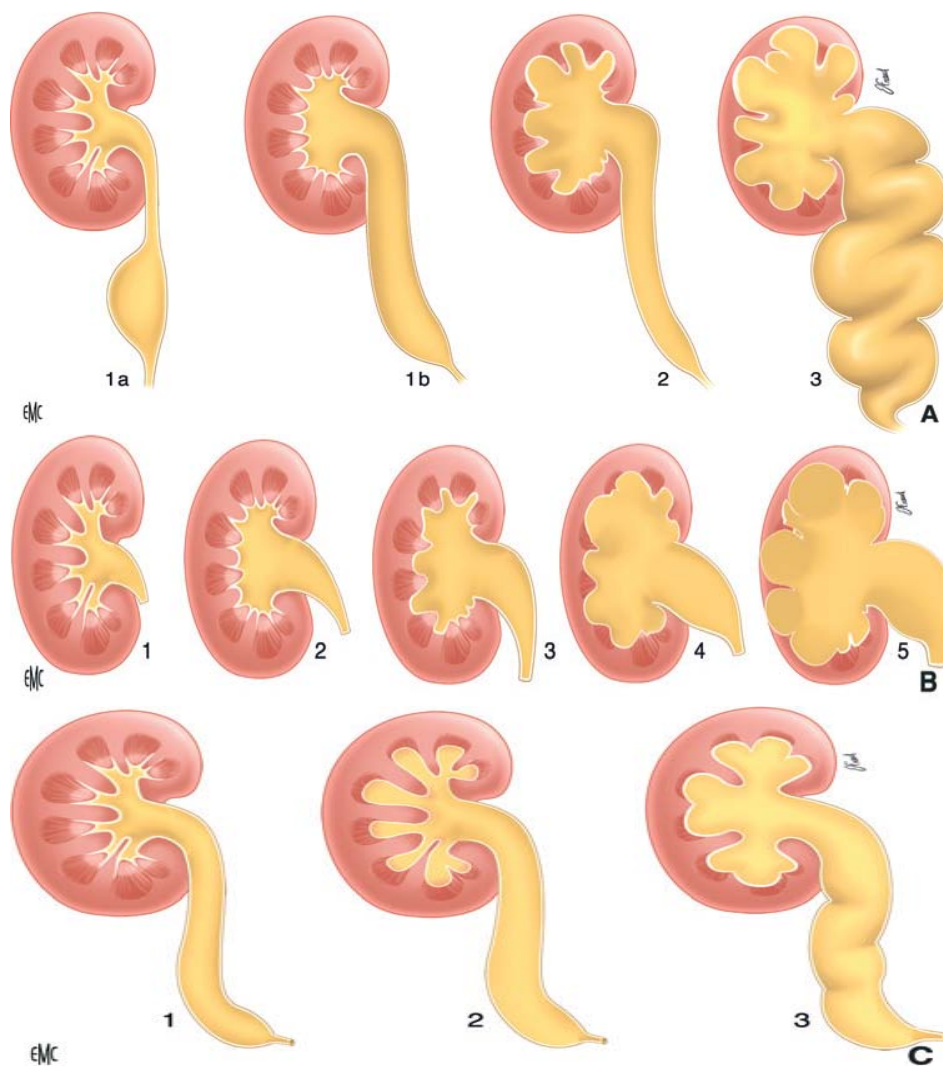


Figure 2[4] : Classification des méga-uretères :

A. Grades de sévérité du méga-uretère selon Beurton (1 à 3).

B. Grades de sévérité du méga-uretère selon MacLellan (1 à 5).

C. Grades de sévérité du méga-uretère selon Pfister et Hendren (1à3).

2. Les critères d'évaluation

Les patients de notre série ont eu une évaluation de l'état clinique et de la fonction rénale biologique.

Un bilan radiologique comprenant :

- Une échographie de l'appareil urinaire,
- Une scintigraphie rénale au DTPA ou MAG3,
- Une cystographie rétrograde,
- L'urographie intraveineuse.

Tous les patients ont été mis sous traitement antiseptique urinaire.

La durée moyenne de suivi (recul) des patients était de 16 mois avec des extrêmes de 8 mois et 6 ans.

VII. Répartition des groupes en fonction de la prise en charge

thérapeutique :

En fonction de la décision thérapeutique initiale, la population étudiée a été répartie en trois groupes.

Le premier groupe comprend 2 patients soit 3 unités de méga uretère primitif qui ont bénéficiés d'un traitement conservateur.

Le deuxième groupe comprend 6 patients soit 7 unités de méga uretère primitif pour lesquels le traitement conservateur était un échec avec recours secondaire au traitement chirurgical.

Le troisième groupe comprend 8 patients, soit 12 unités chez qui le traitement chirurgical a été la décision thérapeutique initiale.



**RÉSULTATS &
ANALYSE**

I. Epidémiologie :

1) Sexe :

Une nette prédominance masculine a été notée dans notre série avec 13 cas, pour 3 filles. Soit un sex-ratio de 4,33. (Figure 3)

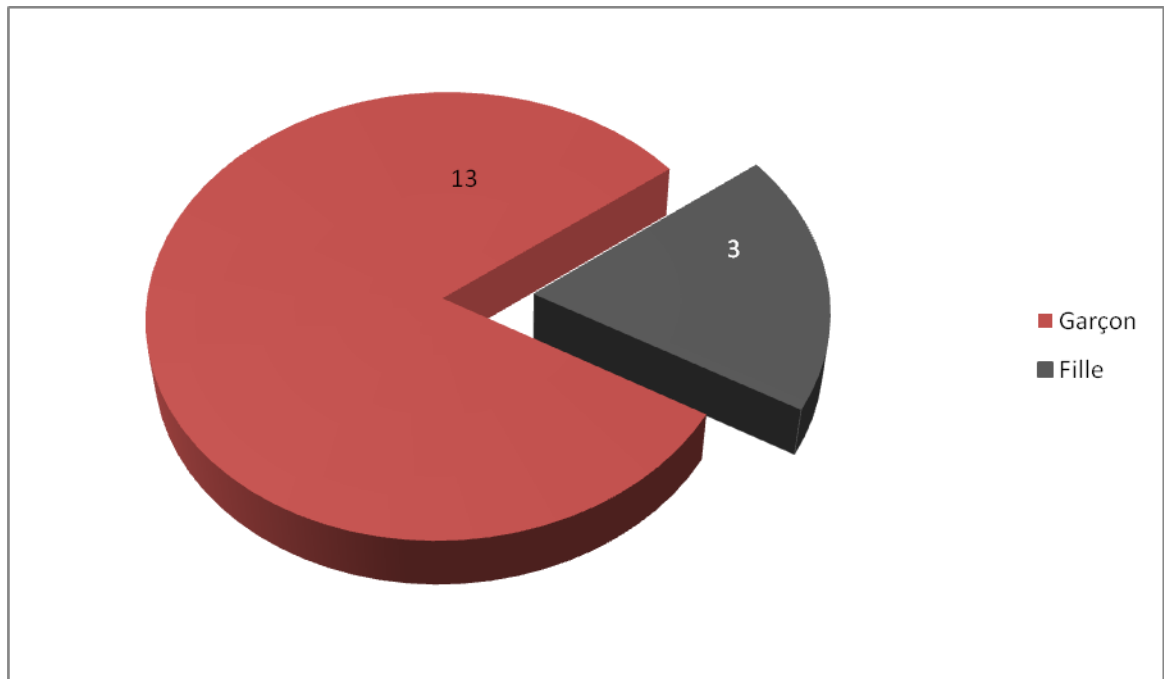


Figure 3: La répartition selon le sexe.

2) L'âge :

L'âge de nos patients au moment de leur hospitalisation variait entre 3 mois et 10 ans, avec une moyenne de 4 ans et ½.

L'âge moyen de diagnostic était de 2 ans et 9 mois, avec des extrêmes allant de 0 à 7 ans.

3) Antécédents :

La consanguinité de 1^{er} degré était retrouvée dans 2 cas dans notre série.

Les patients de notre série étaient issus d'une grossesse bien suivie avec des contrôles échographiques réguliers dans 68,75% des cas.

Aucun cas familial n'a été noté dans notre étude.

4) Circonstance de découverte :

Les motifs de consultation amenant au diagnostic étaient variables pour les patients de notre étude comme le décrit le tableau 3 :

Tableau 3: Les circonstances de découverte.

CDD	Anténatale	IU	PNA	IR	Fièvre isolée	Hématurie	Douleur Abdominale
N	1	9	1	0	1	1	3
%	6,25	56,25	6,25	0	6,25	6,25	18,75

II. Etude clinique :

L'examen clinique chez nos patients était pauvre et on n'a pas noté la palpation d'une masse abdominale ni une anomalie des OGE.

Seule l'étude de l'aspect macroscopique des urines (tableau 4) et la bandelette urinaire (tableau 5) ont permis de recueillir les résultats suivants :

Tableau 4: Aspect macroscopique des urines.

Aspect des urines	Claire	Trouble	Hématurie
N	12	3	1
%	75	18,75	6,25

Tableau 5: Bandelettes Urinaires.

Bandelette urinaire	Négative	Hématurie	Leucocyturie
N	11	3	2
%	68,75	18,75	12,5

III. Paraclinique :

1) Bilan biologique :

a) Examen cytbactériologique des urines :

Nous n'avons retrouvé que 2 cas d'infection urinaire dans notre série, l'une à E. Coli et l'autre à Klebsiella ; les 2 patients ont reçu une antibiothérapie par voie parentérale pendant leur hospitalisation avec une bonne évolution (stérilisation des urines en fin de traitement).

Parmi les patients de notre étude, une leucocyturie sans germe a été retrouvée chez deux patients, qui n'ont pas reçu de traitement antibiotique vu l'absence de signes clinique accompagnateurs.

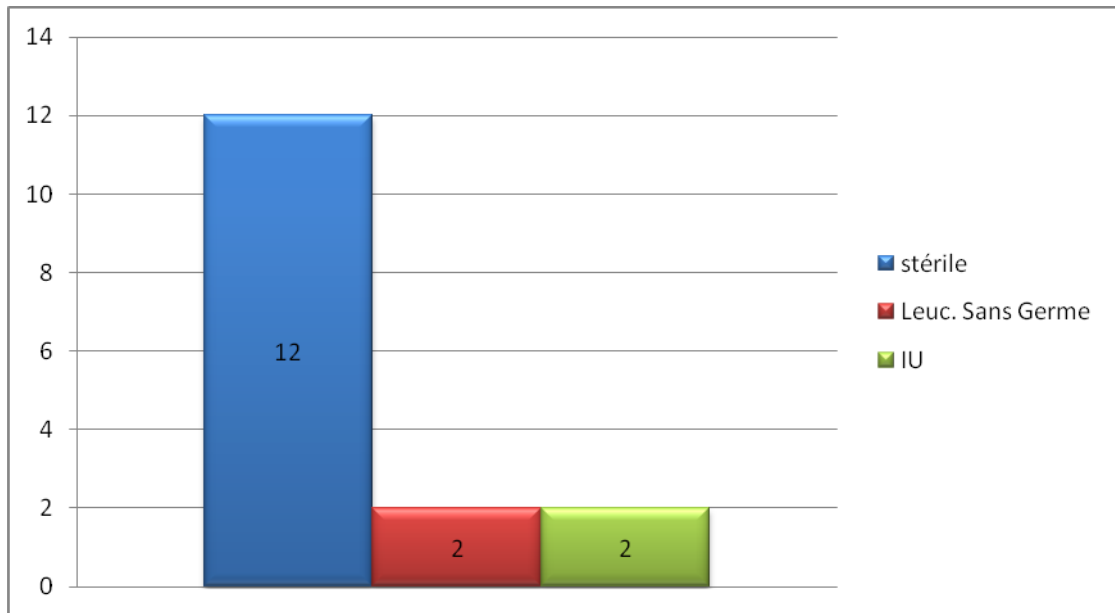


Figure 4: résultats de l'E.C.B.U.

b) Fonction rénale :

Tous nos patients avaient une fonction rénale normale.

c) Electrolytes :

Un seul cas d'hyperkaliémie à 5,6 mmol/l a été noté mais sans signes cliniques (très probablement en rapport avec un prélèvement sur garrot).

2) Bilan radiologique :

a) Echographie de l'appareil urinaire :

L'échographie de l'appareil urinaire est un examen fondamental dans le diagnostic de MUP en objectivant une urétérohydronéphrose, sa latéralité, la qualité du parenchyme rénale ainsi que l'index corticale et la mise en évidence d'une anomalie associée.

Dans notre étude le coté droit était plus atteint que le coté gauche et on a noté également une fréquence élevée de cas de bilatéralité comme le décrit le diagramme suivant :

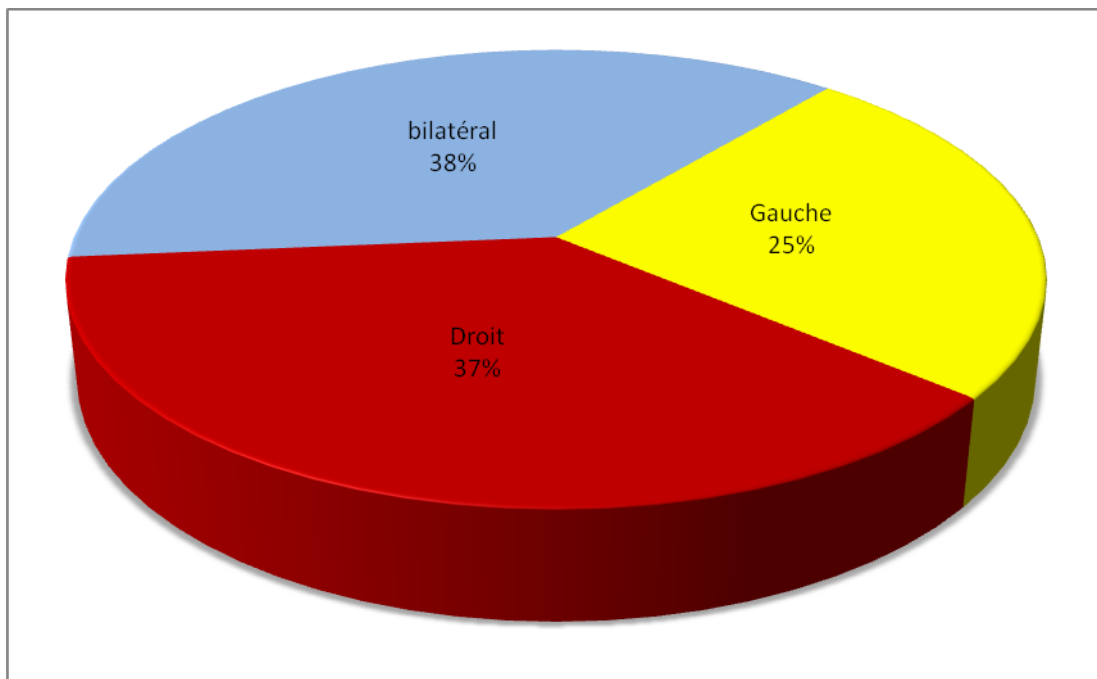


Figure 5: Côté atteint selon l'échographie.

A l'issu de cet examen, on se retrouve avec 22 coté atteints.

L'index cortical était réduit dans 6 cas, soit 27,27% des cas avec une extrême inférieure allant jusqu'à 3mm.

Le diamètre de l'uretère variait entre 0,7 cm et 1,94 cm.

Deux cas d'urétérohydronéphrose ont été notés sur rein unique.

Deux cas de lithiase urétérale ont été objectivés à l'échographie dans notre série, dont un cas de lithiase bilatérale.

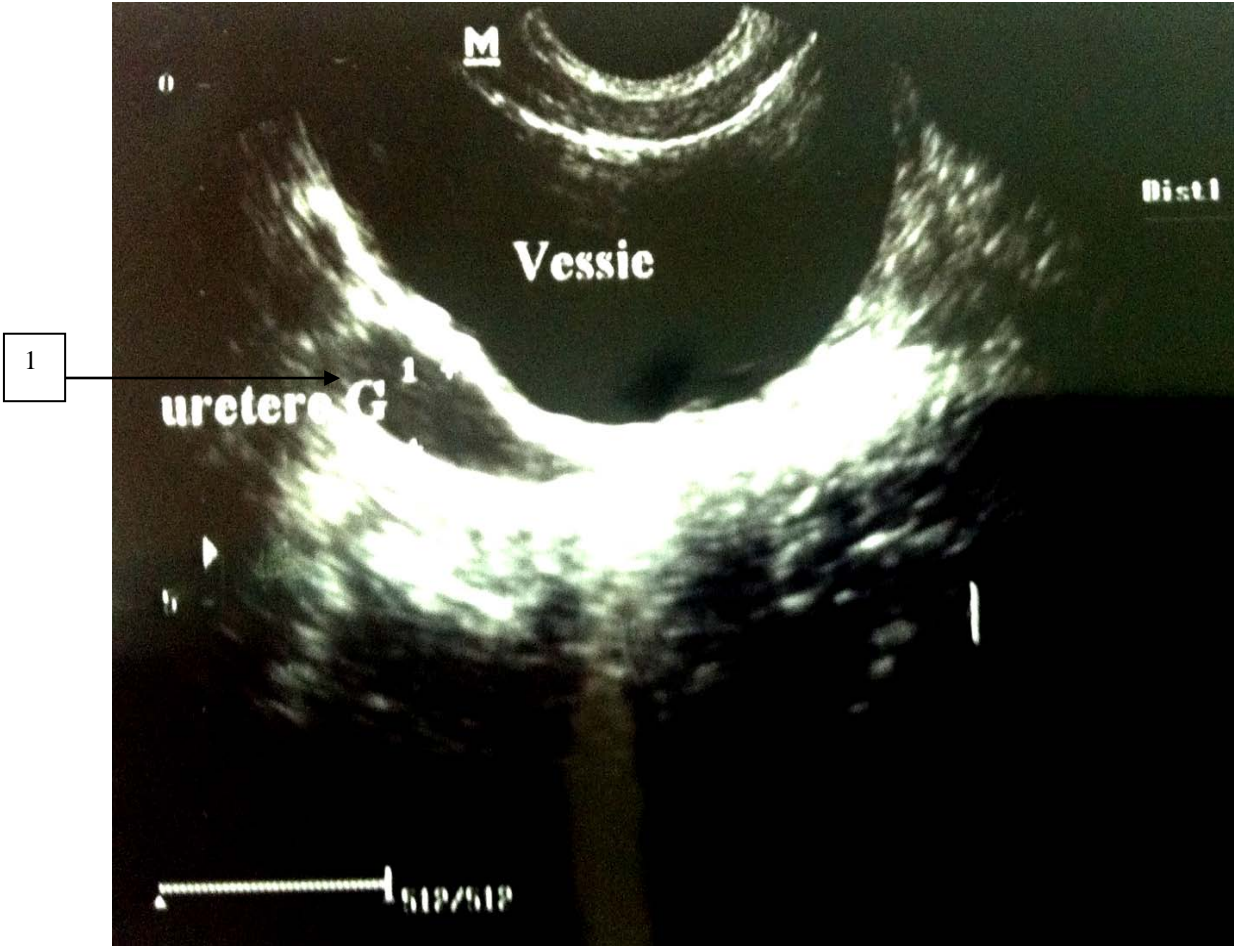


Figure 6: Echographie montrant une dilatation urétérale en amont de la jonction urétéro-vésicale (1) chez un patient dans notre série.

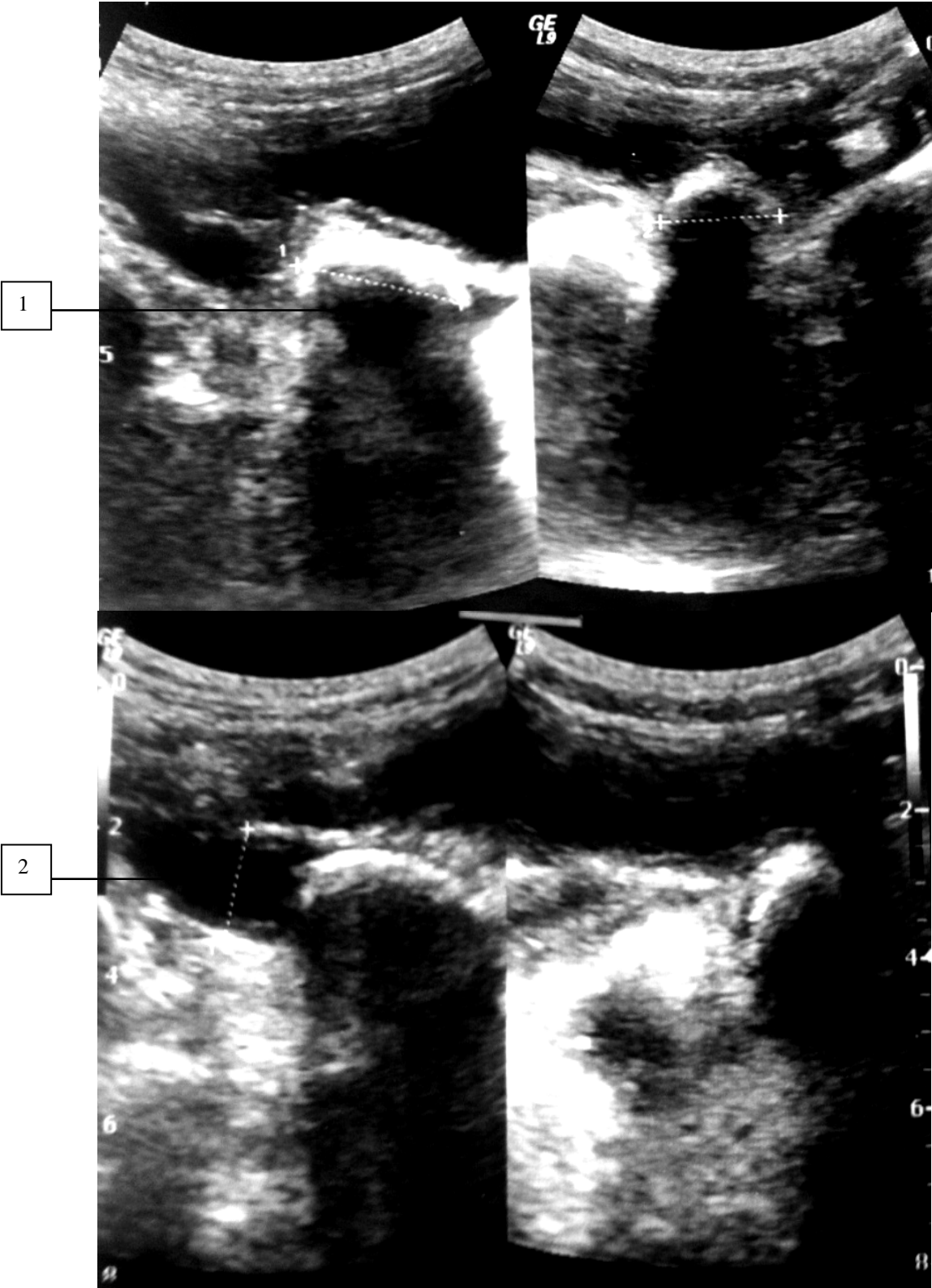


Figure 7: Echographie montrant une lithiase urétérale (1, 2) chez une patiente de notre série.

b) Cystographie :

Elle permet de préciser le caractère refluxant ou non du MUP. Dans notre série elle n'a pas été réalisée chez 2 patients. Ses résultats étaient comme suit :

Tableau 6:Caractère refluxant du MUP selon le coté.

	Refluant		Non refluxant
	Grade IV	Grade V	
Droit	1	2	8
Gauche	3	1	5
Total	7		13

Parmi les 13 patients n'ayant pas un reflux associé, la cystographie a pu montrer la présence d'un diverticule de HUTCHS chez 3 patients, dont un avait 2 diverticules géants.

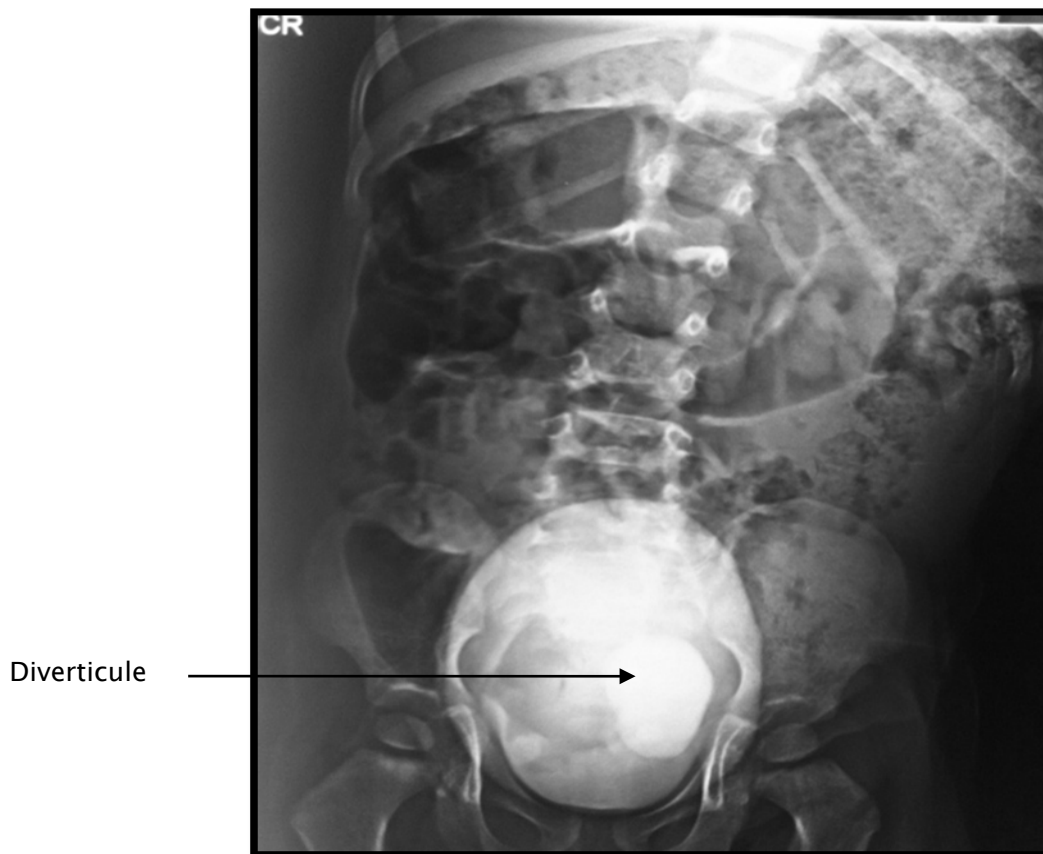


Figure 8: Cystographie objectivant un diverticule vésical chez un patient de notre série.

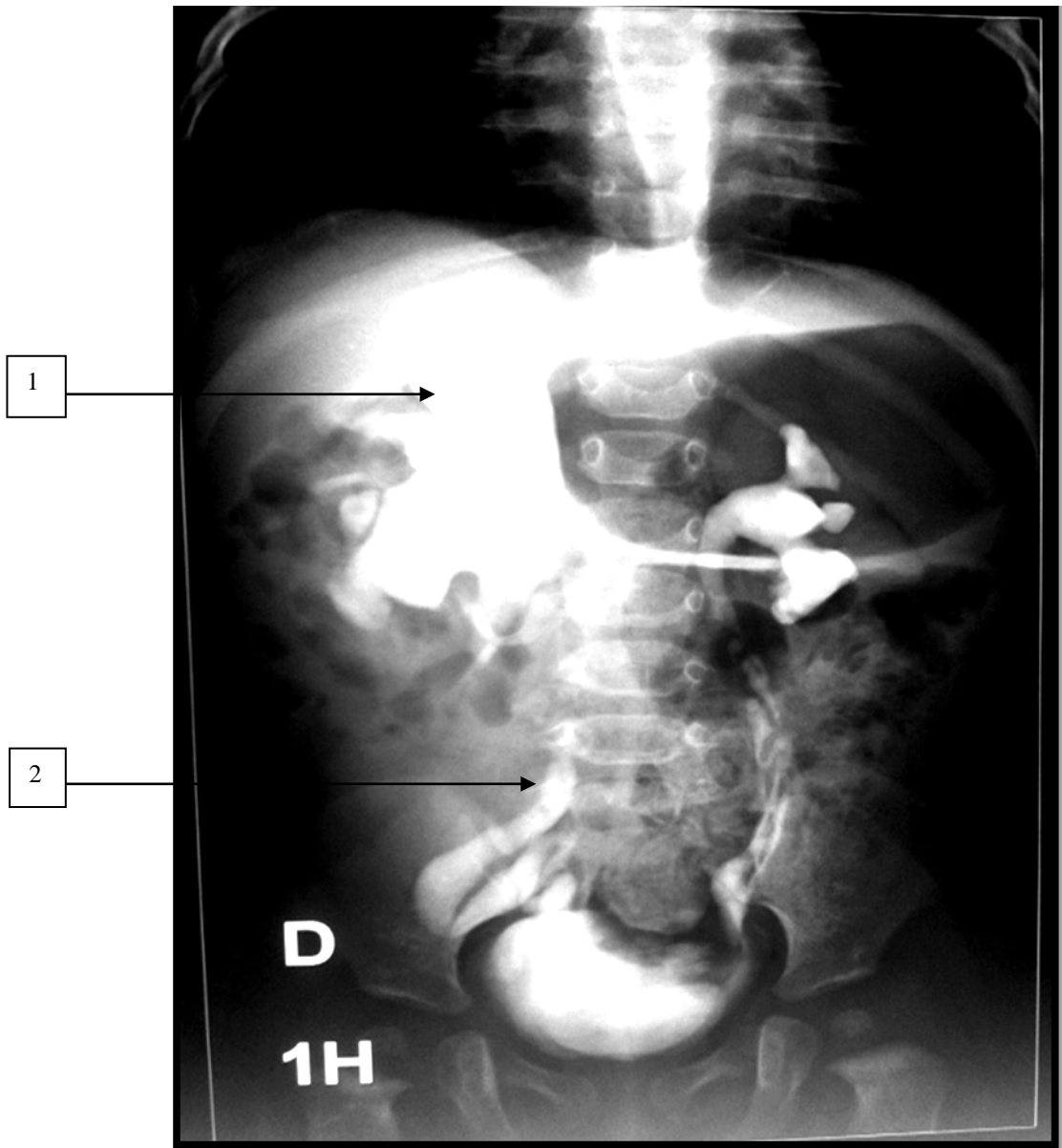


Figure 9: Cystographie montrant un RVU grade V bilatéral :

- 1 : dilatation pyélocalicielles plus importante au niveau du coté droite.
- 2 : dilatation urétérale plus importante au niveau du coté gauche.

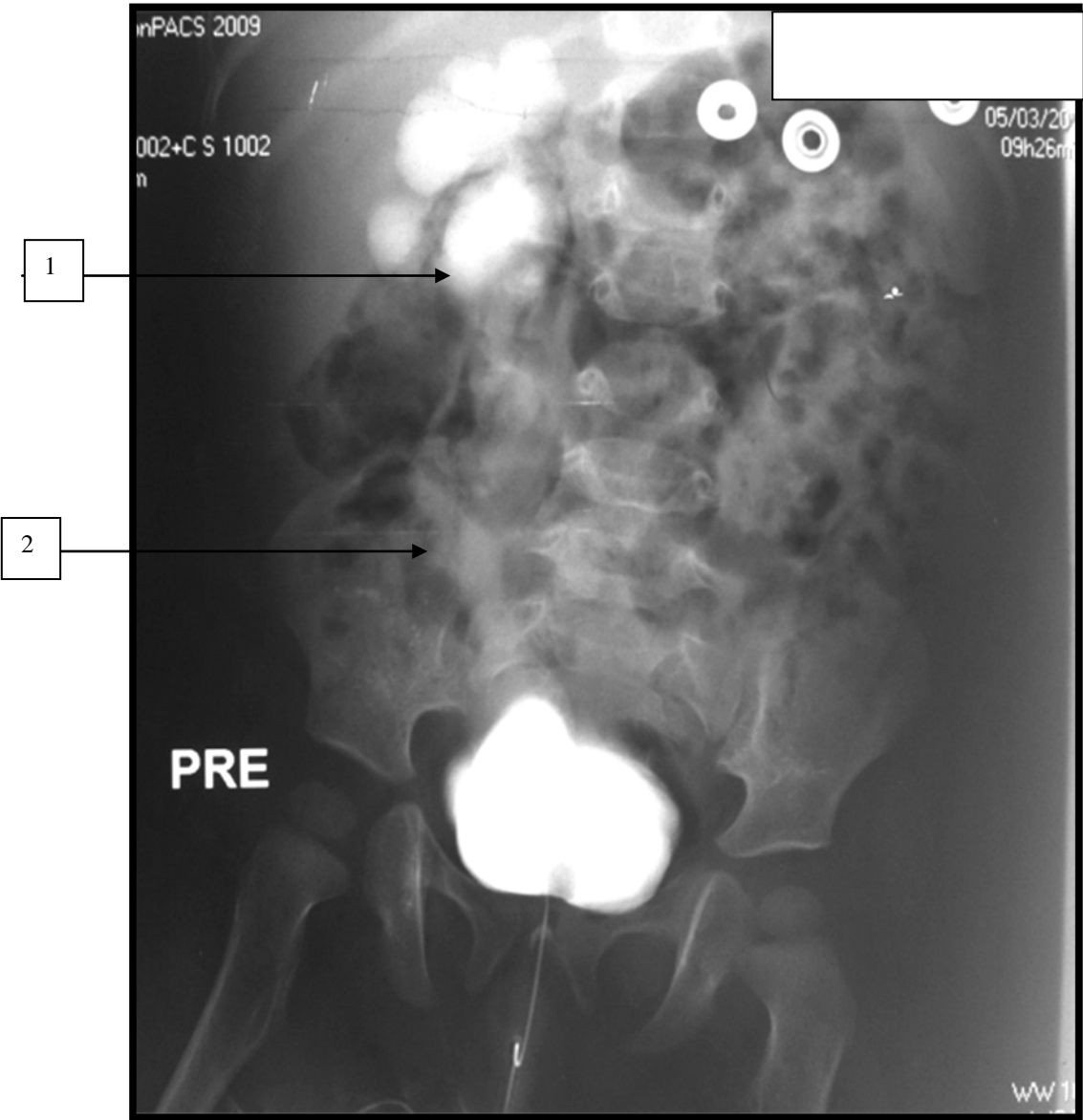


Figure 10: Cystographie montrant un RVU grade VI unilatéral chez un cas :

- 1 : dilatation pyélocalicielles très importante.
- 2 : dilatation urétérale très importante.

c) Urographie intraveineuse :

Elle n'a été réalisée que chez 6 patients, dont la réalisation d'une scintigraphie rénale n'a pas été possible ou faute de moyen. On a pu visualiser un aspect de radicelle dans 2 cas, et aucun cas de retard de sécrétion n'a été objectivé, cependant un seul cas de retard d'excrétion a été noté (figure 11).

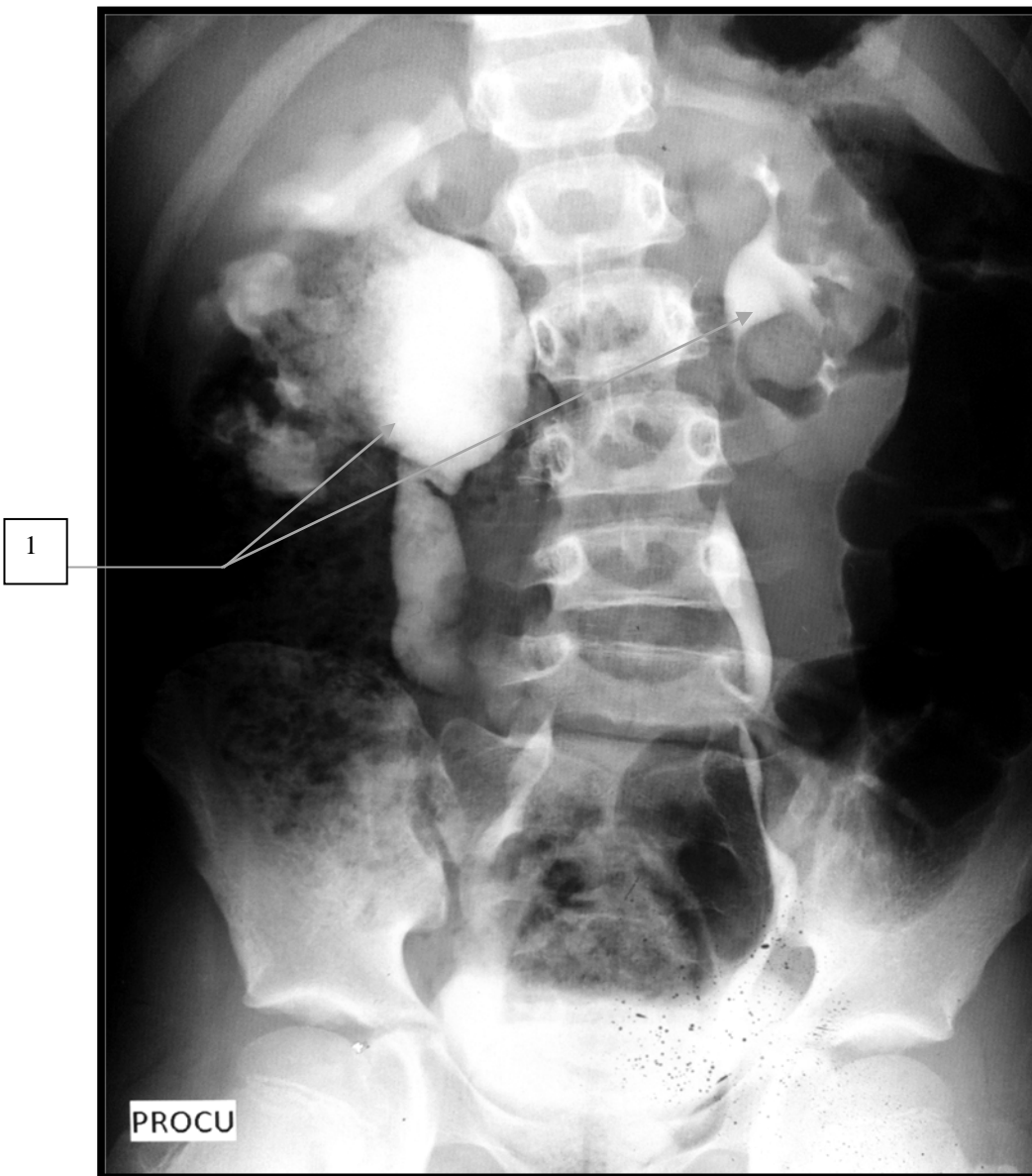


Figure 11: UIV montrant une dilatation urétéropyélocalicielle bilatérale chez un patient de notre série

d) Scintigraphie rénale :

Les scintigraphies rénales réalisées étaient au MAG 3 ou au DTPA, Elles ont été réalisées chez 9 patients dont 5 avaient une atteinte bilatérale.

On a noté 11 cas d'altération de drainage dont 6 à droite et 5 à gauche et seulement 3 cas n'avaient pas d'altération de drainage.

La fonction rénale relative était diminuée dans 50% des cas chez qui la scintigraphie a été réalisée. Parmi ces patients, un cas de fonction rénale nulle a été noté. (Figure 12 et 13)

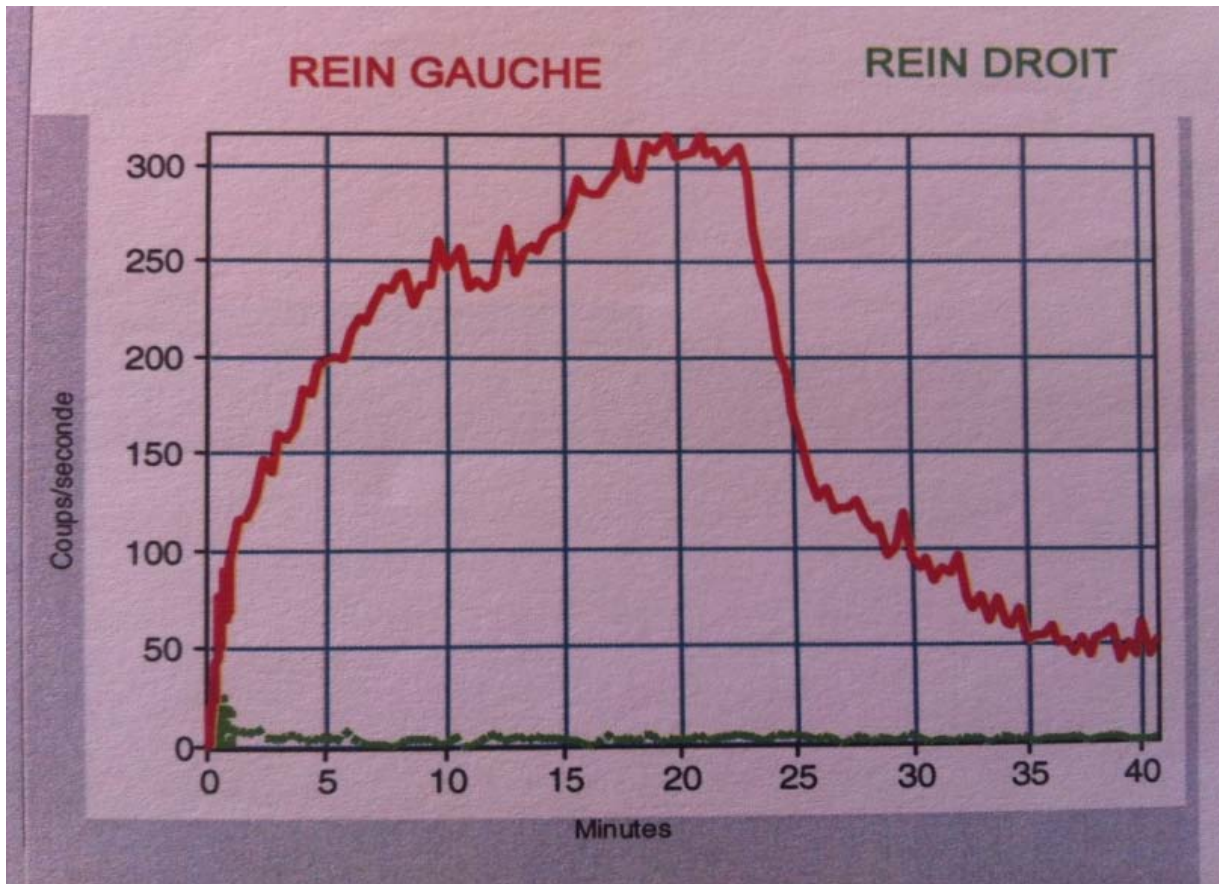


Figure 12(A) : Scintigraphie au MAG3 objectivant un rein droit non fonctionnel avec stase pyélo-urétérale gauche chez un patient de notre série.

Mé



Figure 12 (B): Scintigraphie au MAG3 objectivant un rein droit non fonctionnel avec stase pyélo-urétérale gauche chez un patient de notre série.

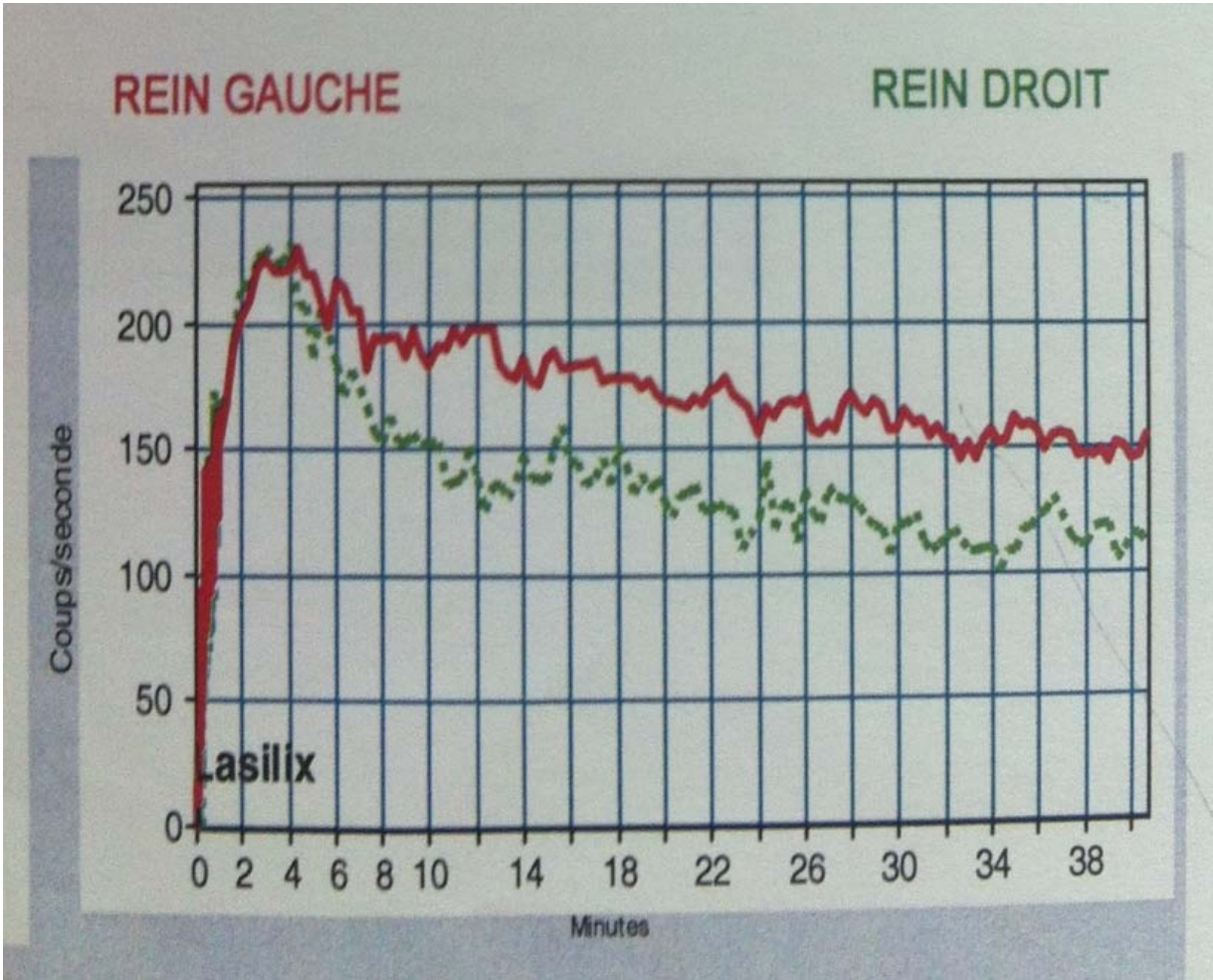


Figure 13 (A): Scintigraphie au MAG 3 montrant une altération de drainage de la jonction vésico-urétérale bilatérale chez un patient de notre série.

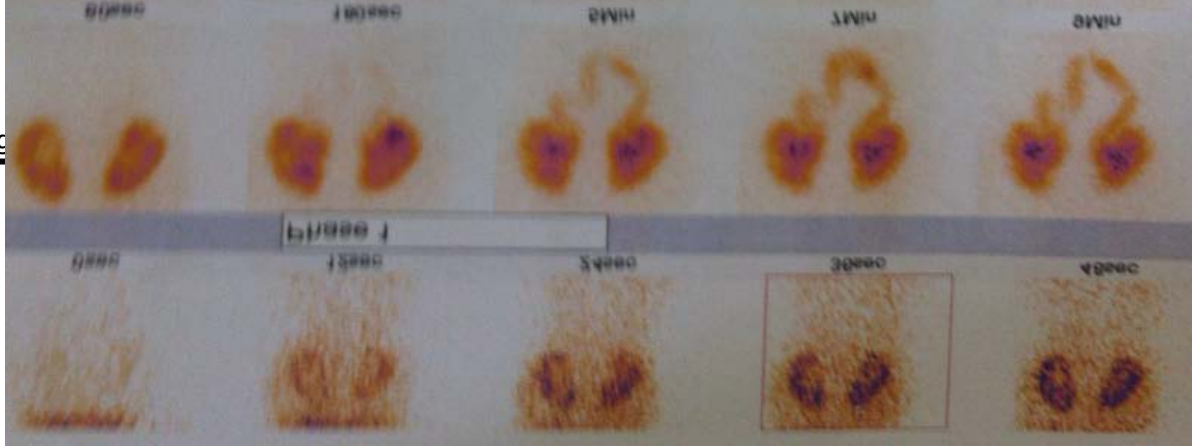


Figure 13(B): Scintigraphie au MAG 3 montrant une altération de drainage de la jonction vésico-urétérale bilatérale chez un patient de notre série .

e) Uro-scanner :

Quoique l'uro-scanner a de moins en moins d'indication dans le cadre des uropathies malformatives, nous en avons réalisé dans des indications particulières dans notre série, il s'agissait des deux patients ayant une agénésie rénale controlatérale et chez le patient ayant une lithiase urétérale bilatérale. (Figure 14).

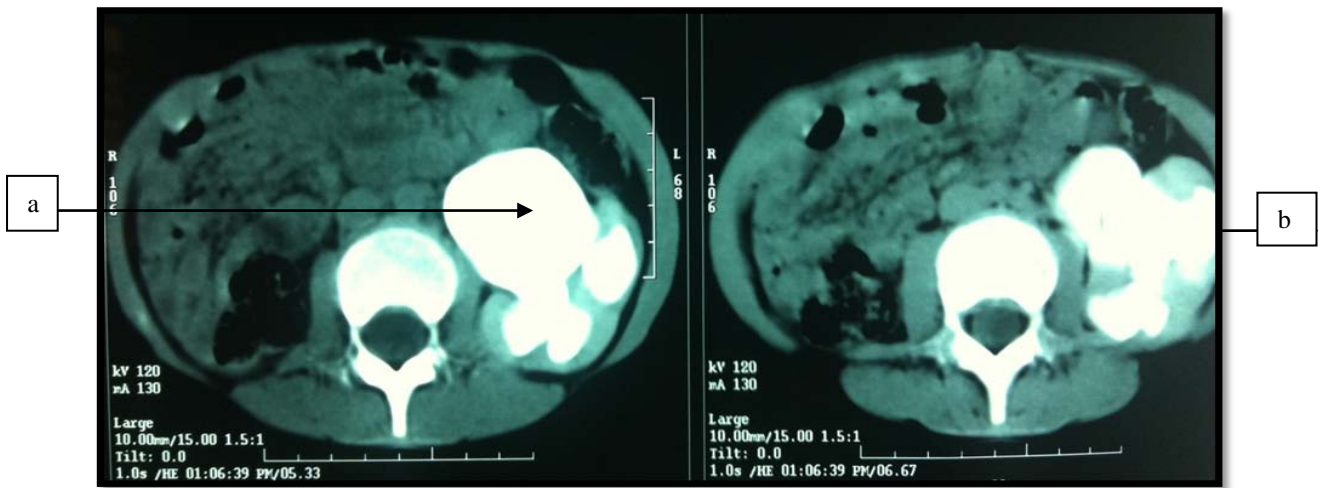


Figure 14: image scannographique objectivant un rein unique droit avec dilatation des cavités pyélocalicielles importante (a) associée à une dilatation urétérale (b).

Mégauretère primitif chez l'enfant

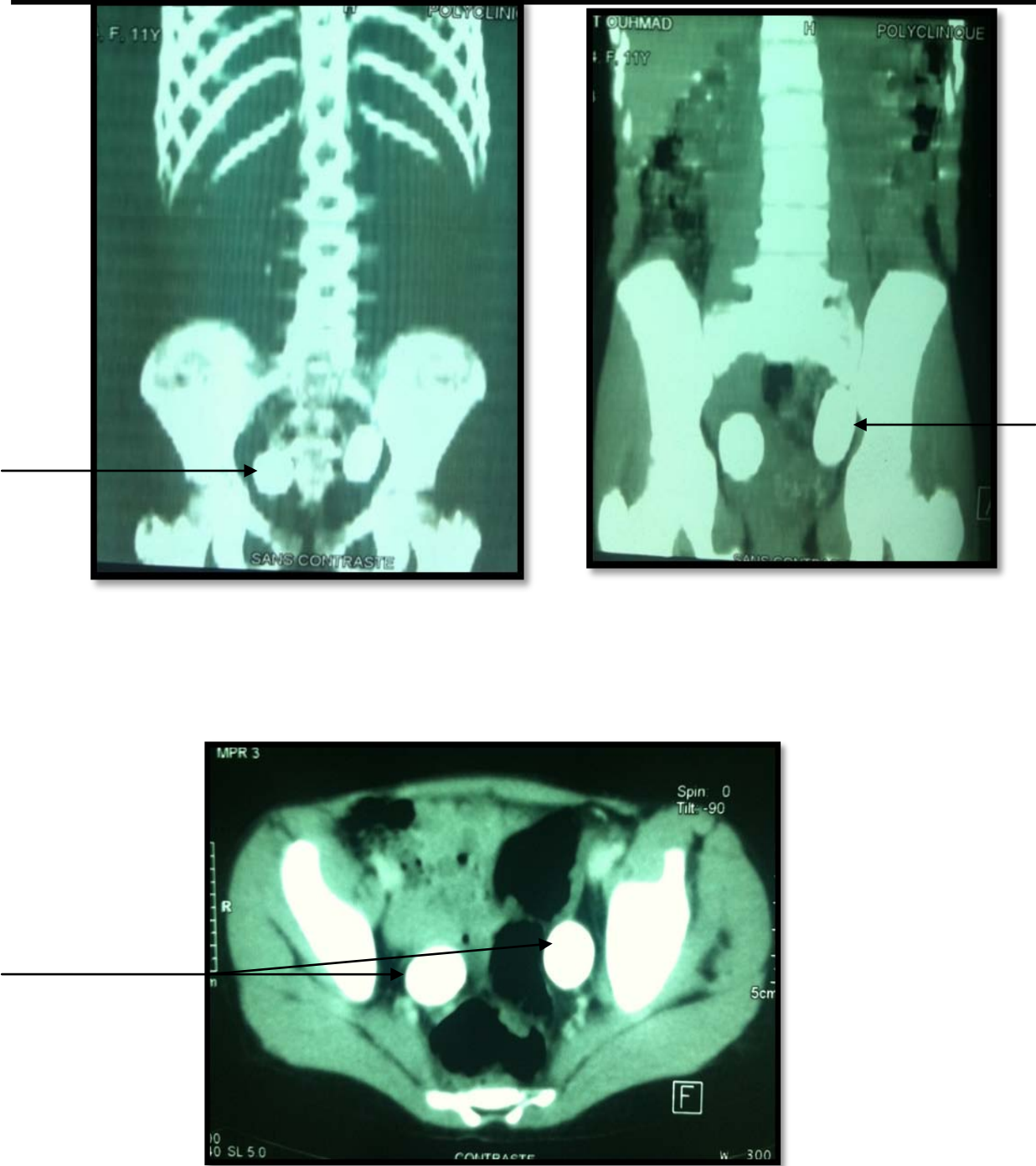


Figure 15: Coupes scannographiques et de reconstruction montrant une lithiase urétérale bilatérale chez un cas dans notre série (voir les flèches).

f) Abdomen sans préparation ASP :

Il est généralement le premier cliché réalisé lors d'une cystographie ou une UIV ; il peut montrer des images de lithiase comme il a été le cas dans notre étude. (figure15)

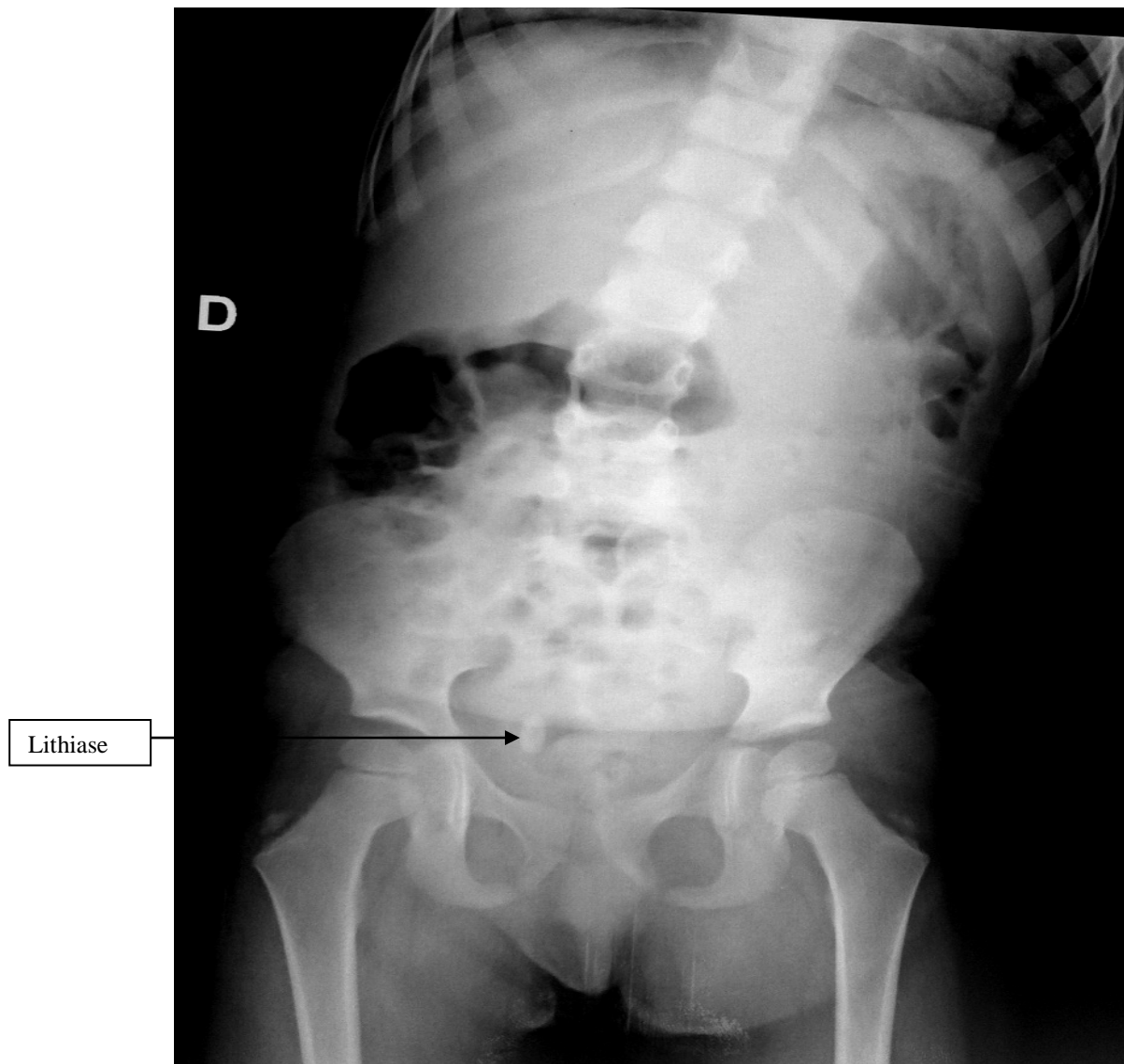


Figure 16: ASP révélant une lithiase de l'uretère terminal droit chez un patient de notre série.

3) Diagnostic définitif et classification :

A l'issu de ces examens complémentaires, on a pu classer nos malades en 4 groupes selon la classification de King. Ils se répartissent comme suit :

- Groupe 1 : Mégauretère obstructif et refluxant : 3 cas, soit 13,63%
- Groupe 2 : Mégauretère obstructif et non refluxant : 14 cas, soit 63,63%
- Groupe 3 : Mégauretère non obstructif et refluxant : 4 cas, soit 18,18%
- Groupe 4 : Mégauretère non obstructif et non refluxant dans un seul cas, soit 4,54%.

IV. Traitement et résultats:

1) Traitement médical :

Un traitement médical a été pratiqué chez 8 de nos patients et 10 unités de MU, avec abstention chirurgicale initialement. Le traitement médical a consisté à un traitement des épisodes d'IU (par une ATB comportent une céphalosporine de 3^{ème} génération), et un traitement antibioprophylactique par un antiseptique urinaire à long cours.

On a réalisé également une circoncision chez 3 enfants pour diminuer le risque de survenue d'une infection urinaire.

La surveillance de l'évolution du traitement médicale consistait à un examen clinique en consultations régulières, avec des ECBU réguliers, fonction rénale [urée créatinine], échographie de l'appareil urinaire et parfois des scintigraphies rénales.

2) Les résultats du traitement médical :

On a jugé le traitement médical réussit sur la fréquence de survenue d'IU, l'aggravation de la dilatation sur l'échographie ainsi que sur l'évolution de la FRR à la scintigraphie. Nos résultats étaient comme suit :

- IU à répétition (>3 épisodes) : 4 patients, soit 44,4% des cas traités médicalement.
- Echographie rénale : on a noté un cas de régression de la dilatation pyélo-urétérale, et stabilisation de la dilatation 7 patients. Un seul cas d'aggravation de dilatation urétéropyélocalicelle a été noté dans notre série.
- Scintigraphie : Elle a été réalisée comme examen de surveillance chez 3 malades. On a noté un cas d'amélioration de la FRR chez un malade et la dégradation de cette dernière chez 2 autres malades.

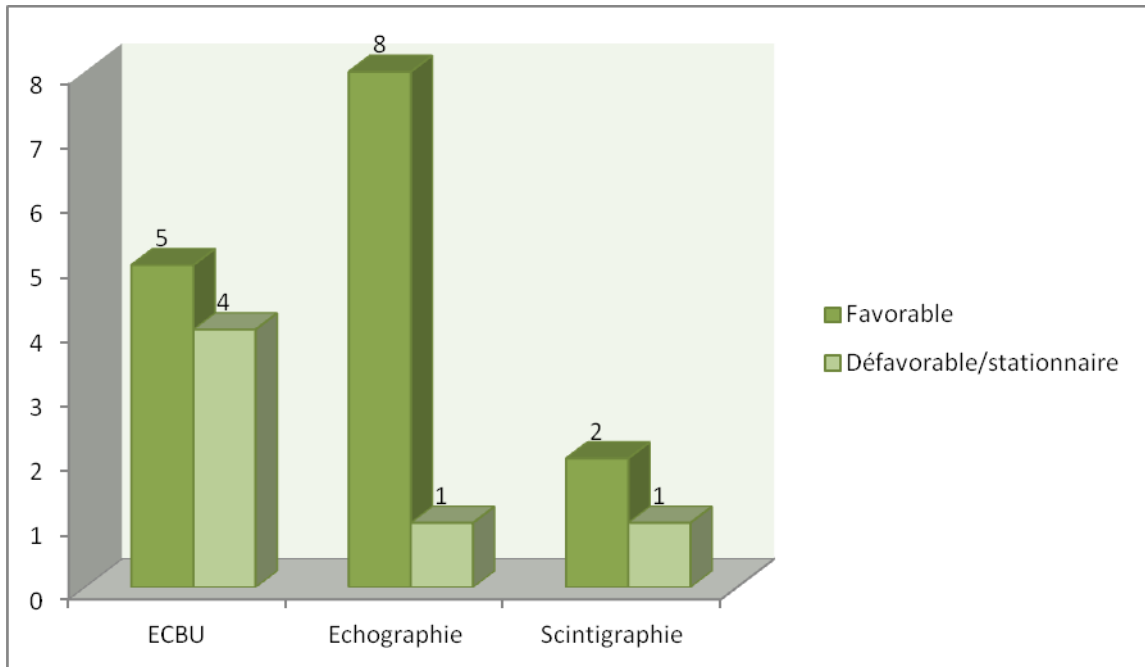


Figure 17: Résultats de surveillance du traitement médical.

On a jugé une bonne évolution durant la surveillance chez 2 patients (3 MU) : 25% des patients.

Un échec du traitement médical a été rencontré chez 6 patients (7 MU) qui ont présenté des IU à répétition, ou chez qui une dégradation de la FRR a été notée à la scintigraphie de contrôle. Chez ces patients, on a eu recours au traitement chirurgical curatif.

3) Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical a été réalisé chez 14 patients et 19 unités de MUP [87,5% de nos patients]

- Indiqué d'emblée chez 8 malades [12 MUP] soit 50% des patients de notre série pour un MUP sur rein unique chez 2 patients, et présence de reflux de haut grade avec plusieurs épisodes d'IU chez le reste.
- Après échec du traitement médical : 6 malades [7 MUP] soit 75% des malades traités médicalement initialement. Chez un malade, le traitement chirurgical a été indiqué après échec de traitement médical, mais non encore opéré.

Mégauretère primitif chez l'enfant

Le traitement chirurgical consistait soit à :

- Une réimplantation des uretères selon différentes techniques : 19 MUP
 - Cohen : 9 MUP, soit 47,36% des cas ayant eu une réimplantation.
 - Politano Leadbetter : 9 MUP, soit 47,36% des cas.
 - En vessie psoïque : 1 MUP, soit 5,26% des cas.

- Autres traitements :
 - Extraction de lithiase urétérale : elle a été réalisée dans les 3 cas de lithiase urinaire dans notre série, avec réalisation d'une réimplantation selon Politano–Ledbetter dans le cas de la lithiase urinaire unilatérale.
 - Une cure de diverticules de Hutchs a été réalisée dans les 2 cas de notre série, qui a été associée à une réimplantation selon la technique de Politano–Ledbetter.

- Un seul cas n'est pas encore opéré après échec du traitement médical.

Les sondes urétérales ont été gardées chez nos patients pour 10 à 15 jours, et le drainage vésical pour 5 à 12 jours.

Tous les patients ont été mis sous traitement antibiotique (C3G) en postopératoire et durant toute la durée où les sondes de drainage sont en place, puis relais par un antiseptique urinaire (trimitoprimé–sulfaméthoxazol) pendant une durée allant de 1 mois à 3 mois.

4) Résultats du traitement chirurgical :

Le suivi des malades opérés comportait une surveillance par fonction rénale biologique, ECBU et échographie de l'appareil urinaire à chaque consultation. Le rythme de surveillance était un contrôle à 1 mois postopératoire puis à 3 mois, 6 mois puis annuel.

Dans notre série, l'évolution après traitement chirurgicale était favorable pour tous nos malades, qui n'ont pas présenté d'IU durant toute la période de surveillance, avec une fonction rénale normale et une échographie montrant une régression ou stabilisation de la dilation.

On a noté une seule complication précoce chez un malade de 17 mois qui a eu une réimplantation selon Politano–Ledbetter, et qui a présenté une RAU à J15 postopératoire (après ablation de la sonde vésicale). La prise en charge a consisté en une vésicostomie qu'on a gardé pendant 3 ans et qui a été fermée après cystoscopie qui n'a pas montré d'anomalie vésicale ni urétrale. L'évolution était favorable avec une nette régression de l'UHN aux échographies de contrôle.

5) Résultats globaux :

Au total :

On eu de bons résultats chez 2 malades par traitement médical.

Le taux de réussite du traitement médical ne dépasse pas 25% des cas dans notre série.

On eu recours au traitement chirurgical chez 6 malades.

Le traitement chirurgical a été indiqué d'emblée chez 8 malades.

L'évolution était favorable pour tout les malades ayant eu un traitement chirurgical.

Aucune technique chirurgicale n'a montré une supériorité de ses résultats par rapports à l'autre.

Le taux complication avec le traitement chirurgical est très réduit dans notre série, rencontré chez un seul malade.



DISCUSSION

I. Historique :

Les premières descriptions d'uretères dilatés remontent à la fin du XIX^{ème} siècle avec SAINTU (11) en 1899, ainsi que les débuts de la chirurgie de la jonction urétéro-vésicale.

NOVARO (12) en 1893 rapporte les 2 premières observations de réimplantation urétéro-vésicale chez l'homme.

En 1894, le premier procédé anti-reflux est créé par BUDINGER (12) en faisant un repli dans la paroi vésicale au sein de laquelle il couche l'uretère terminal.

CAULK (13) en 1923, est le premier à utiliser le terme de méga-uretère pour une femme de 32 ans ayant un important méga-uretère pelvien, admettant facilement une sonde en cystoscopie. La méatotomie endoscopique qu'il réalise, donne un bon résultat.

HIMMAN (13) publie la première réimplantation urétéro-vésicale d'un mégauretère bilatéral sous couvert d'une néphrostomie en 1929. Quatre ans après, VERMOOTEN (13) est le premier à imaginer le procédé d'avancement sous-muqueux à visée anti-reflux.

SCRABEE (14) est le premier à imaginer le modelage urétéral (cité par BISCHOFF).

HUTCH (14) en 1952 décrit sa première technique qui a le mérite d'être la seule à corriger uniquement le reflux.

En 1954 NESBIT (12) préconise le traitement médical au long cours des méga-uretères devant les mauvais résultats du traitement chirurgical réparateur. BISCHOFF (15), l'année suivante, décrit sa plastie anti-reflux et son modelage pour les méga-uretères.

LEADBETTER et POLITANO (11) en 1958 publient leur technique anti-reflux en tant que les premiers à réaliser un tunnel sous-muqueux pour y faire passer l'uretère terminal.

WILLIAMS, MATHISEN (17) décrivent leur technique en 1961 ainsi que LICH, un an avant GREGOIRE (1962).

JONSTON et THOMPSON (18) en 1967 recommandent la résection de l'uretère terminal dans les méga-uretères obstructifs primitifs et proposent un modelage par résection d'une petite bandelette.

En 1969, COHEN [19] constatait que le principe d'avancement avec un trajet descendant dans le trigone, logique si ce dernier était de grande taille, perdait droit dans les petits trigones, particulièrement chez les enfants, et a eut l'idée du trajet sous-muqueux qui pourrait être transversal sus-trigonal (20).

Le terme de mégauretère a été défini par Cussen [21] pour la première fois en 1971 chez l'enfant, supporté par Hellstrom et al [22] en 1985 comme une dilatation de l'uretère supérieur à 5 mm.

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

- Aux explorations nouvelles (échographie, pyélostomie percutanée, UIV avec test au Lasilix, explorations isotopiques, test de WHITACKER).
- Au progrès et à l'efficacité des techniques de modelage.

En 1976, le groupe de travail des urologues pédiatres ont présenté leurs recommandations dans le séminaire international de l'urologie pédiatrique en Philadelphie. Ils ont standardisé la nomenclature et la classification de mégauretère décrivant ainsi la classification internationale du mégauretère en trois groupes, qui a été supporté par Smith et al. en 1977. Puis King, en 1980 a modifié la classification en rajoutant un quatrième groupe [23].

II. EMBRYOLOGIE :

1. EMBRYOLOGIE NORMALE DE L'APPAREIL URINAIRE [131-137] :

L'appareil urinaire est d'origine mésoblastique. Le mésoblaste néphrogène se divise en trois métamères appelés néphrotomes qui vont se succéder dans le temps et l'espace.

Le pronéphros de siège cervical qui apparaît à la 3ème semaine et régresse complètement en fin de la 4ème semaine.

Le mésonéphros de siège thoracique apparaît à la 4ème semaine. Les néphrotomes qui le constituent se creusent puis se réunissent pour constituer un canal collecteur, le canal de Wolff, qui atteint le cloaque à la fin de la 4ème semaine. Puis le mésonéphros subit une involution partielle entre la 5ème et 10ème semaines.

Le métanéphros de siège lombo-sacré apparaît à la 5ème semaine et constituera le rein définitif après avoir migré en région lombaire et subit une rotation de 90°.

Vers le 30ème jour, le bourgeon urétéral naît du canal de Wolff, prend une direction ascendante pour se connecter au métanéphros dont il induit le développement [figure n°2, 3]. Parallèlement le cloaque, d'origine endoblastique, se divise en sinus urogénital et en canal ano-rectal fermé respectivement par les membranes urogénitales et anales. La partie crâniale du sinus uro-génital formera la vessie ainsi que l'ouraque.

A la 5^{ème} semaine, le sinus uro-génital absorbe le canal commun formé par le canal de Wolff et le bourgeon urétéral renflé à sa partie distale par une petite corne. Cette absorption détermine l'origine mésoblastique du trigone alors que le reste de la vessie est d'origine endoblastique.

Vers la 7^{ème} semaine, la partie crâniale du sinus uro-génital subit une croissance importante provoquant l'isolement et l'ascension des uretères. La partie caudale du sinus et les deux canaux de Wolff restent fixes et vont constituer l'urètre chez la fille, l'urètre prostatique et les canaux déférents chez le garçon.

Entre les 28^{ème} et 35^{ème} jours, la lumière urétérale se rétrécit, laissant en place un cordon plein qui ne se recanalise qu'à partir du 42^{ème} jour. Cette recanalisation débute à la partie moyenne de l'uretère puis s'étend en direction crâniale et caudale pour s'achever vers le 49^{ème} jour. Les jonctions pyélo-urétérales seront les derniers segments à se reperméabiliser [131,135].

Jusqu'à la 14^{ème} semaine, l'uretère est constitué de tissu conjonctif lâche et de cellules mésenchymateuses qui vont se différencier progressivement en cellules musculaires du haut vers le bas jusqu'à la 24^{ème} semaine. La gaine de Waldeyer apparaît vers la 16^{ème} semaine [131,136].

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

C'est à cette période que le rein commence à sécréter des urines fœtales dont l'accumulation va entraîner une dilatation de la zone du futur bassin [131,133]

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

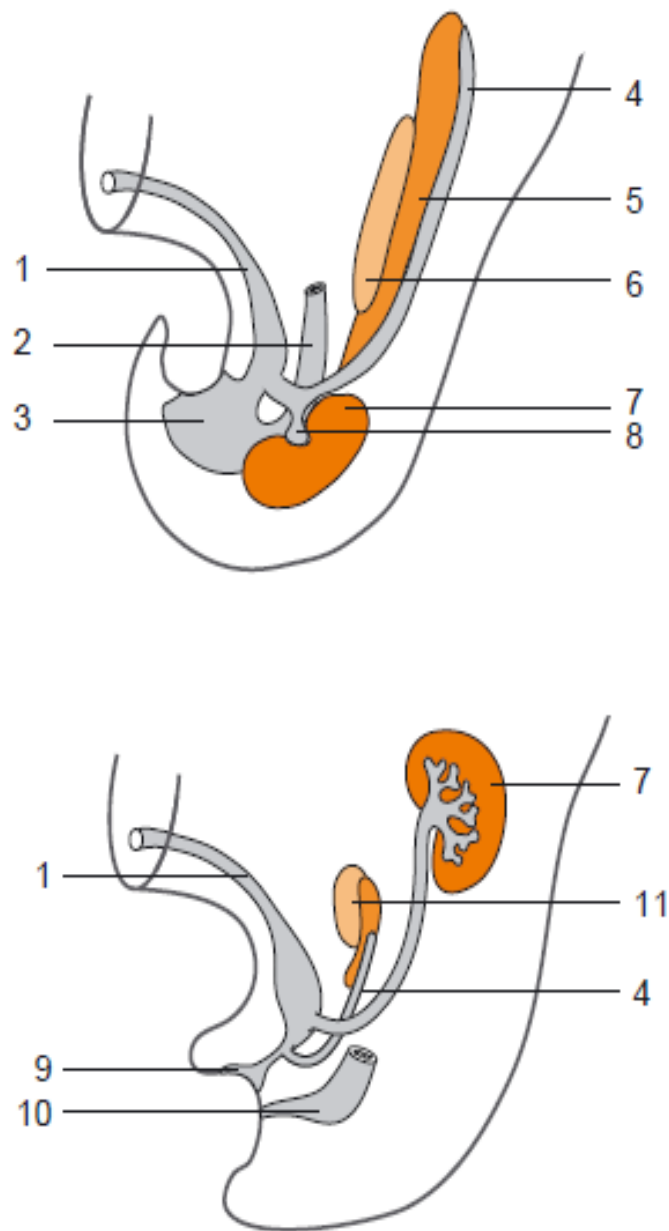


Figure 18 [133] : naissance du bourgeon urétéral et mise en place des voies excrétrice

1. Allantoïde ; 2. intestin ; 3. cloaque ; 4. canal de Wolff ; 5. mésonéphros ; 6. gonade ; 7. métanéphros ; 8. Bourgeon urétéral ; 9. sinus urogénital ; 10. rectum ; 11. gonade et vestige du mésonéphros.

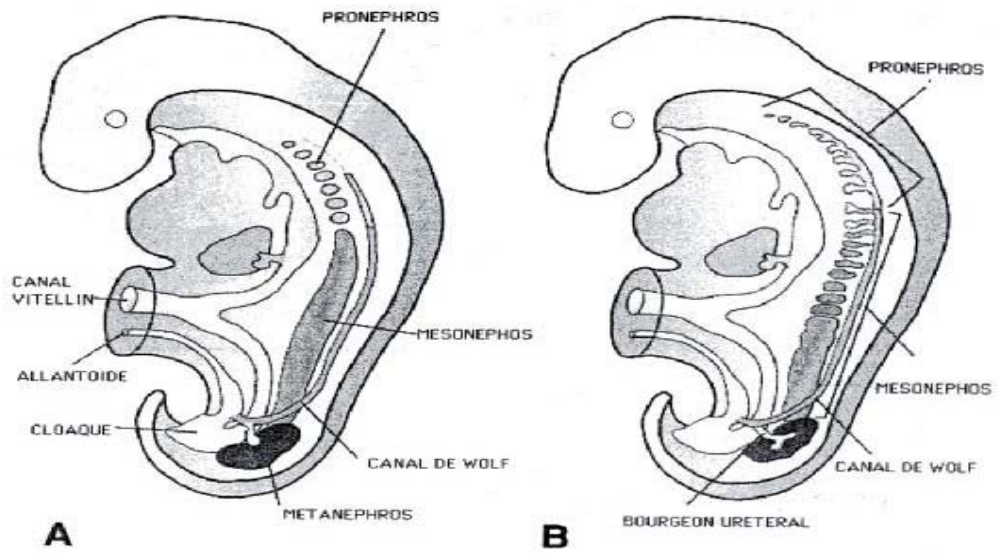


Figure 19 : Représentation schématique des trois néphrotomes et du bourgeon urétéral chez des embryons de 4 semaines [A] et de 5 semaines [B].

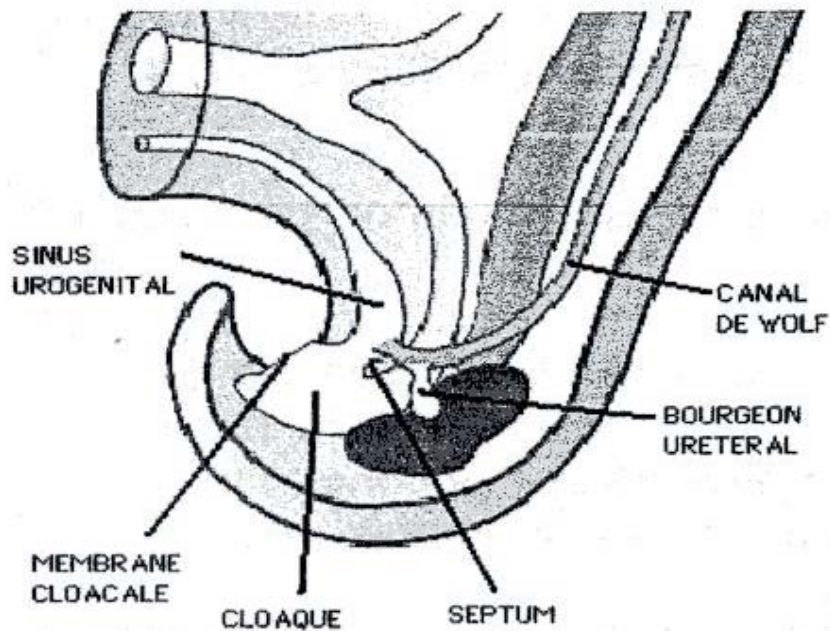


Figure 20: Détail d'un embryon de 4 semaines

2. EXPLICATIONS EMBRYOLOGIQUES DE LA GENESE DU MEGAURETERE [9] :

Elles ne sont que des hypothèses. On peut en retenir :

1) La théorie des valves, conséquence soit de la résorption tardive et incomplète de la membrane de Chwalla pour VERMOOTEN, soit de la reperméabilisation retardée de la portion distale de l'uretère pour RUANO.

2) La théorie de la compression extrinsèque par le canal de Wolff pour TANAGHO ou par des éléments vasculaires pour ALLEN.

3) La théorie du reflux évoquée pour la première fois par HUTCH et étayée par les travaux expérimentaux de TANAGHO chez l'animal.

4) La théorie d'un trouble de la myogenèse limitée à la zone dilatée, soutenue par TAKUNAKA expliquerait les méga uretères associés à une radicelle histologiquement normale.

3. LE ROLE DU SYSTEME RENINE-ANGIOTENSINE [SRA] DANS LA GENESE DU MEGAURETERE :

Le SRA est connu pour son rôle important dans la régulation de la tension artérielle, mais il est aussi important pour le développement embryologique normal des reins et des voies urinaires. Toute interruption de ce système, contribue à des malformations congénitales des voies urinaires [139, 140].

Pour mieux comprendre le rôle du SRA dans le développement normal des voies urinaires, des analyses génétiques récentes ont identifié plusieurs anomalies chromosomiques auxquelles sont associées les anomalies congénitales du rein et de l'uretère.

Le gène de l'enzyme de conversion de l'angiotensine¹ est intensément étudié. Toute anomalie au niveau de ce gène influence l'activité du système rénine angiotensine et par conséquence la production de l'angiotensine² [AT2] [141]. Il paraît que le récepteur de l'AT2 est impliqué dans le développement normal de l'uretère.

Selon la théorie d'CHIKAWA [142], les anomalies de l'expression du récepteur de l'angiotensine 2 [AT2] gênent l'interaction entre le bourgeon urétéral et le métanéphros, ainsi elles entravent le développement normal de l'uretère et le néphron et entraînent les anomalies de l'appareil urinaire.

Mégauretère primitif chez l'enfant

HOHENFELLNER [140] avait retrouvé dans une étude faite chez 35 patients que l'anomalie génétique du récepteur d'AT2 était plus élevée chez les malades présentant un méga uretère.

KOESI et AL [140] ont démontré que l'apoptose au niveau urétéral est considérable pour avoir un développement normal de l'uretère.

MIYAZAKI et AL [140], ont démontré que l'angiotensine double ce phénomène d'apoptose lors de l'organogenèse. Ainsi, l'absence ou l'insuffisance d'apoptose cellulaire dans cette région, favorisée par l'absence ou l'insuffisance de l'angiotensine type 2, peut contribuer à l'élévation du taux d'anomalies congénitales de l'uretère et interrompre son développement normal.

La prédominance du sexe masculin chez les malades atteints du méga uretère peut être expliquée par la localisation du gène du récepteur de l'angiotensine 2 au niveau du chromosome X; et donc l'existence d'une mutation de ce gène sur un seul allèle entraîne l'apparition de cette maladie chez l'homme. Au contraire du sexe féminin qui nécessite une mutation au niveau des deux allèles pour que le méga uretère apparaisse [140].

III. RAPPEL ANATOMIQUE :

1. Anatomie descriptive de l'uretère :

L'uretère est un conduit musculo-membraneux pair et symétrique qui véhicule les urines du bassin à la vessie grâce à son activité péristaltique.

- Situation : De situation retro-péritonéale, Il occupe successivement les régions lombaire et pelvienne
- Forme et dimension :
 - Forme: cylindrique.
 - Longueur: 25-30cm.
 - Diamètre moyenne: 4mm.

Au cours de son trajet il décrit 3 rétrécissements :

- L'un au niveau de son origine [jonction pyélo-urétérale].
- L'autre au niveau du détroit supérieur.
- Le dernier à l'entrée du canal dans la paroi vésicale.

On lui décrit 4 portions :

- Portion lombaire : uretère lombaire
- Portion iliaque : uretère iliaque
- Portion pelvienne : uretère pelvien
- Portion intramurale : uretère vésical.

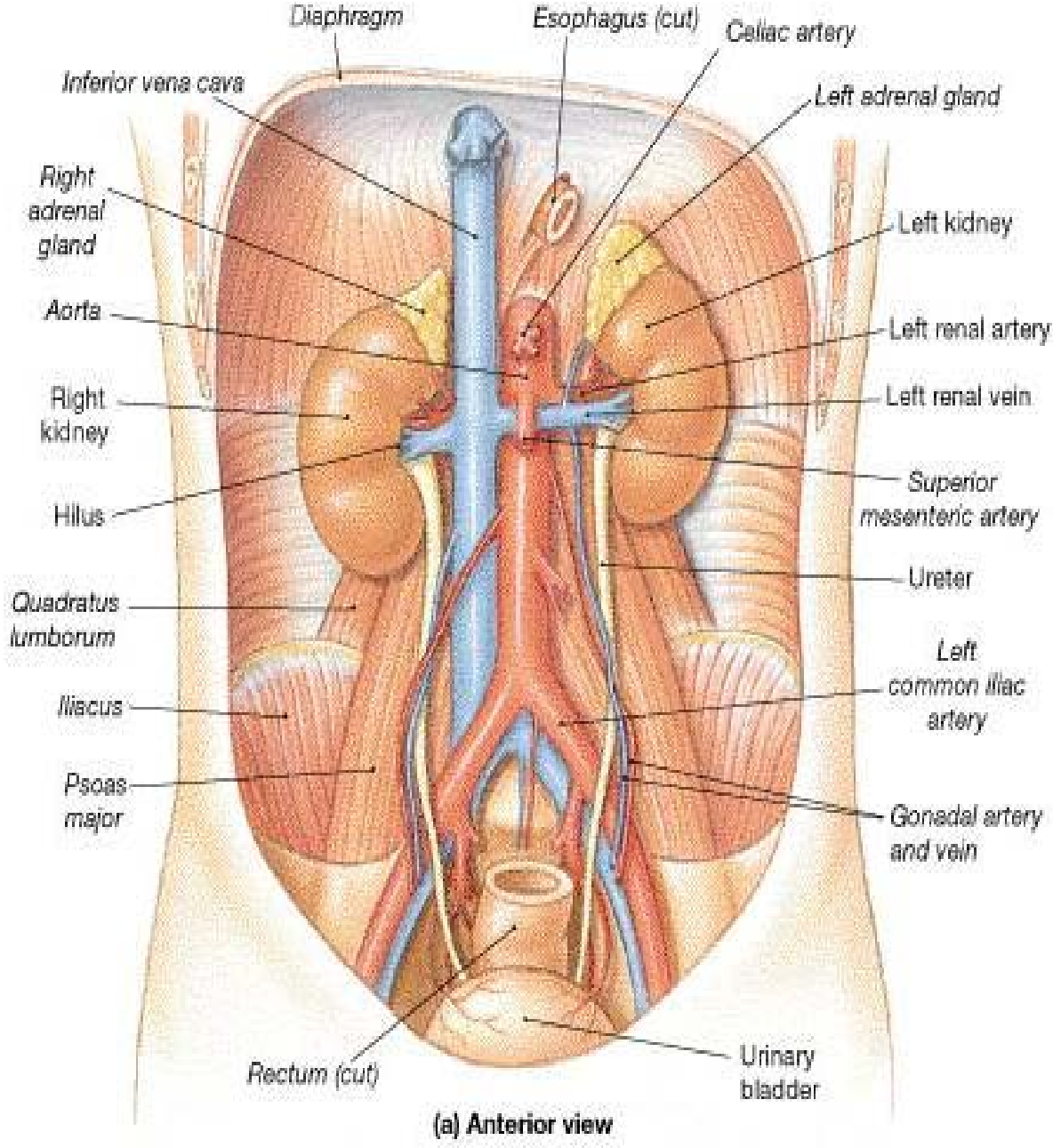


Figure 21: schéma de l'appareil urinaire

2. La vascularisation de l'uretère :

La vascularisation artérielle de l'uretère est assurée par un réseau anastomotique très riche unissant les différentes artères urétérales. Elle s'effectue à 3 niveaux : [figure n°10].

- L'uretère supérieur est vascularisé par une branche de l'artère rénale.
- L'uretère moyen par des collatérales issues de l'aorte et de l'artère gonadique.
- L'uretère distal par des branches de l'artère iliaque primitive, de l'artère hypogastrique et des artères vésicales [2].

L'abord des vaisseaux dans l'uretère se fait par la lame porte-vaisseaux siégeant à la face interne de l'uretère supérieur et à la face postéro interne de l'uretère inférieur.

Il existe également un réseau anastomotique intra-urétéral important comme l'ont démontré GREGOIR et TRIBOULET [28] en 1973, composé de cinq réseaux successifs de l'adventice à la sous muqueuse:

- Système longitudinal externe.
- Système artériel juxta-urétéral.
- Réseau juxta musculaire à la face externe de la couche musculaire.
- Perforants musculaires.
- Enfin, dans la sous muqueuse, les artères sont pratiquement inexistantes.

L'abord chirurgical de l'uretère impose :

- Le respect du méso-uretère.
- La mobilisation de l'uretère doit être faite avec son adventice qui contient les vaisseaux.

En cas de modelage de l'uretère, la bande à réséquer doit être confectionnée de façon à ne pas compromettre l'adventice et ces vaisseaux [29].

Les veines sont satellites des artères, et constituent un plexus latéro-urétéral développé en sous muqueux.

Les lymphatiques forment un réseau muqueux et un autre intramusculaire.

28
N.A.

ARTERES et LYMPHATIQUES de l'URETERE

ADr : les artères
AGa : les lymphonoeuds

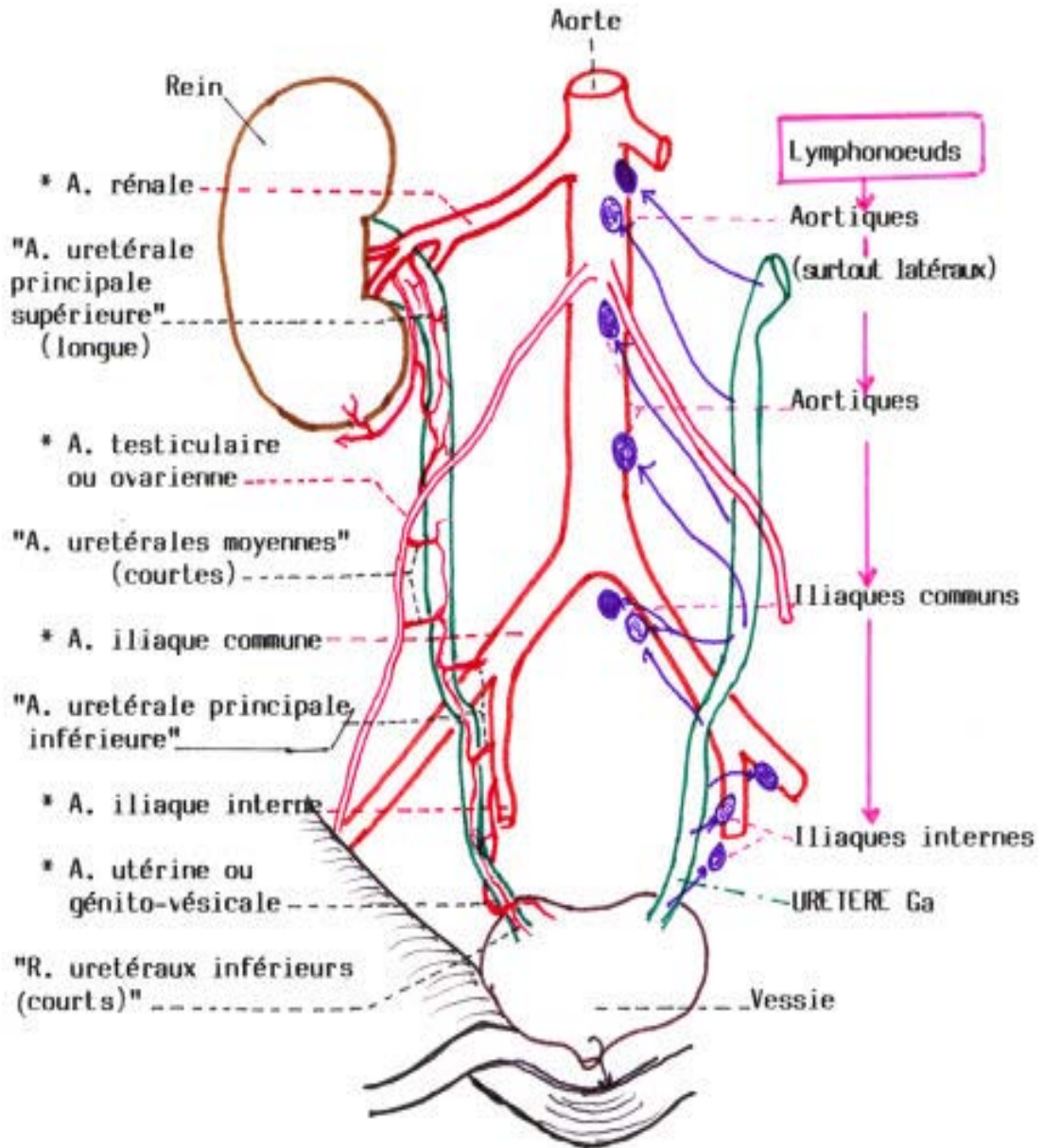


Figure 22 : vascularisation de artérielle et lymphatique de l'uretère.

3. L'innervation de l'uretère :

L'innervation extrinsèque urétérale est sous la dépendance des systèmes sympathiques [plexus rénal et hypogastrique] et parasympathiques (plexus cœliaque) qui ont une action modulatrice du péristaltisme de l'uretère.

Il existe également une innervation intrinsèque constituée de petits axones non myélinisés de densité plus élevée au niveau de la jonction urétéro-vésicale [30].

4. ANATOMIE DE LA JONCTION URETERO-VESICALE :

La vessie est un organe musculaire creux composée de deux parties fonctionnellement différentes, une supérieure le dôme vésical, libre et mobile qui s'étend vers la région ombilicale lors du remplissage ; et une inférieure, la base, fixe, délimitée par les méats urétéraux, la barre inter-urétérale et l'orifice urétral [2]. L'uretère terminal traverse de manière oblique en bas, en avant et en dedans la paroi vésicale [figure22].

Cet uretère comporte 2 systèmes musculaires :

- Musculature urétéro-trigonale :

Elle comporte 3 parties : [figure 23].

- Uretère juxta-vésical: Il s'étend sur 3 cm au-dessus du hiatus urétral, il est formé surtout de fibres longitudinales.

- Uretère intra-vésical: Constitué de 2 segments :

- o Intra-mural: entouré par le détrusor, mesure 9 mm de long, constitué uniquement de fibres musculaires longitudinales.

- o Sous muqueux : repose sur le détrusor, recouvert par la muqueuse vésicale formée de fibres longitudinales. Au niveau du méat, un contingent de ces fibres musculaires se prolonge dans le bord supérieur du trigone tandis qu'un autre descend en direction du col vésical, il n'y a donc pas d'interruption entre la musculature urétérale et trigonale.

- Le trigone superficiel: Formé par le prolongement de la musculature urétérale propre, enveloppé dans le tissu conjonctif dense. Son bord supérieur est la formation la plus dense du trigone.

- Musculature péri urétérale et le trigone profond :

L'uretère est entouré de deux gaines, une gaine profonde et une gaine superficielle, dite de Waldeyer (figure n°24).

La gaine profonde est constituée de fibres musculaires longitudinales urétérales, qui entourent l'uretère et qui se prolongent en direction du col vésical pour former le trigone superficiel

La gaine superficielle est issue du détrusor (muscle vésical) qui entoure l'uretère juxta et intra-vésical et s'insère en dessous du col vésical en formant le trigone profond [31].

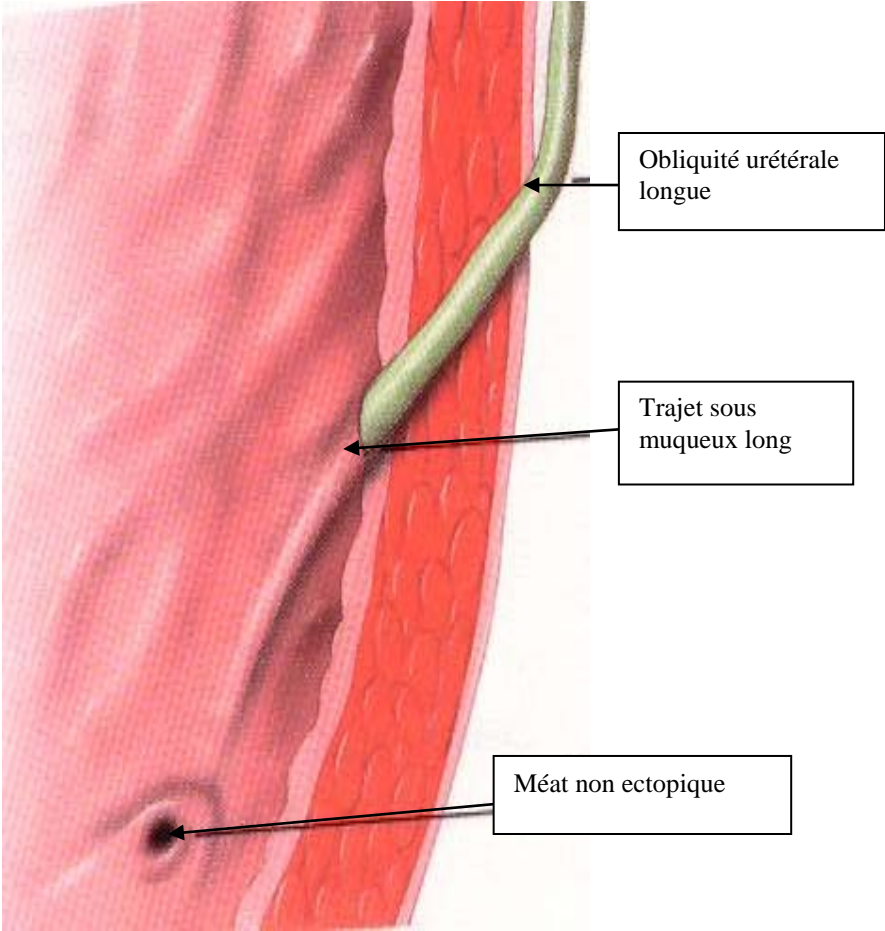


Figure 23 : anatomie de jonction urétéro-vésicale normale.

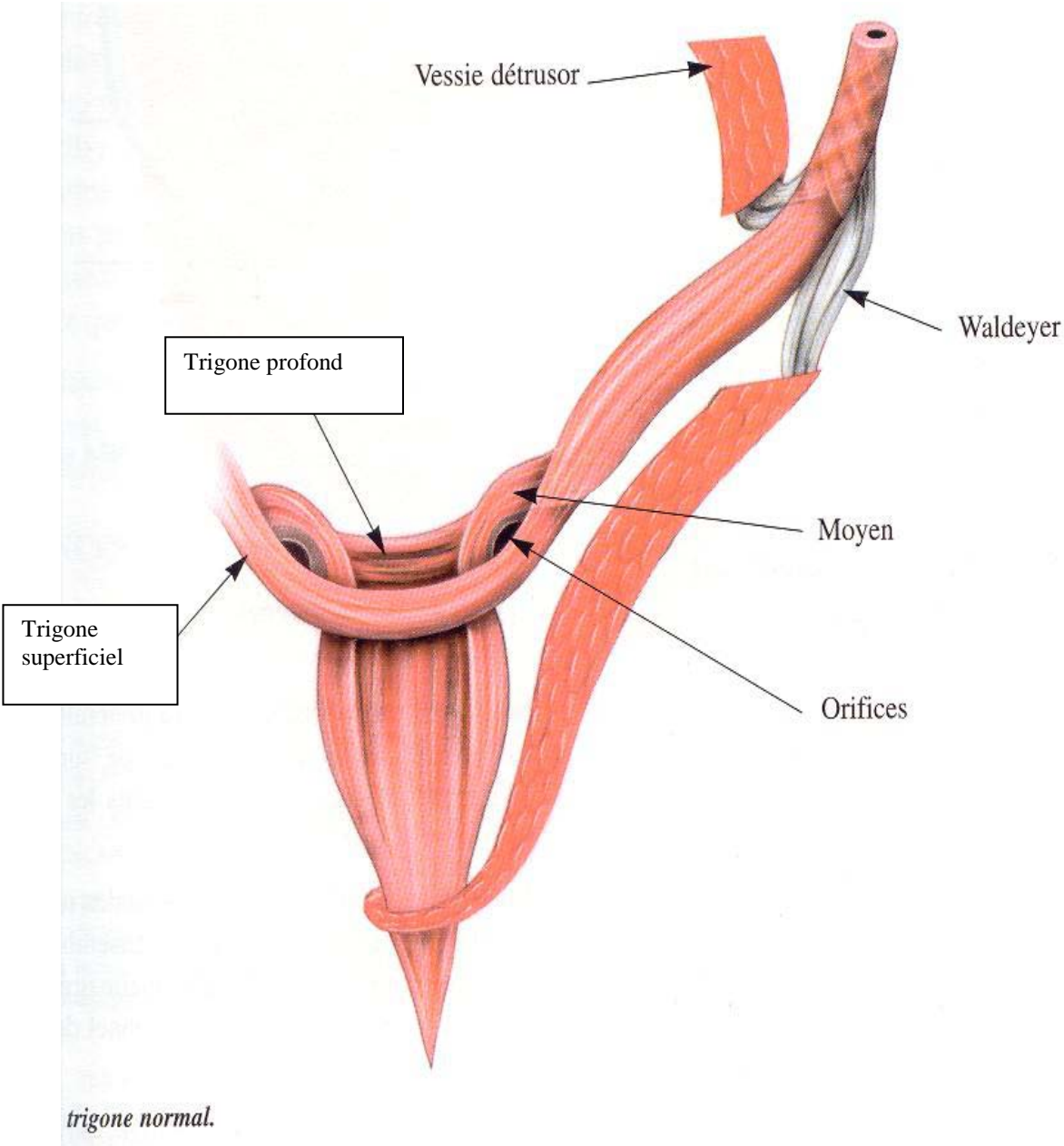


Figure 24 : anatomie de trigone normale.

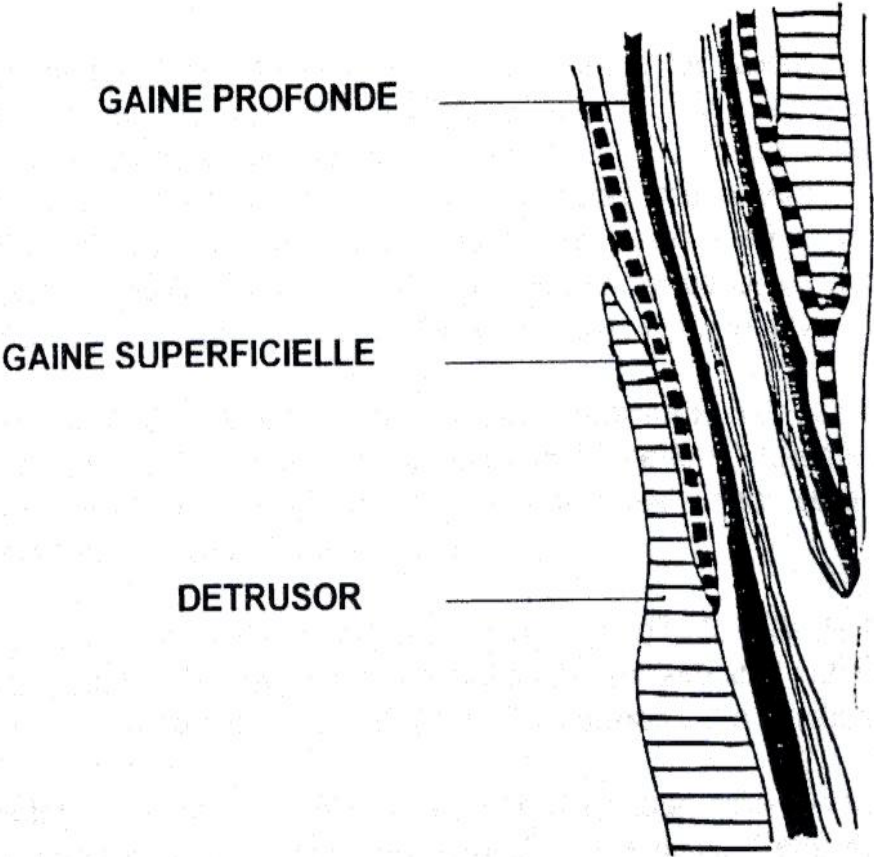


Figure 25 : Représentation schématique de la musculature inter-trigonale.

IV. HISTOLOGIE

1. Histologie normale de l'uretère :

L'uretère est composé de 3 couches différentes de la superficie vers la profondeur :

- L'adventice.
- La musculieuse.
- La muqueuse.

A. L'ADVENTICE :

Elle est constituée de faisceaux de fibres de collagène et de quelques fibres élastiques, de fibrocytes, de vaisseaux et de nerfs.

B. LA MUSCULEUSE :

Elle est formée de 2 couches:

- Une couche interne à direction longitudinale.
- Une couche externe circulaire.

Dans sa partie abdominale, les faisceaux musculaires de l'uretère forment un trajet hélicoïdal, alors que dans sa partie pelvienne, les spirales externes deviennent horizontales. Dans la partie juxta vésicale de l'uretère, on trouve des fibres longitudinales internes plus saillantes, alors que dans le trajet intra vésical, l'uretère contient surtout des fibres longitudinales qui vont se continuer avec la paroi vésicale pour constituer la partie supérieure du trigone séparée du détrusor.

La partie superficielle musculaire trigonale, mince provenant de l'uretère, se termine en bas au niveau de la partie sus-mentanale de l'urètre.

C. LA MUQUEUSE :

Constituée de :

L'épithélium :

Il est excréto-urinaire de type pavimenteux stratifié, constitué de 5 couches lorsqu'il est collabé et de 2 couches lorsqu'il est distendu.

Le chorion :

Il est constitué d'un tissu conjonctif plus dense en surface qu'en profondeur, au contact du muscle lisse, avec des fibres élastiques et de collagène, ces dernières sont plus abondantes en profondeur.

Les replis d'orientation longitudinale sont saillants et ils sont responsables de l'aspect étoilé de la lumière urétérale sur une coupe transversale.

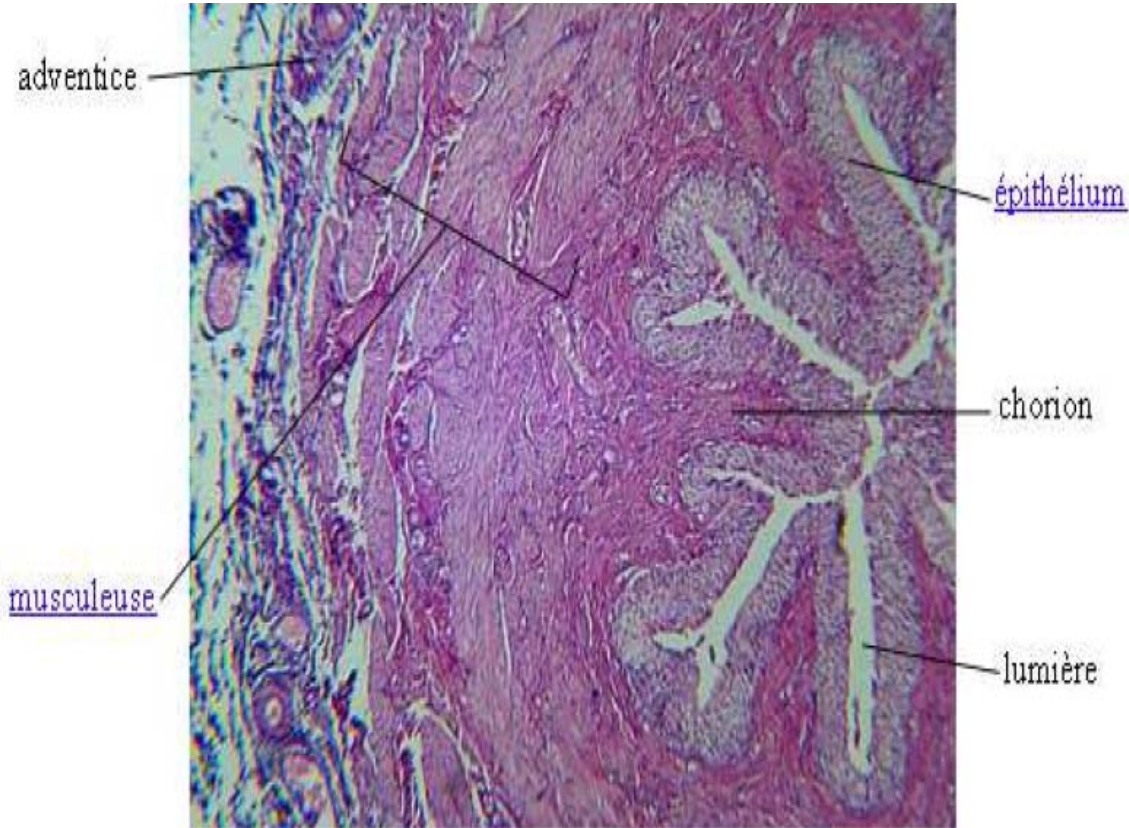


Figure 26 : Une coupe transversale montrant l'histologie normale de l'uretère.

2. Anatomie pathologique :

A. Au niveau de la portion dilatée de l'uretère

En microscopie optique, on observe une hypertrophie musculaire dont l'importance est variable, une augmentation et une hypertrophie des vaisseaux artériels adventitiels et musculaires ainsi que des veines sous-muqueuses surtout une hypertrophie du tissu conjonctif autour et entre les cellules, qui se produit brutalement au niveau de la zone jonctionnelle et intéresse toute la portion dilatée de la voie excrétrice.

Les anomalies ultrastructurales sont nombreuses, plus ou moins marquées et peuvent traduire un dérèglement cellulaire qui serait responsable de l'excès de collagène .

Les lésions rénales et l'altération de la paroi urétérale sont beaucoup plus importantes dans les méga-uretères reflnants.

B. Lésion au niveau de la radicule :

Plusieurs types des lésions observées par divers auteurs sont variables et amènent à des conclusions différentes :

En microscope optique, un aspect de fibrose intramurale est fréquemment décrit. Le tissu collagène est abondant, infiltrant l'uretère et sa gaine, dissociant des faisceaux musculaires normaux dont le nombre est très diminué. La lumière de l'uretère est normale ou rétrécie par la sclérose. On a aussi observé une anomalie d'orientation des fibres musculaires ; les fibres musculaires circulaires sont alors prédominantes à la partie proximale de la radicule. D'autres aspects, comme une hypoplasie musculaire ou une dysembryoplasie fibro-épithéliale, ont été aussi décrits. Parfois, aucune anomalie histologique n'est retrouvée, les fibres longitudinales étant présentes de même que les fibres circulaires.

En microscopie électronique, Hanna et Notley observent une infiltration de collagène autour des cellules musculaires qui apparaissent isolées et rendent ce segment urétéral inextensible. Par contre, Gosling et Dixon observent que le segment urétéral de calibre normal ne présente aucune anomalie ultrastructurale. Les anomalies du segment dilaté seraient seules responsables des modifications morphologiques. L'infiltration de collagène dans le segment dilaté résulterait d'un dérèglement cellulaire dont la cause reste encore inconnue.[1]

V. Physiologie et physiopathologie :

1. Physiologie de la voie excrétrice supérieure :

La voie excrétrice supérieure permet un transport actif de l'urine du rein à la vessie et assure le maintien de pressions basses au niveau des cavités rénales.

Le péristaltisme urétéral est une fonction autonome induite par des cellules interstitielles myoblastiques qui émettent un potentiel d'action se propageant de cellule en cellule. La diurèse est le stimulus le plus important du péristaltisme qui s'adapte par une augmentation du volume du bolus puis de sa fréquence.

Le système nerveux autonome a un rôle accessoire pour la modulation du péristaltisme urétéral. L'efficacité du transport dépend du rapport entre la force propulsive (c'est-à-dire la pression endo-luminale) et les forces de résistance de la paroi urétérale en relation directe avec les propriétés viscoélastiques de l'uretère [24-25].

A. Le mécanisme de l'activité péristaltique urétérale: [25,26 ,27] :

L'activité péristaltique urétérale est la fonction véctrice de l'uretère, elle naît des cellules pace-makers : cellules interstitielles myoblastiques regroupées en amas dans la région d'insertion des petits calices puis se raréfient à mesure que l'on s'éloigne des calices.

On pense que l'activité électrique de la cellule musculaire lisse est liée à un mouvement d'ions à travers la membrane cellulaire et à sa perméabilité, ce qui permet la propagation de l'activité péristaltique urétérale par simple contiguité, grâce aux nexus (zones de fusion spécialisées entre les cellules musculaires) avec une vitesse de 2 à 5cm/seconde.

La coordination entre les contractions péristaltiques permet le transport des urines du bassinnet à la vessie. Le rôle du système nerveux semble être accessoire car le péristaltisme urétéral n'est apparemment pas modifié sur un rein transplanté dépourvu de ses connexions neurologiques .Cependant, la présence de fibres nerveuses et de récepteurs cholinergiques et adrénérgiques dans l'uretère suggère que le système nerveux autonome puisse modifier le péristaltisme de l'uretère.

Ainsi, toute la VES est excitable, l'onde contractile naît des calices (activité "Pace-Maker") et elle est transmise par le bassinnet à l'uretère. Cet uretère est parcouru par une à deux ondes par minute en fonctionnement basal (figure 27).

B. La pression dans l'uretère (25):

La pression basale du bassinnet est inférieure à 10 cm d'eau, celle de l'uretère varie entre 2 et 6 cm d'eau .Les pressions de contraction de l'uretère sont estimées à 10-15cm d'eau au niveau lombaire et à 25-30cm d'eau au niveau de la jonction urétéro-vésicale.

Si la pression vésicale augmente, on constate une augmentation de la pression urétérale avec une élévation de la fréquence de ses contractions.

C. L'adaptation de la VES aux variations physiologiques : (24,25) (figure 27).

La VES jouit d'une très grande adaptabilité notamment en cas de modification de la pression vésicale ou lors des épisodes d'hyperdiurèse. L'uretère peut grâce à ses propriétés visco-élastiques absorber des variations de volume sans augmentation de pression: la pression dans le bassinot même lors de diurèses élevées, reste basse inférieure à 15cm d'eau, grâce à une augmentation modérée de volume et grâce au péristaltisme qui permet un drainage rapide.

En cas d'hyperdiurèse, l'uretère s'adapte par une augmentation de la fréquence et du volume de ses bols urinaires, puis pour des pressions plus élevées, l'activité péristaltique devient inefficace et l'uretère devient un tube ouvert à ses deux extrémités, dans lequel l'urine coule de façon continue grâce à l'hyperpression d'amont.

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

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

D. La physiologie de la jonction urétéro-vésicale: (24 ,25).

La jonction urétéro-vésicale possède 2 fonctions : véctrice et anti-reflux. Le réseau à mailles constitutif de la paroi urétérale est soumis à une tension, les mailles s'allongent et ferment la lumière. Plus la distension du système par le remplissage vésical est forte, plus la fermeture sera étanche.

Cette fermeture ne peut être assurée que si le système possède un point d'appui ferme, représenté par la paroi vésicale sur laquelle repose l'uretère intramural qui reste fixe par rapport au col vésical grâce à la disposition particulière de la musculature urétéro-trigonale.

Le tonus et la contraction de la musculature urétérale n'interviennent que dans le mouvement péristaltique qui aboutit à l'éjaculation des urines dans la vessie (25).

Les forces de la résistance au niveau de la jonction urétéro-vésicale sont plus élevées du fait de la moindre compliance de l'uretère distal. Cette augmentation des forces de la résistance a pour conséquence d'allonger les bolus des urines qui sont éjectés avec une vitesse accrue dans la vessie (25).

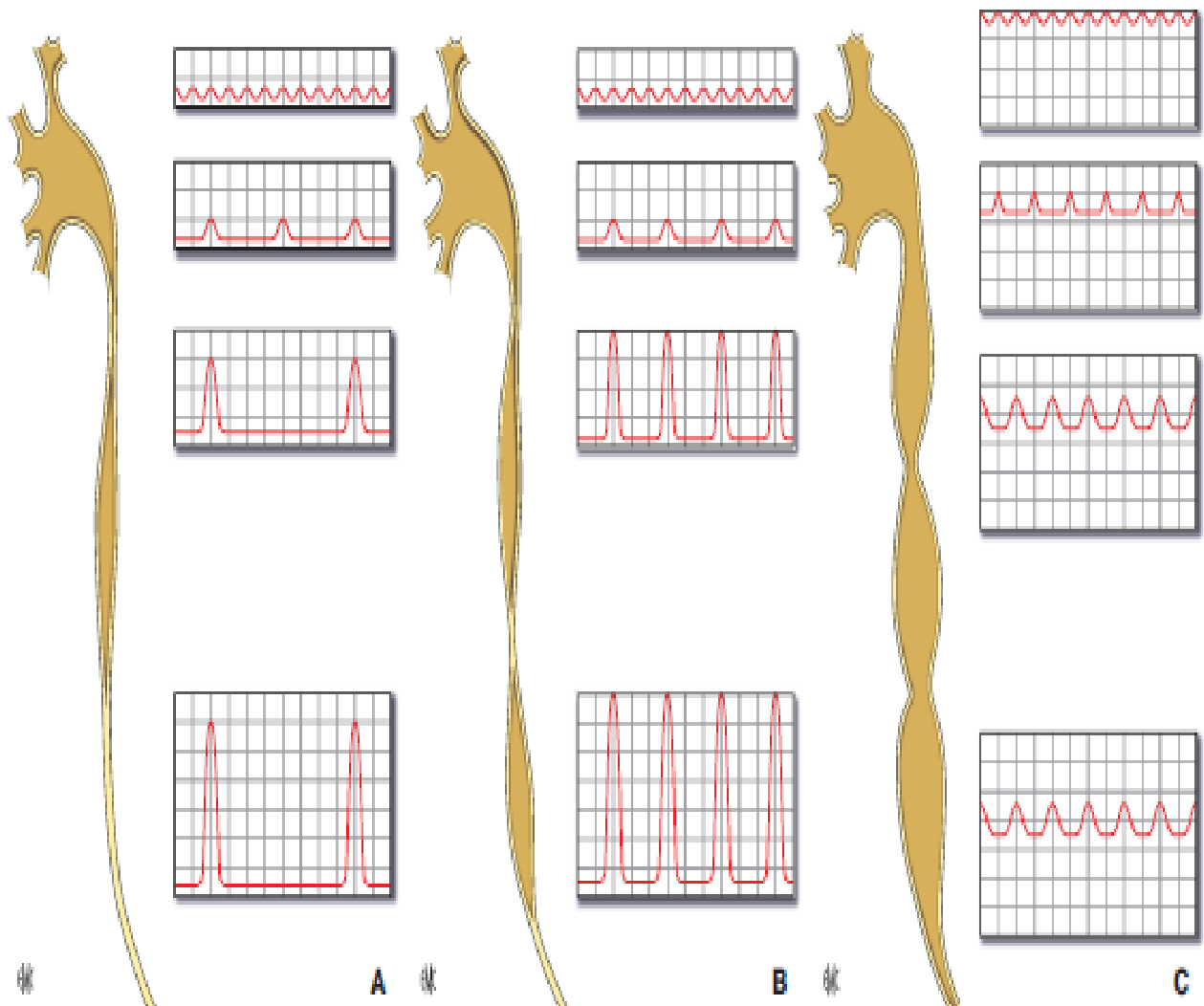


Figure27 : fonctionnement des voies excrétrices :

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

2. PHYSIOPATHOLOGIE :

A. Mégauretère obstructive :

Obstruction fonctionnelle : [1 ,23]

L'obstruction au niveau de la jonction urétéro-vésicale est présente dans de nombreux méga-uretères primitifs comme en témoignent l'augmentation des pressions pyéliquies en réponse à des débits urinaires élevés (Whitaker) et l'efficacité thérapeutique de la réimplantation urétéro-vésicale avec suppression de la radicelle. Cependant, l'obstacle peut aussi manquer comme le prouvent les différentes épreuves dynamiques que nous détaillerons plus loin. Si la nature obstructive du méga-uretère peut être mise en évidence, le type d'obstruction n'est pas toujours clairement défini.

L'implantation du méat urétéral d'un mégauretère primitif obstructif est normal au niveau du trigonal. Il n'existe pas de sténose anatomique vraie et la radicelle peut être facilement cathétérisée.

Dans de rares cas, une sténose anatomique peut être retenue (2 % selon Mollard). C'est le cas lorsque la radicelle ne peut être cathétérisée par une sonde urétérale de calibre adapté à l'âge du patient.

On parle alors d'obstacle fonctionnel qui des nombreuses théories ont été proposées pour expliquer son mécanisme.

Histopathologie de l'obstruction :

Après les descriptions physiopathologique du King qui ont dicté la classification, le mégauretère primitif obstructif (MPO) été le centre d'intérêt et de plusieurs investigations. Caulk en 1923 et Swensen et al en 1952 [23] ont expliqué le MPO par la même physiopathologie de la maladie d'Hirschprung, cette hypothèse a été rejetée sur les bases histologiques qui ont mis en évidence la présence des cellules ganglionnaire au niveau de la partie distal d'un MPO et d'une distribution similaire à un uretère normal.

TANAGHO et ses associés en 1970 [23] décrivaient une hypertrophie des fibres musculaires circulaires aux dépens des fibres longitudinales de l'uretère distal. Le degré de l'obstruction étant en corrélation directe avec le pourcentage des fibres circulaires. La maturation des fibres circulaires se fait plus tôt (douzième semaine de gestation) que celle des fibres à orientation longitudinale au niveau de l'uretère distal [42]. Si un arrêt de développement survient entre ces deux périodes, il en résulte une obstruction par les fibres circulaires qui accusent une hypertrophie tandis que les fibres longitudinales sont réduites.

Ce phénomène, reproduit expérimentalement par eux, pourrait être la conséquence d'un conflit entre l'uretère et le canal de Wolff ou l'artère ombilicale [1,23,41,43].

Mégauretère primitif chez l'enfant

Gregoir et Debled [45] trouva trois type de MPO avec :

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

NOTLEY [46] après une étude au microscope électronique de segments distaux de méga uretères avait confirmé qu'il existait une quantité excessive de fibres de collagène entre les cellules musculaires lisses responsable d'une distensibilité moindre de l'uretère distal.

MAC LAUGHLIN [47] en 1973, avait démontré qu'il n'existait pas une mais plusieurs causes histologiques pouvant induire une obstruction fonctionnelle et qui résultaient d'une anomalie du développement normal de l'uretère in utéro. L'anomalie de répartition entre les fibres de collagène et les fibres musculaires lisses, l'orientation anormale des fibres musculaires lisses ou un déficit quantitatif ou qualitatif de l'extrémité distale de l'uretère en cellules musculaires, étaient les principales anomalies histologiques décrites par l'auteur.

TOKUNAKA [48] avait confirmé également ces données histologiques pour la majorité des uretères étudiés tout en soulignant l'existence d'un groupe de patients particuliers.

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

MERLINI [49] avait relevé des anomalies qui existaient au niveau du segment adynamique de l'uretère. Il avait démontré qu'il existait une atrophie du muscle longitudinal qui conduit l'onde péristaltique et aussi une hypertrophie de la couche circulaire externe ce qui entraîne l'obstruction.

DIXON [50] en 1998 avait trouvé une autre explication, dans le cadre d'un méga uretère primitif ectopique. Il avait démontré que l'uretère distal a été encerclé par une couche dense de muscle lisse séparé de la couche normale par du tissu conjonctif lâche. Cette couche possède une innervation noradrénergique, cela pourrait entraîner une contraction urétérale inappropriée qui empêche l'écoulement des urines et mène au développement du méga uretère.

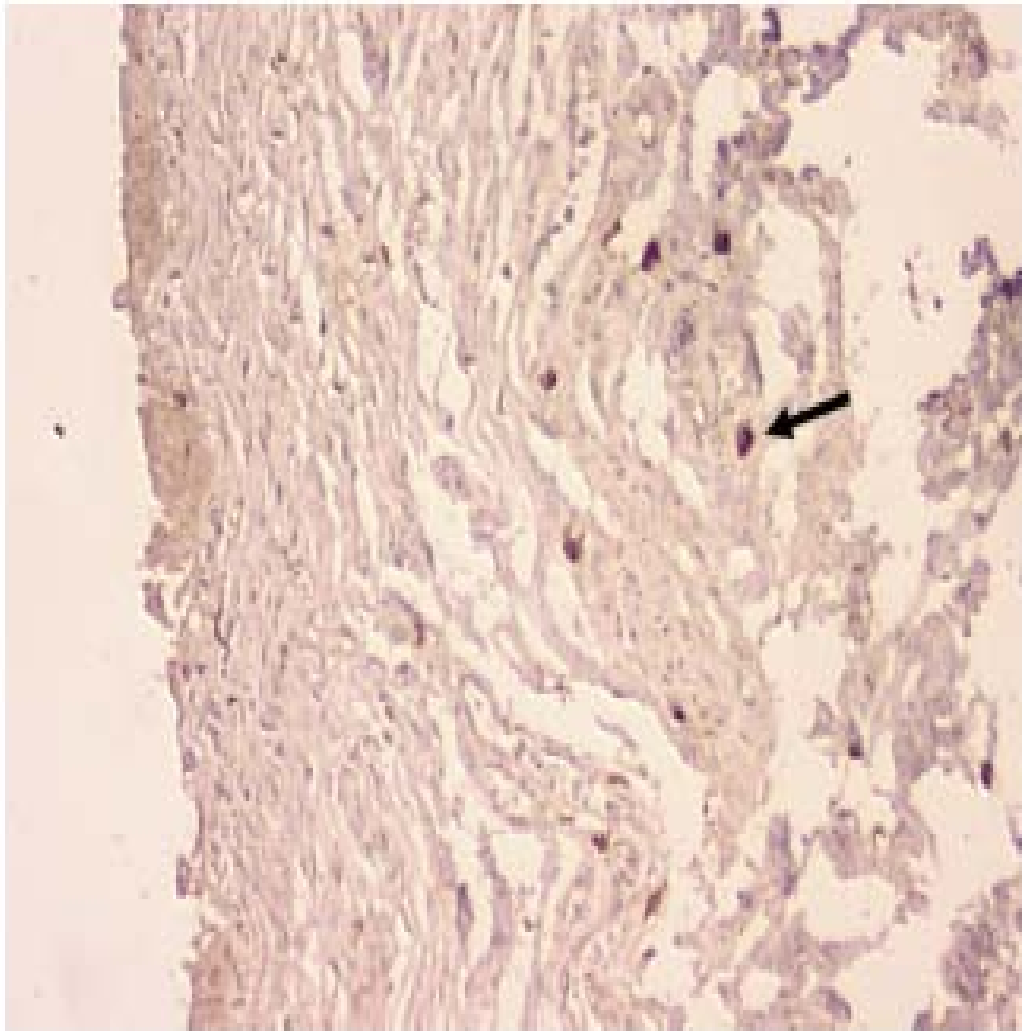


Figure 28: coupe anatomopathologique de la portion rétrécie :
la majorité des cellules situés au niveau de la muqueuse et la sous muqueuse ayant un corps cellulaire sphérique et un noyau central avec une altération des connexions intercellulaires de Cajal dans le mégauretère primitif obstructif .

B. Méga uretère refluant :

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

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

LEE [51] avait démontré en 1998 qu'il existait des spécificités histologiques du méga uretère refluant par rapport à celui non refluant.

En effet s'il existe un ratio important de collagène par rapport aux fibres musculaires pour les deux types de méga uretères par rapport à l'uretère normal. On retrouve de façon spécifique pour les méga uretères reflnants une prédominance du collagène de type III associée à un déficit en cellules musculaires. Ce collagène de type III est une fibre très peu extensible dont la synthèse excessive serait induite par le passage rétrograde répété des urines dans l'uretère. Il joue un rôle important dans la diminution du taux de réussite de la réimplantation des méga uretères reflnants.

Le reflux peut aussi créer une dilatation urétérale et l'hypothèse d'une obstruction fonctionnelle secondaire au reflux par création d'un déficit musculaire au niveau du segment intramural de l'uretère a été avancée par Tanagho [1, 45].

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

C. Conséquences de la dilatation, le reflux et de l'obstruction sur le rein et l'uretère :

La fonction normale de l'uretère est d'assurer un transport actif de l'urine afin de maintenir une pression pyélique basse et d'éviter ainsi un reflux papillaire au niveau rénal.

L'uretère dilaté ne possède pas les mêmes propriétés contractiles et visco-élastiques que l'uretère normal. Du fait de l'augmentation de la capacité de l'arbre pyélo-urétéral, se produit une stase urinaire génératrice d'infection. Cet uretère dilaté va difficilement collaber ses parois et la contraction péristaltique de l'uretère sera moins efficace. Au maximum, il peut exister une disparition complète du péristaltisme et les seules forces qui vont assurer la progression de l'urine vers la vessie sont celles exercées par la pression hydrostatique et la sécrétion rénale.

Des contractions urétérales insuffisantes conduisent à une augmentation des pressions pyéliquies et intratubulaires entraînant la dégradation du rein. L'augmentation des pressions intrapyéliquies et intratubulaires provoque une néphropathie hydronéphrotique caractérisée par une réduction de la clairance de la créatinine, une altération de la capacité de concentration et d'acidification. De plus, s'ajoutent des perturbations hémodynamiques (diminution du flux sanguin rénal) qui contribuent à la dégradation du parenchyme rénal.

Retentissement sur l'uretère d'amont

Le segment apéristaltique de l'uretère empêche les urines de s'écouler normalement vers la vessie, et du fait de la compliance de l'uretère, celui-ci se dilate au dessus de la portion obstructive. Cette dilatation est maximale au niveau pelvien et peut entraîner des lésions histologiques : hyper vascularisation, épaississement des couches musculaires lisses par hyperplasie ou hypertrophie et infiltration de collagène [28, 5].

Dans les formes majeures il existe une augmentation de la longueur de l'uretère pouvant atteindre trois fois la normale .Il se produit alors une diminution, voire une absence du péristaltisme urétéral lorsque la dilatation de l'uretère est telle que ses parois ne peuvent plus se collaber pour propulser les urines vers la vessie [46]. L'absence du péristaltisme peut être expliquée aussi par une agression microbienne récente qui entraîne souvent une atonie du muscle urétéral [24]. Hanna et coll . [15] ont montré que les infections récidivantes provoquaient une infiltration irréversible de collagène dans la paroi de l'uretère.

Retentissement sur le rein : Conséquences cellulaires et moléculaires d'une obstruction à l'écoulement des urines sur le rein en développement :

Un obstacle à l'écoulement urinaire est accompagné de phénomènes cellulaires et moléculaires importants, phénomènes qui expliqueront plus tard la diminution de la fonction rénale et parfois l'apparition d'une insuffisance rénale terminale. Il est maintenant bien démontré que l'hyperpression des voies urinaires entraîne une dilatation du pelvis rénal, des calices et surtout des tubules collecteurs et des tubules distaux. Cette dilatation est alors accompagnée d'une apoptose cellulaire (secondaire au stretching cellulaire), avec comme conséquence une atrophie tubulaire. Il existe de nombreux facteurs qui stimulent l'apoptose des cellules épithéliales lors d'une obstruction grave des voies urinaires chez le nouveau-né :

1) la perte de polarité et l'acquisition de caractéristiques mésenchymateuses entraînant le détachement des cellules de leur membrane basale ;

2) l'environnement intracellulaire tubulaire est altéré en faveur de stimuli pro-apoptotiques, tels que les radicaux libres, le céramide et l'angiotensine II ;

Mégauretère primitif chez l'enfant

3) les cellules tubulaires diminuent leur production de molécules anti-apoptotiques telles que les onco-protéines bcl-2 et l'Epidermal Growth Factor (EGF)

4) en plus de stimuler l'apoptose tubulaire, la dilatation pyélocalicielle grave chez le nouveau-né est accompagnée d'une diminution de la capacité des cellules tubulaires à proliférer, conséquence probablement d'une réduction de la production rénale d'EGF. La dilatation et l'hyperpression entraînent également une production accrue de rénine dans le rein atteint, avec comme conséquence une vasoconstriction des artérioles rénales et une ischémie qui, si l'obstacle n'est pas levé, sera la cause d'une nécrose tubulaire, prédominant au niveau du tubule contourné proximal.

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

Ces résultats ne sont pas facilement adaptables au méga uretère. Les lésions rénales dans le cadre du méga uretère sont moins sévères car l'uretère, du fait de sa compliance, constitue une "soupape" efficace pour protéger les cavités hautes de l'hyperpression (47).

Après la naissance ;Les pyélonéphrites chroniques, l'hyperpression dans les cavités hautes et constituent les éléments responsables d'altération de la fonction rénale. Ce sont des facteurs qui restent accessibles à une prévention par un traitement chirurgical et une antibioprophylaxie [48]. Plus rarement, la dysplasie rénale dont la fréquence est significativement augmentée lorsqu'un reflux est présent, est à l'origine de l'atteinte rénale [24].

On peut admettre de façon générale que les lésions rénales sont plus importantes et plus fréquentes en amont d'un méga uretère primitif refluant qu'en amont d'un méga uretère primitif obstructif sans reflux [5].

VI. Epidémiologie :

1. Fréquence : [29 ,30]

Le mégauretère primitif dont l'incidence est de 0,6 pour 1000, Il est la deuxième cause commune des uropathies obstructives, représente 23% après JPU 44% dans une étude qui a concerné 185 né ayant uropathie obstructive en 2000 par SHOKIER et al.

Parmi toutes les uropathies malformatives, Kahloul [38] a noté 12% des cas de MUP dans une série de 71 patients.

Selon Brown et collaborateurs, avant l'avènement de l'échographie prénatale, le MUP était en 4ème position chez l'enfant avec 8% des cas d'uropathies obstructives après le syndrome de la jonction pyélourétérale (JPU) [22% des cas], les valves de l'urètre postérieur (VUP) [19% des cas] et urétérocèle ectopique [14% des cas]. Depuis la généralisation de l'échographie prénatale selon la même étude de Brown et al. le MUP est retrouvé chez 23% des nouveau-nés ayant une UHN prénatale, et il occupe actuellement la 2ème position dans chez les nouveau-nés ayant une hydronéphrose surpassé juste par le syndrome de jonction pyélourétérale.

2. L'âge :

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

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 4,33.

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 petite 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 37,5% des cas.

Les patients de moins de 1 an sont plus susceptibles d'avoir un MUP bilatérale.

5. Anomalies 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, 6,25% des cas de MUP associé à un rein agénésique controlatéral ont été noté.

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.

VII. Etude clinique

1. Circonstance de découverte

A. Diagnostic anténatal :

Le MUP est devenue une cause fréquente d'hydronéphrose fœtale de découverte prénatale.

L'âge gestationnel de découverte de l'hydronéphrose fœtale varie d'une série à l'autre ; la majorité des MUP sont découverts au 2^{ème} trimestre de grossesse [36].

Dans l'étude menée par Ghanmi et al [35], l'âge moyen de diagnostic anténatal de l'hydronéphrose était de 26 semaines d'aménorrhée. Dans celle de Diakité et al. [33], l'âge gestationnel au moment de dépistage était de $32,3 \pm 6,5$ SA

L'échographie fœtale pratiquée couramment pendant la grossesse permet d'identifier 90 % des reins fœtaux dès la 17^{ème} semaine et 95 % à la 22^{ème} semaine [1]. Les dilatations des voies excrétrices supérieures sont donc facilement décelables. Il faut, cependant, se méfier des erreurs de diagnostic en rapport avec un manque de spécificité de l'échographie fœtale [44]. L'échographie anténatale permet aussi d'apprécier l'importance du retentissement rénal de la malformation par l'évaluation du degré d'atrophie du parenchyme. En cas d'atteinte bilatérale, le degré d'insuffisance rénale sera également apprécié par la diminution de la quantité de liquide amniotique. Ce ne sont que les examens morphologiques pratiqués après la naissance qui permettront de rapporter cette dilatation à un méga-uretère.

Di Renzo et al. [37] ont noté dans leur série 56% de MUP découverts en anténatal sur 75 enfants étudiés, Hosquétis [34], quant à lui, a eu 20/41 patients diagnostiqués en anténatal.

Le degré de la dilatation pyélocalicielle anténatale est classé selon l'aspect échographique du parenchyme rénal et du système pyélocaliciel selon SFU (Society for Fetal Urology grading system). La prise en compte de l'aspect du parenchyme rénal et non pas seulement la mesure du

Mégauretère primitif chez l'enfant

diamètre AP du bassin, est importante puisque le pronostic ultime de la fonction rénale en dépend.

Il n'existe pas une définition unique de la dilatation pyélocalicielle durant la grossesse, mais Blachar et coll. ont défini une DPC quand le diamètre antéropostérieur (AP) du bassin est égal ou supérieur à 9 mm. Grignon et coll. ont revu 34 000 ultrasons obstétricaux (après vingt semaines de gestation), et ont trouvé qu'un diamètre AP du bassin 10 mm, ou une caliectasie progressive, étaient des signes radiologiques prédictifs d'une dilatation pyélocalicielle DPC en période postnatale.

En pratique, nous retenons les points suivants :

- * une mesure AP du bassin (pelvis rénal)
- * une dilatation AP du pelvis rénal entre 5 et 10 mm, ou classée degré I ou II selon la SFU, est considérée comme dilatation modérée ;
- * une dilatation AP du pelvis rénal 10 mm, ou classée SFU III ou IV, est considérée comme dilatation importante.

La détection anténatale d'une DPC permet :

- * le dépistage des anomalies éventuelles associées
- * la mise en route rapide des examens uro-radiologiques en période postnatale,
- * la mise en route d'une antibioprofylaxie dès la naissance ;
- * une éventuelle intervention urologique in utero.

Selon l'association britannique des urologues pédiatres (BAPU) un diamètre > à 7mm en anténatal est considéré comme anormal et doit être exploré en post-natal. Le consensus adopté est comme suit :

- Tout nouveau-né ayant une UHN anténatale doit être mis d'abord sous antibioprofylaxie durant les 6 à 12 premiers mois de vie.
- Une échographie post-natale doit être réalisée entre le 1^{er} et 3^{ème} jour de vie. Cette échographie doit être répétée vers l'âge de six à huit semaines puis tous les trois à six mois pour suivre l'évolution. La persistance d'une dilatation urétérale supérieure à 10mm est un facteur prédictif pour le traitement chirurgical
- Tout nouveau-né avec une dilatation urétérale bilatérale ou UHN bilatérale doit faire une cystographie de façon systématique dans les trois mois suivant la naissance afin d'éliminer une cause secondaire de mégauretère ou un RVU.

- Une fois une cause secondaire est éliminée une scintigraphie au MAG-3 est indiquée en seconde intention ; il faut la réaliser vers l'âge de six semaines et pas avant pour préciser le caractère obstructif ou non du MUP et pour décider la prise en charge ultérieure.

Les facteurs anténataux pronostiques d'insuffisance rénale en période postnatale sont les suivants :

* la dysplasie rénale, caractérisée par la constitution anormale du blastème rénal et une réduction du nombre de néphrons fonctionnels. Elle est objectivée par une hyperéchogénicité rénale, une dédifférenciation cortico-médullaire et l'apparition de kystes rénaux corticaux ;

* une dilatation majeure du bassinet, supérieure à 20 mm dès la 30^e semaine de gestation ;

Ces indices de dysplasies rénales se retrouvent lors de dilatation massive SFU III ou IV.

Dans notre série, un seul patient a été diagnostiqué en anténatal, ceci est expliqué par le non adhérence au suivi et la surveillance des grossesses.

B. Découverte post-natale :

Rarement, le méga-uretère est découvert à la naissance devant un tableau de détresse rénale.

Ailleurs, le méga-uretère se manifeste, le plus souvent, chez le jeune enfant par un tableau clinique associant plus ou moins des infections urinaires fébriles ou non, qui peuvent parfois prendre le masque d'une fièvre isolée, d'une énurésie, de douleurs lombaires ou abdominales [1].

Le MUP est découvert en post natal devant des signes cliniques qui vont amener les investigations conduisant à le confirmer, mais dans certains cas le MUP reste asymptomatique et il est de découverte fortuite.

L'âge moyen de diagnostic post-natal est variable selon les séries comme l'objective le tableau suivant : [33] [34] [37] [39].

Tableau 7: L'âge de diagnostic de MUP en post-natal.

La série	Age moyen de diagnostic [en mois]
Hoquéti [n=21]	29,4
Diakité [n=14]	42
Di Renzo [n=33]	4
Yunli [n=45]	40,16
Notre série [n=16]	33

Le MUP peut se manifester tardivement par des douleurs ou par un tableau d'infection urinaire haute ou plus rarement devant un tableau de coliques néphrétiques ou d'hématurie, souvent alors révélateur d'une lithiase associée.

➤ **Infections urinaires à répétition :**

Comme dans notre étude, l'infection urinaire semble être une circonstance fréquente de diagnostic post natal de MUP dans plusieurs études. [Figure 29]

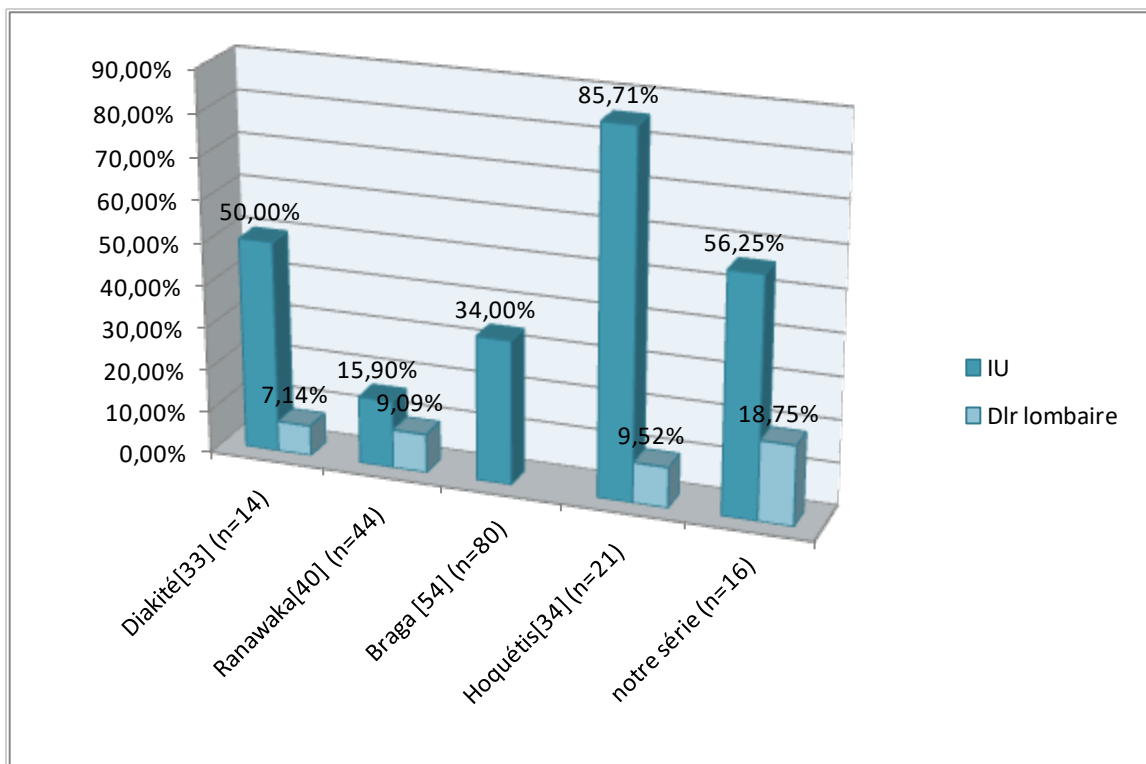


Figure 29: Fréquence d'IU et de douleur lombaire comme CDD de MUP en post-natal.

La moyenne de survenue des IU par patient dans les études sus-citées varie entre 1,8 à 3 épisodes.

Selon Song et al. [52], l'IU survient souvent durant les premiers 6 mois de vie. Dans une étude menée à long terme [53], l'hospitalisation était nécessaire pour 35% des patients ayant présenté une IU sur MUP.

➤ **Douleur lombaire :**

Les douleurs abdominales, plus précisément à localisation lombaire, sont aussi un des motifs de consultation amenant au diagnostic de MUP, retrouvées spécialement chez le grand enfant. Elles sont à type de coliques néphrétiques dues surtout à une lithiase urétérale compliquant le MUP. [Figure29].

Dans une étude rétrospective d'Anderson en 2012 [86] réalisée entre 1993 et 2009 qui a concerné 103 patients ayant mégauretère primitive : 17 patients ont présenté des douleurs abdominales et 10/17 se présentaient dans un tableau aigue

➤ **Masse abdominale :**

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

➤ **Autres :**

D'autres circonstances peuvent amener au diagnostic de MUP :

- Hématurie.
- Lors d'un bilan de lithiase.
- Insuffisance rénale secondaire à :
 - l'infection urinaire, en particulier l'infection haute (pyélonéphrite) ;
 - le reflux ;
 - l'obstacle et l'hyperpression dans les cavités excrétrices ;
 - la réduction néphronique, qui induit une hyperfiltration et une altération du fonctionnement des glomérules restant ;
 - L'obstacle entraîne expérimentalement une diminution du flux sanguin rénal, une diminution du taux de filtration glomérulaire, une diminution de l'excrétion du K⁺ et une hypertrophie controlatérale compensatrice, enfin, le dysfonctionnement vésical, souvent sous-évalué surtout chez le nourrisson, mais qui est un facteur de dilatation du haut appareil et d'insuffisance rénale par augmentation des pressions intra-vésicales.
- Découverte fortuite.

2. Examen clinique : [21–22]

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

L'existence d'une insuffisance rénale sera suspectée devant un retard staturo-pondéral. Il est parfois possible de palper chez le nourrisson une masse au niveau de la fosse iliaque ou du flanc [1, 21,56].

Dans les formes sévères bilatérales, des symptômes peuvent apparaître précocement à type d'altération de l'état général et de troubles digestifs du fait d'une dilatation massive et d'une dégradation de la fonction rénale.

3. PARACLINIQUE :

3-1) EXAMENS RADIOLOGIQUES :

Les explorations radiologiques permettent de poser le diagnostic du mégauretère primitif , d'éliminer le méga uretère secondaire , la recherche d'un retentissement sur le rein et des éventuelles complications [57].

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

- Agénésie rénale controlatérale [9% des cas] [69].
- Duplication pyélo-urétérale homo ou controlatérale [58].
- Syndrome de la jonction pyélo-urétérale [68].
- Reflux vésico-rénal controlatéral [58,59, 60].
- Valve postérieure de l'urètre [2% des cas] [69].
- Extrophie vésicale [2% des cas] [69].

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

a. Echographie rénale et pelvienne :

C'est l'examen clé permettant le diagnostic et le suivi des méga uretères [11, 69].

❖ Technique [70].

L'exploration échographique peut être réalisée sans préparation particulière. Il est toutefois conseillé d'éviter la réalisation de cet examen en période d'hyperhydratation pour éviter les effets trompeurs au niveau des voies urinaires [pseudo-dilatation]. L'appareillage utilisé est un

Mégauretère primitif chez l'enfant

échographe temps réel sectoriel avec une fréquence de 3.5 MHz, permettant d'explorer la totalité du rein sur une incidence. Les coupes sont longitudinales et transversales selon les axes du rein, en tenant compte de sa triple obliquité dans l'espace.

❖ Intérêt :

C'est un examen indolore, non irradiant, facilement reproductible et qui possède une spécificité et une sensibilité élevées pour le diagnostic du méga uretère [73–75].

Les renseignements apportés par l'échographie sont multiples sur la morphologie du haut et du bas appareil urinaire [59,71]:

- Mesure du diamètre urétéral en lombaire et en pelvien sur des coupes transversales et longitudinales à vessie pleine et l'appréciation du caractère sinueux ou rectiligne de l'uretère et de son péristaltisme. Il permet de connaître avant l'intervention la valeur du péristaltisme, de préciser la topographie et le mode d'abouchement de l'uretère au niveau de la vessie [59].
- Recherche d'une dilatation pyélocalicielle avec mesure du diamètre antéropostérieur du bassin et l'aspect des calices. Le diamètre normal de l'uretère chez l'enfant est de 5mm [70]. Selon le consensus de classification multidisciplinaire de la dilatation des voies urinaires en pré et postnatale [Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system)] de 2014 [147], le diamètre antéropostérieur du bassin est de 3mm chez le nourrisson de 1 an, et il est de 6 mm à 18 ans, avec une extrême qui ne dépasse pas les 10 mm chez l'enfant moins de 5 ans.
- Etude du parenchyme rénal, de son échogénicité, de ses dimensions. C'est une étape importante car elle permet de rechercher les signes indirects en faveur d'une obstruction sévère pouvant entraîner ou majorer une altération de la fonction rénale [72].
- Etude de la vessie : elle permet d'explorer le contenu vésical et la paroi vésicale et d'apprécier le résidu post-mictionnel et l'influence de la vidange vésicale sur la dilatation de la voie excrétrice supérieure.

❖ Limites : [70].

- C'est un examen opérateur dépendant.
- Le niveau technologique de l'appareillage.
- La corpulence du malade peut altérer la qualité du résultat.

Dans notre étude, l'échographie a permis de visualiser la dilatation pyélo-urétérale chez tous les patients avec mesure du diamètre de l'uretère qui varié entre 0,7cm à 1,94 cm chez nos malades. Elle a également pu apprécier l'état du parenchyme rénal et identifier la présence de lithiases urétérales.

b. Echographie anténatale [8,16] :

Les progrès de l'échographie obstétricale ont modifié le pronostic des nouveau-nés atteints de dilatation pyélocalicielle (DPC) en permettant une prise en charge précoce. Une étude menée par Czarmiak et al en 2009, révèle que 56.2% des nouveau-nés présentant une DPC néonatale ont pu être dépistés grâce à l'échographie anténatale.

Il n'existe pas une définition unique de la DPC anténatale. Corteville et al parle d'une DPC lorsque le diamètre antéropostérieur (DAP) du bassinet est supérieur ou égal à 4mm au 2^{ème} trimestre et supérieur ou égal à 7mm au 3^{ème} trimestre de grossesse.

John U et al estime être face à cette pathologie lorsque le DAP du bassinet est supérieur ou égale à 4mm avant la 33^{ème} semaine de gestation et supérieur ou égal à 10mm après la 33^{ème} semaine de gestation. Quant à Blachar et al, il juge être en présence d'une DPC lorsque le DAP du bassinet est supérieur à 9mm.

En pratique, le diagnostic de DPC lorsque le DAP du bassinet à l'échographie anténatal est supérieur ou égal à 7mm au 3^{ème} trimestre de grossesse ou SFU II, III ou IV selon la classification de la société d'urologie fœtale (SFU : Society of foetal Urology).

A noter que l'échographie anténatale peut mettre en évidence des méga-uretères sans DPC. Dans ce cas, il est important d'exclure la présence d'un reflux vésico-urétéral (RVU) sous-jacent ou chez le nouveau- né garçon de valves de l'urètre postérieur. Une vessie à paroi épaissie à l'échographie anténatale est un argument pour exclure des valves de l'urètre postérieur chez les garçons.

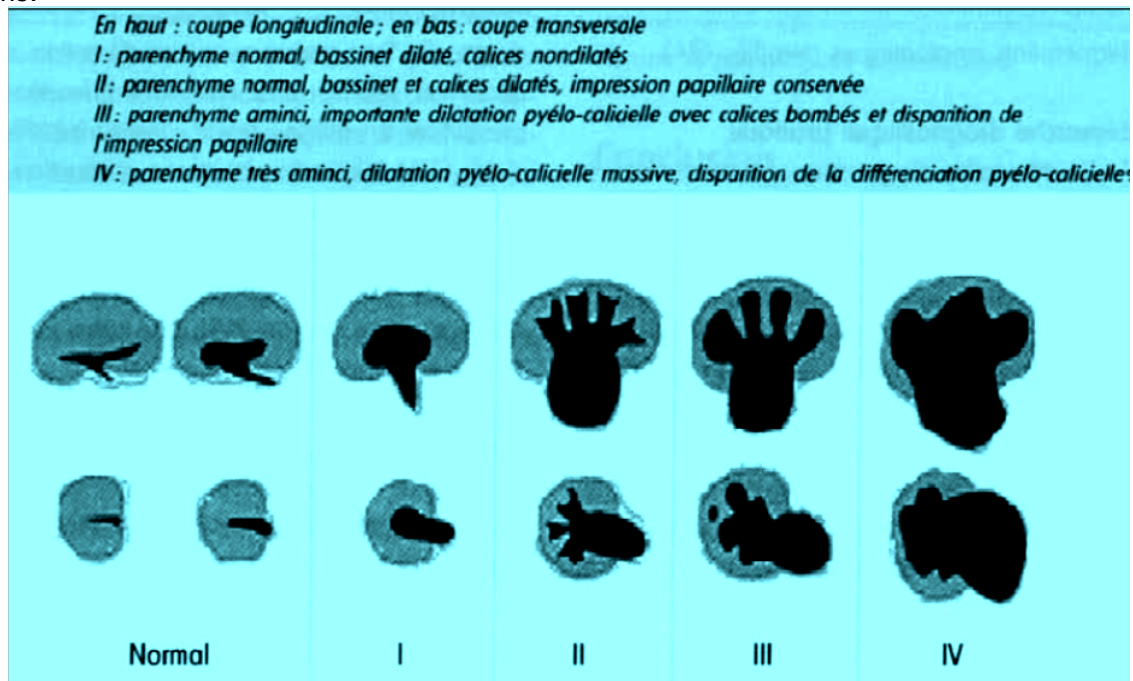


Figure 31 [16]: Classification de SFU

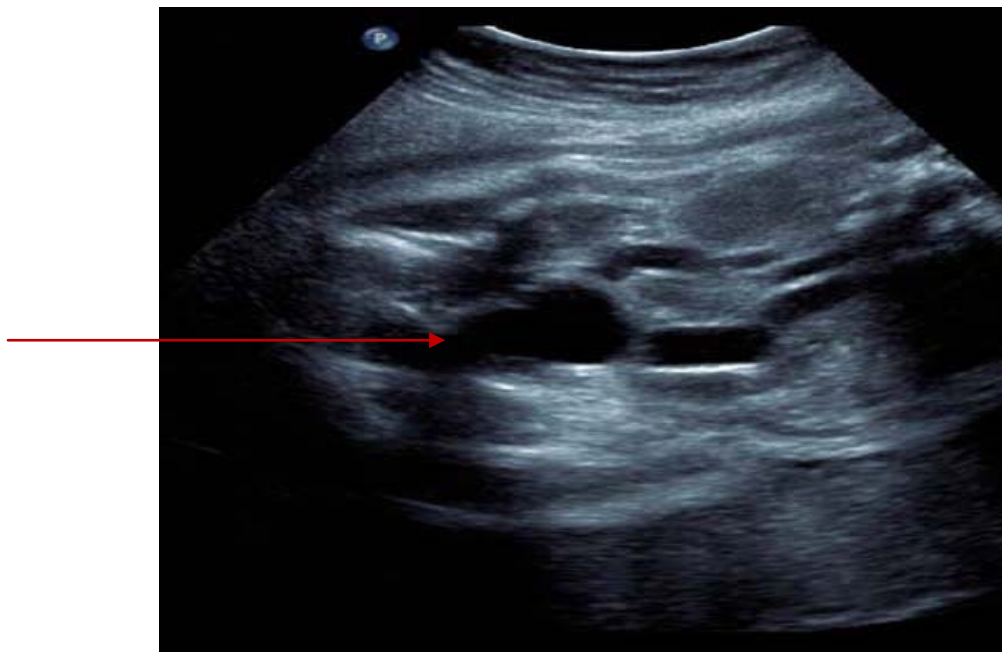


Figure 32 : Coupe coronale abdominopelvienne à 32 semaines d'aménorrhée : uretères dilatés et vessie. Les uretères se présentent sous la forme de structures liquidiennes trans-sonores tubulées animées de mouvements péristaltiques ; en anténatal, il n'y a pas de certitude sur le mécanisme : soit primitif, soit par reflux vésico-urétéral (RVU).

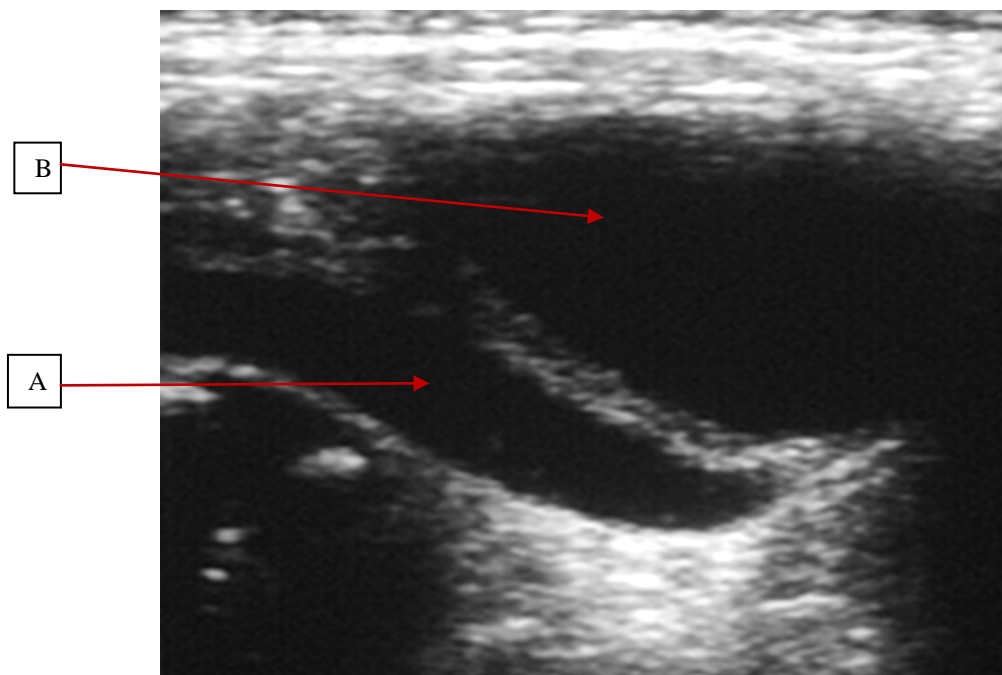


Figure 30 : échographie postnatale qui montre la dilatation urétérale ;
A : dilatation urétérale B : la vessie.

c. Cystographie :

❖ Technique : [70, 71].

Elle est réalisée le plus souvent par sondage vésical ou plus rarement en cas d'impossibilité de sondage, par ponction sus-pubienne de la vessie en réplétion. Le remplissage vésical s'effectue à basse pression avec un produit de contraste iodé hydrosoluble, dilué dans du sérum. Le risque septique exige la stérilisation des urines avant l'examen. Une surveillance en radioscopie télévisée est indispensable pour déceler un reflux passif au cours du remplissage.

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

❖ Intérêt :

Il est réalisé à la recherche d'une anomalie vésico-sphinctérienne ou d'un reflux vésico-rénal, non seulement dans l'uretère dilaté mais aussi dans la voie excrétrice controlatérale [58, 59,71]. Sans oublier que la présence d'un reflux n'élimine pas la possibilité d'une obstruction de la jonction urétéro-vésicale [1]. Son rôle est primordial dans le dépistage d'uropathies malformatives chez les enfants présentant des IU à répétition [73].

L'exploration sera complète avec des clichés pré, per et post-mictionnels de face pour déceler un reflux vésico-rénal et de 3/4 pour bien visualiser la filière urétrale et s'assurer de sa normalité [76].

BLICKMAN et LEBOWITZ [77] ont décrit les critères cystographiques d'un mégauretère refluant dans le but de le différencier d'un simple uretère dilaté par un reflux de moyen ou de haut grade.

Ces critères sont :

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



Figure 33: Cystographie rétrograde d'un nouveau né qui montre un mégauretère refluant [23]

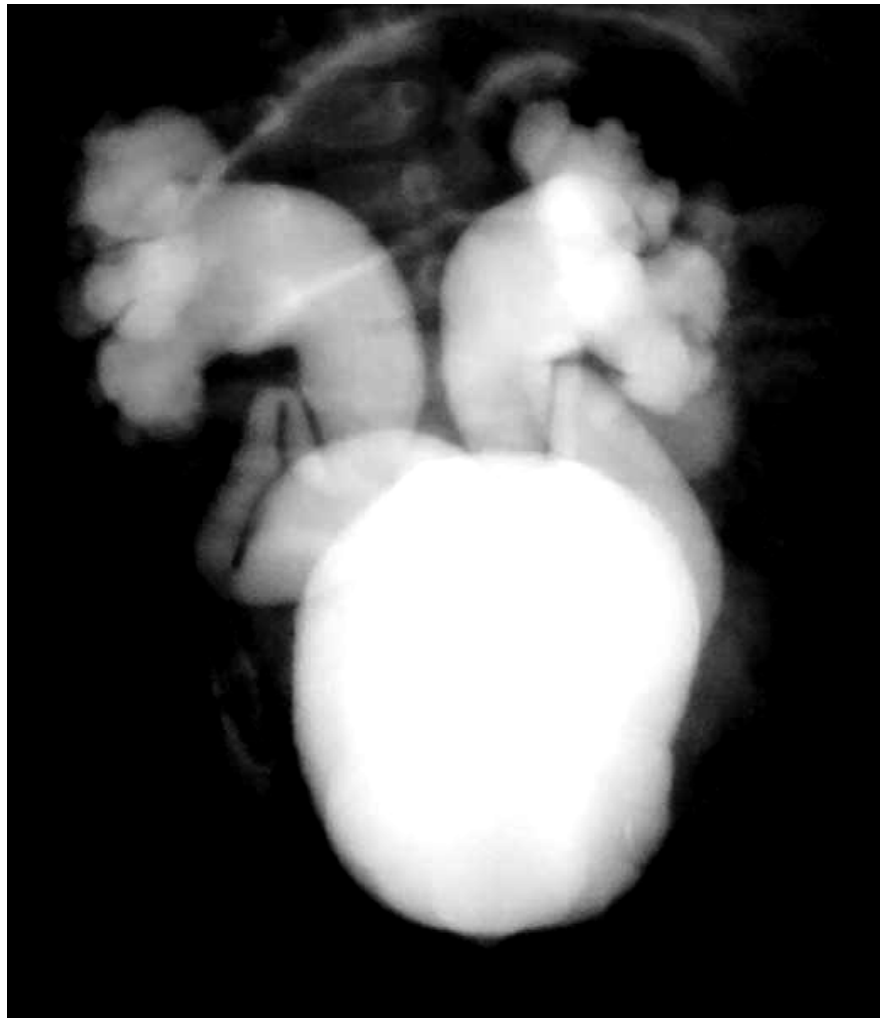


Figure 34: Cystographie rétrograde (méga-uretère refluant bilatéral grade V). [23]

d. Scintigraphie rénale dynamique:

❖ Technique : [60].

C'est un examen faiblement irradiant qui est réalisé après injection intraveineuse d'une molécule marquée par un marqueur radioactif. Il est dénué de risque d'allergie. Dans le cadre des anomalies d'écoulement des urines, le produit le plus utilisé est le MAG3 [mercapto-acétyl-triglycine] marqué au technétium 99m. La captation rénale du MAG 3 permet l'étude de la fonction rénale relative exprimée en pourcentage et son élimination urinaire rapide permet de réaliser une imagerie dynamique par analyse de la cinétique d'excrétion urinaire. L'injection de furosémide par voie intraveineuse 15min après l'injection de MAG3 permet de sensibiliser la quantification de l'excrétion urinaire de celui-ci [80]. Les résultats sont rendus sous forme d'une courbe temps/activité. La première partie de cette courbe montre la captation rénale et l'élimination spontanée du MAG3, la deuxième partie montre l'élimination sous furosémide du MAG 3.

La scintigraphie au DMSA « dimercapto-succinic acid » marqué au technétium 99m permet une analyse de la masse néphronique fonctionnelle au niveau de chaque rein. Elle a supplanté la scintigraphie au bichlorure de mercure qui, bien que fiable, posait des problèmes de dosimétrie. Cependant, l'interprétation doit éviter certains écueils [81]:

- 12 % du DMSA est retrouvé dans les urines des 6 heures qui suivent l'injection. Une importante stase urinaire retardera cette élimination et la fixation risque d'être surestimée. Il est donc préférable d'effectuer la mesure 24 heures après l'injection [82];
- la sensibilité de l'examen est médiocre en cas d'altération sévère de la fonction rénale (clairance inférieure à 30 ml/mn) ;
- la fixation peut être transitoirement abaissée dans les semaines qui suivent un épisode de pyélonéphrite aiguë [83] ;
- il existe une variabilité relativement importante des valeurs normales [30 %] [82].

La mesure de la clairance de chaque rein peut se faire par analyse de la courbe du néphrogramme isotopique utilisant le DTPA marqué au technétium 99m ou l'hippuran marqué à l'iode 131 ou 123. Ces mêmes scintigraphies peuvent être utilisées pour le diagnostic de l'obstruction en provoquant une hyperdiurèse [73].

❖ Intérêt :

L'interprétation de cette courbe de drainage au furosémide est sujette à controverse dans la littérature.

Certains auteurs estiment que l'absence d'élimination du marqueur pendant le temps de l'examen ou qu'une demi-vie d'élimination du marqueur supérieure à 20 min est synonyme d'obstruction et qu'il est nécessaire de recourir à un traitement chirurgical pour préserver la fonction rénale tandis qu'une courbe normale prouve l'absence d'obstruction [78, 79]

D'autres auteurs sont plus réservés sur la valeur de l'étude de l'élimination du marqueur car les résultats peuvent varier en fonction de la vacuité de la vessie et de la position des sujets au moment de l'enregistrement [effet de gravité] [68]. Dans le cas du méga uretère, l'étude isotopique va porter non seulement sur les cavités pyélo-calicielles mais aussi sur la hauteur de l'uretère.

Ainsi, la scintigraphie rénale permet de confirmer le caractère obstructif du méga uretère, c'est un examen qui trouve son utilité lors des différents temps du suivi d'un méga uretère. Elle a également sa place lors de la surveillance des patients en post opératoire pour apprécier la qualité fonctionnelle du résultat sans recourir systématiquement à des urographies répétées. Couplée à l'échographie, elle peut même supplanter l'urographie post opératoire.

❖ **Limites :[9].**

La valeur diagnostique des scintigraphies dynamiques a fait l'objet de nombreuses études et semble bonne si on prend soin de respecter certaines limites.

La réponse diurétique au furosémide peut être grandement altérée en cas de diminution importante de la fonction du rein. Il convient donc d'interpréter les résultats avec prudence. La vessie en réplétion se superpose à la portion terminale de l'uretère et gêne l'analyse de l'activité de l'uretère. Ainsi, l'obtention d'une vidange vésicale au cours de l'examen est essentielle [84].



Figure 35 [134] : une accumulation normale de radio-isotopes

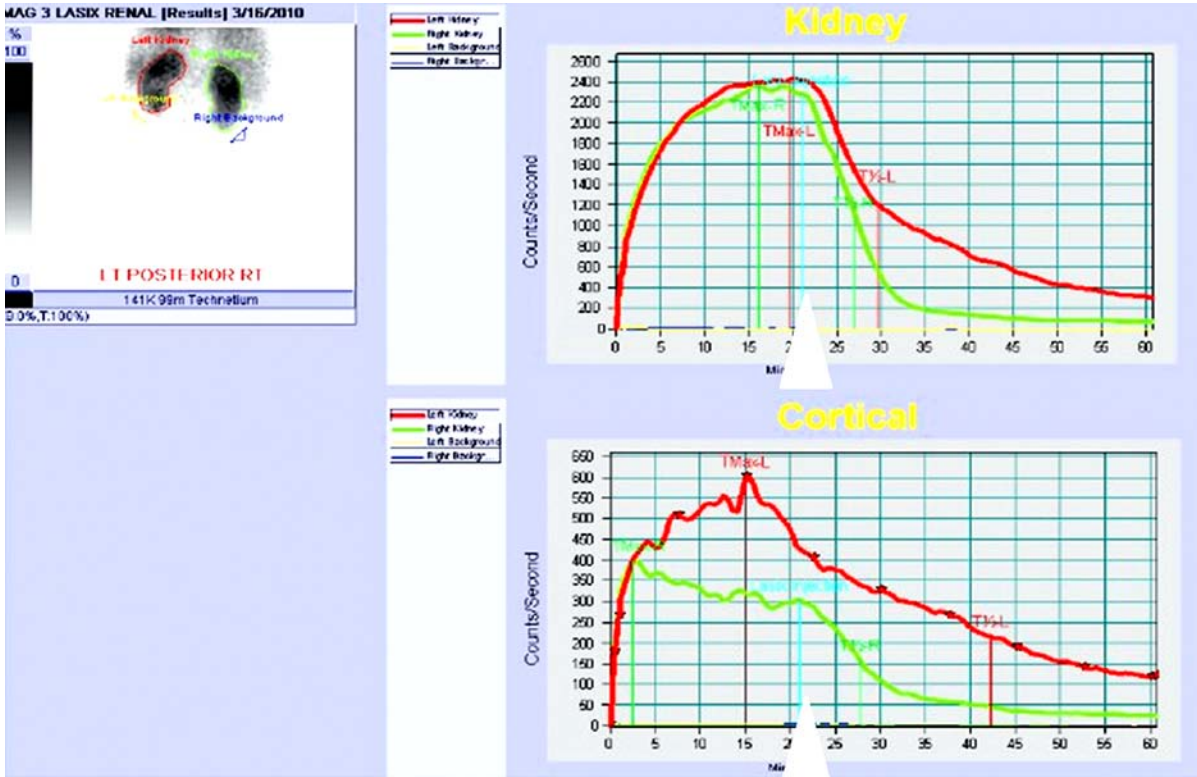


Figure 36 [134] : une réponse normale à l'injection de furosémide (têtes de flèches)

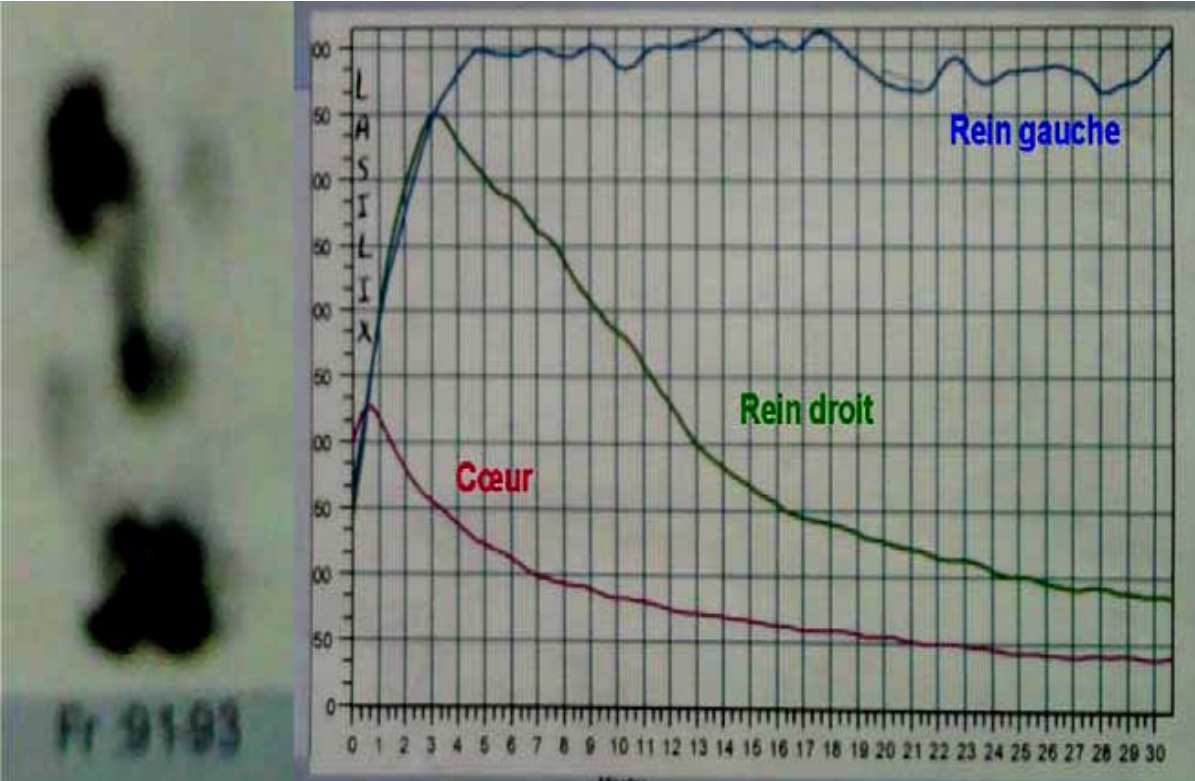


Figure 37 : Scintigraphie rénale au MAG3 (stase urétéropyélocalicielle obstructive gauche).



Figure 38 [134] :MAG3 chez une fille de 3 mois qui montre l'accumulation de l'isotopique au niveau de l'uretère dilaté.

e. **Urographie intraveineuse [UIV]:**

❖ **Technique : [70].**

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

❖ **Intérêt :**

Pour certains, l'UIV garde une place entière dans le bilan préopératoire car elle précise l'état du parenchyme, le type de méga uretère, l'anomalie de la jonction urétéro-vésicale et la normalité du bas uretère, le diagnostic et la localisation des lithiases urinaires [9, 58].

Il est intéressant de coupler l'UIV à une épreuve au furosémide [UIV sous hyperdiurèse] pour affirmer ou infirmer l'existence d'une obstruction urétérale dans les cas douteux [9].

L'UIV reste indispensable pour poser le diagnostic du méga uretère et d'apprécier son retentissement sur l'appareil urinaire.

❖ **Limite:**

Durant les vingt dernières années la place de l'UIV pour le diagnostic et le suivi du méga uretère ont nettement régressé du fait des performances de l'échographie et de la scintigraphie.

Les renseignements morphologiques apportés par l'échographie sont très souvent suffisants tandis que la fonction rénale et l'importance de l'obstacle à l'écoulement des urines sont mieux appréciées à la scintigraphie [78].

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

L'interprétation des résultats peut être gênée par la présence des gaz intestinaux ou par un rein dilaté concentrant mal le produit de contraste, ou en cas d'altération importante de la valeur fonctionnelle du rein entraînant une insuffisance de contraste [68].

Tous ces arguments font que l'UIV ne fait plus partie de façon systématique du bilan initial et du suivi du méga uretère.

Dans notre étude, l'UIV a été réalisée chez 6 patients. Elle a permis de poser le diagnostic de méga uretère, d'apprécier le retentissement sur le haut appareil urinaire ainsi que la recherche des complications surtout les lithiasiques.

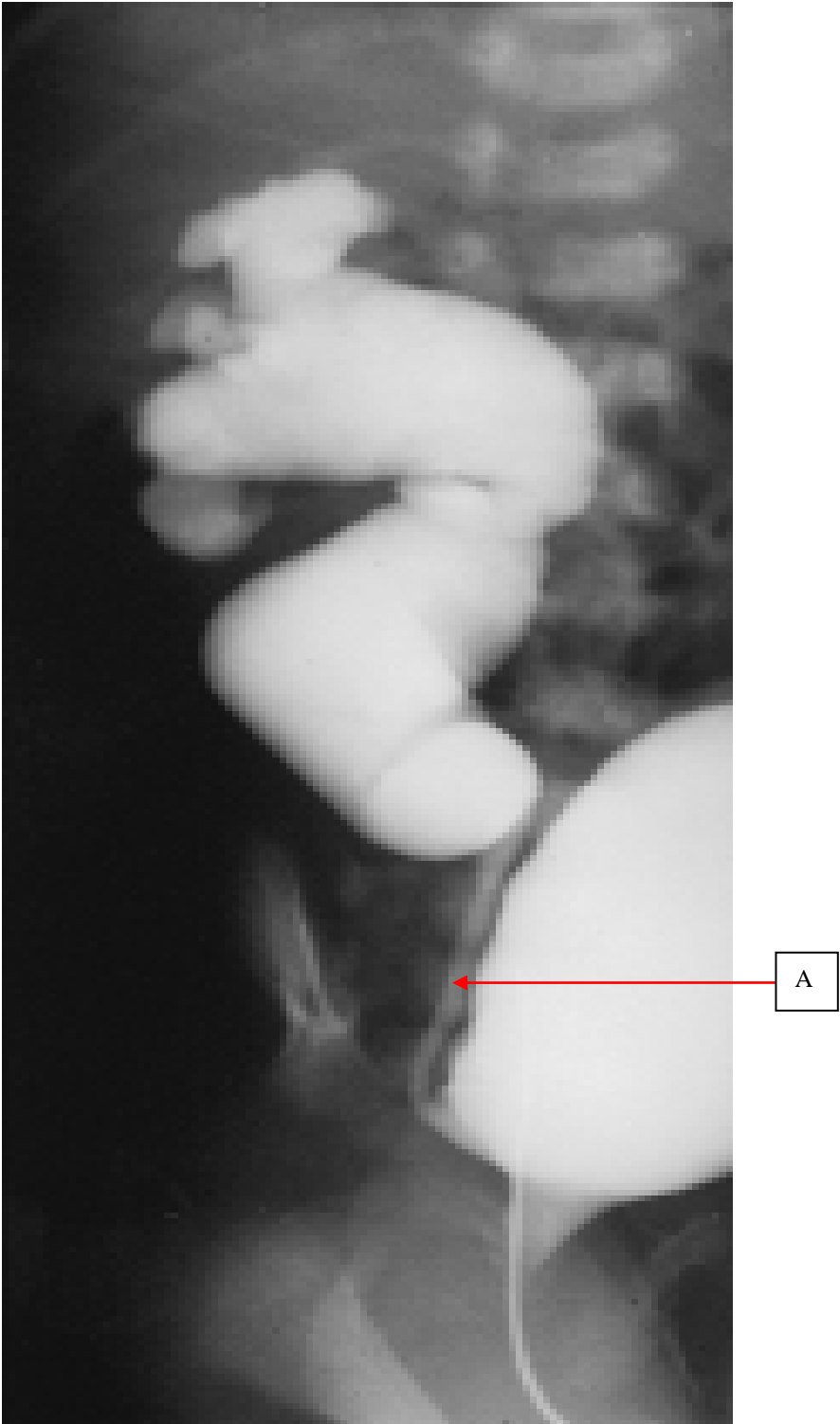


Figure 39 : UIV qui montre une image pathognomonique radicelle (A) contrastant avec une dilatation sus-jacente. [23]

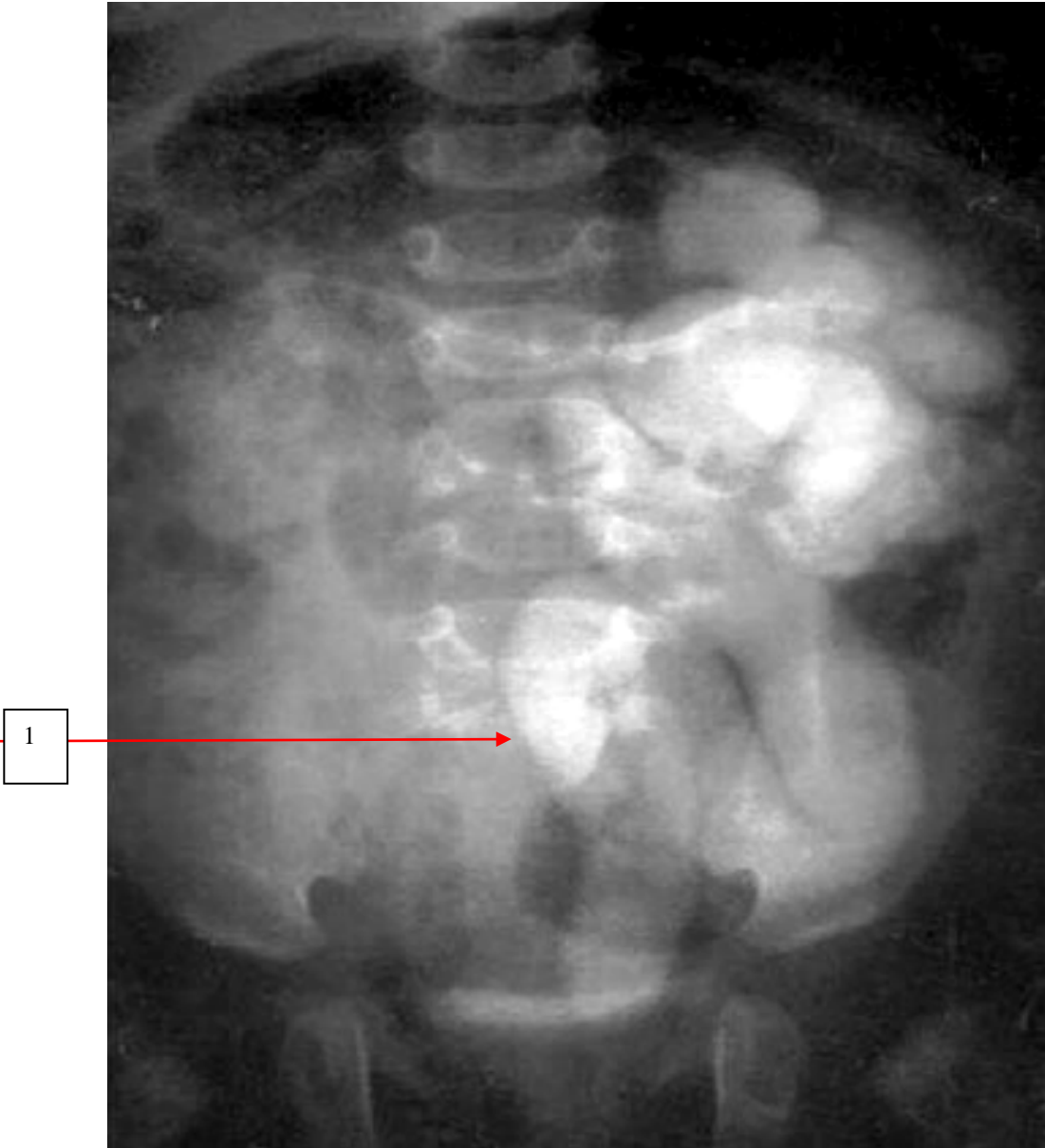


Figure 40: Urographie intraveineuse qui montre un aspect tortueux d'un MPO (1). [134]

f. **Urographie par résonance magnétique [UROIRM] :**

❖ **Technique [70] :**

L'imagerie par résonance magnétique découle d'un signal magnétique émis par les atomes de l'organisme, dans des conditions de stimulation particulière. Ce sont les progrès en informatique qui ont permis le recueil d'informations à partir de phénomènes physiques donnant un signal très faible, représenté, en ce qui concerne l'imagerie, par la résonance magnétique des noyaux atomiques de l'hydrogène.

❖ **Intérêt [69] :**

L'UROIRM est une excellente modalité pour obtenir une image radiologique exacte de l'appareil urinaire.

Elle a l'avantage de ne pas être irradiante, le gadolinium (produit de contraste) n'est pas néphrotoxique et la qualité de l'image radiologique est meilleure, en plus, l'UROIRM est reproductible et elle n'est pas perturbée par la superposition des gaz digestifs.

Dans le cadre du méga uretère, l'UROIRM permet de reconnaître l'obstruction urétérale, de déterminer sa localisation exacte et d'évaluer le retentissement sur le haut appareil urinaire. Elle détecte facilement l'hydronéphrose. Elle permet aussi de différencier le méga uretère refluant du méga uretère non refluant.

❖ **Limites [70] :**

Le coût très élevé de l'UROIRM limite son utilisation.

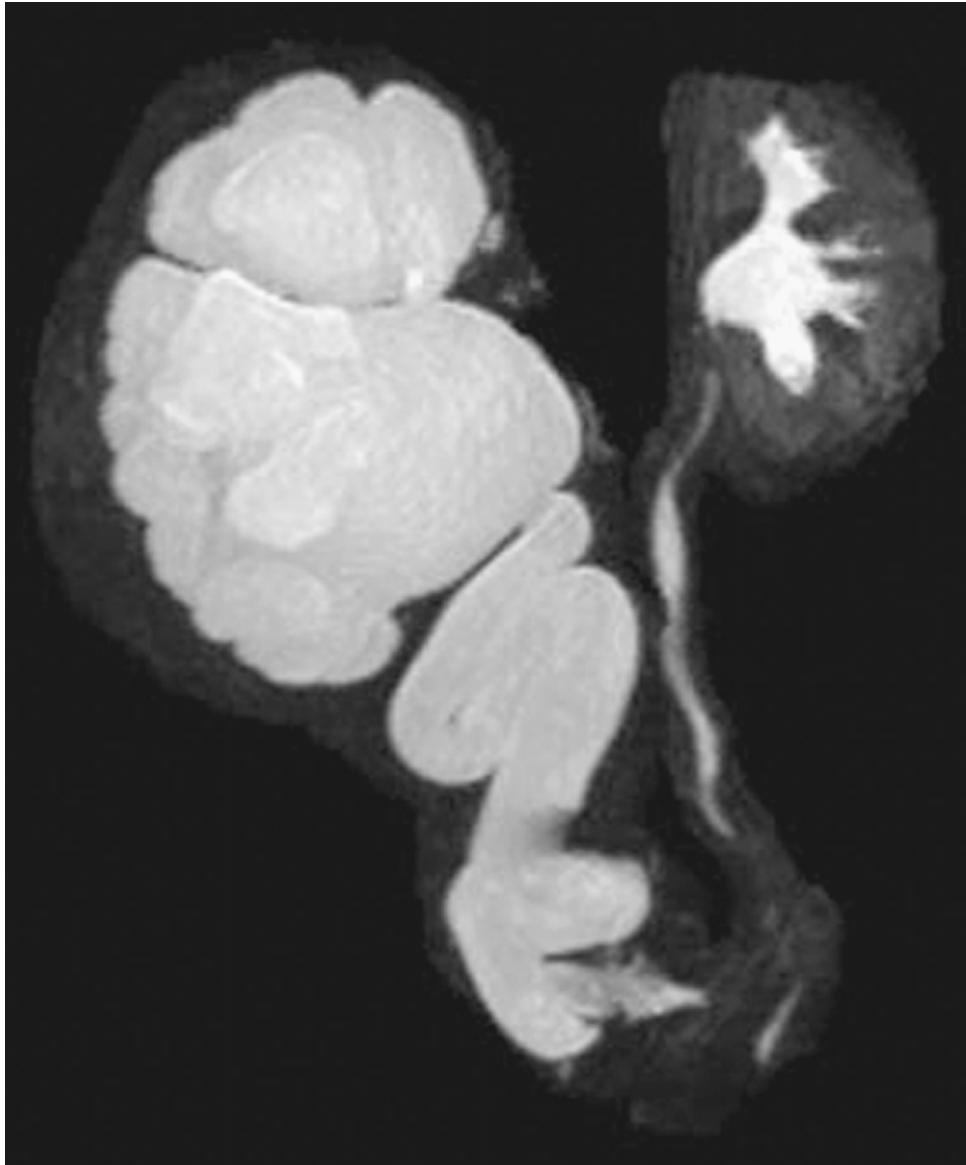


Figure 41 : Uro-IRM chez un garçon ayant un MUP.

3-2) EXAMENS BIOLOGIQUES :

a) **La fonction rénale : [11,69].**

L'altération de la fonction rénale dans le méga uretère primitif obstructif du grand enfant est rare, elle représente 0% à 10% des malades, elle est en rapport avec l'existence de méga uretère bilatéral, d'un méga uretère sur rein unique.

Elle conditionne le pronostic de cette pathologie d'où l'importance de l'exploration de la fonction rénale en recherchant une éventuelle insuffisance rénale.

Le dosage de l'urée, de la créatinémie et de la clairance de la créatinine permet d'évaluer la fonction rénale. La clairance de la créatinine est importante pour juger la sévérité de l'insuffisance rénale.

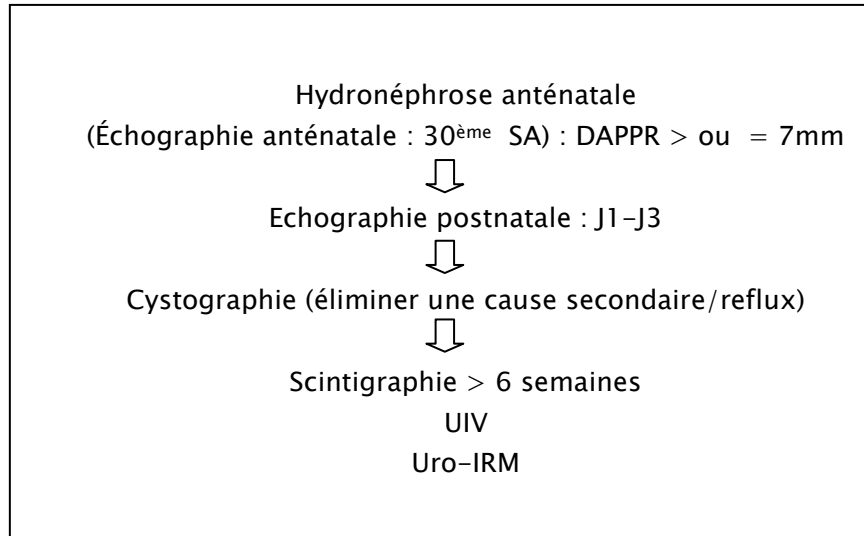
b) **L'examen cytobactériologique des urines [ECBU]:**

L'infection urinaire représente un motif de consultation fréquent dans le méga uretère primitif, elle se caractérise par la récurrence des épisodes infectieux, compliquant ainsi cette pathologie.

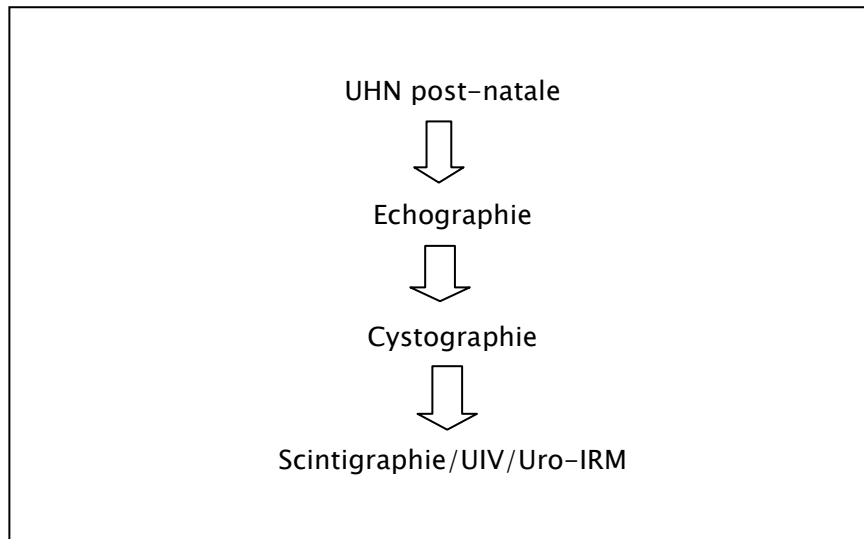
L'examen cytobactériologique des urines est essentiel pour éliminer toute infection urinaire avant d'entamer les investigations radiologiques qui approchent le diagnostic. Il est réalisé aussi dans le cadre de la surveillance à partir du 3ème mois [11, 69,85].

Les germes les plus souvent responsables de l'infection urinaire en cas de méga uretère primitif sont les germes Gram négatifs [9].

On peut conclure la conduite pratique en cas de découverte d'hydronéphrose anténatale ou en cas d'urétérohydronéphrose postnatale comme suit :



CAT devant hydronéphrose anténatale



CAT devant HUN post-natale

4. DIAGNOSTIC :

a. DIAGNOSTIC POSITIF : [11, 69]

Le diagnostic du méga uretère primitif est un diagnostic radiologique.

Les critères diagnostiques du méga uretère primitif sont :

Un uretère dilaté vu sur :

- Urographie intraveineuse.
- Echographie pelvienne.
- URO-IRM.

b. DIAGNOSTIC DE L'OBSTRUCTION : [1]

L'obstruction est l'incapacité de l'uretère d'assurer une augmentation du débit urinaire autrement que par augmentation de la pression basale, contrairement à la stase où l'augmentation de la diurèse n'entraîne aucune élévation de la pression basale. On retrouve ici la classique relation pression/débit qui en sens urodynamique définit toute obstruction.

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

➤ **Echographie rénale et pelvienne sous diurétique : [72, 89].**

Elle permet de rechercher les signes indirects en faveur d'une obstruction sévère pouvant entraîner ou majorer une altération de la fonction rénale :

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

➤ **UIV sous hyperdiurèse : [1, 9].**

Le retard d'excrétion est autant en rapport avec la stase dans des cavités dilatées qu'avec l'obstruction. La stase est normalement levée par l'épreuve au furosémide au contraire de l'obstruction qui va entraîner une incapacité de la voie excrétrice à assurer un débit élevé ce qui va se traduire par une augmentation du volume du système collecteur. Pour mettre en évidence cette obstruction, on injecte 20 min après le début de l'examen ,40mg de furosémide. On considère qu'il y a obstruction quand le pourcentage d'augmentation de la voie excrétrice, 15 min après l'injection de diurétique, dépasse 22%, et qu'il n'y a pas d'obstacle, si cette augmentation de la dilatation reste inférieure à 15%.

➤ **Scintigraphie dynamique : [1].**

L'obstruction se caractérise par le retard d'élimination d'un traceur radioactif sous hyperdiurèse induite par le furosémide. On obtient les résultats sous forme de courbes qui reflètent l'élimination urinaire. On considère qu'il y a obstruction quand l'activité induite par le furosémide croît même après injection du diurétique.

c. Diagnostic différentiel :
❖ Le reflux :

Le reflux se définit comme le passage rétrograde anormal de l'urine vésicale dans l'uretère. Physiologiquement, il existe un système antireflux au niveau de la jonction urétéro-vésicale, basé sur le trajet sous-muqueux de l'uretère et la musculature trigonale.

Selon la cause, on distingue les reflux primitifs, liés à une insuffisance du système anti-reflux physiologique, et les reflux secondaires soit à une malformation locale (duplicité, urétérocèle, diverticule), soit à un obstacle sous-vésical organique (valves urétrales) ou enfin à un trouble vésico-sphinctérien fonctionnel (vessie neurologique, instabilité vésicale).

Les reflux primitifs disparaissent fréquemment avec la croissance, par maturation de la jonction urétéro-vésicale.

Le reflux d'urines stériles n'a pas de conséquences pour les reins, mais la remontée dans les reins d'urines infectées peut entraîner une pyélonéphrite aiguë qui risque de laisser des séquelles définitives (pyélonéphrite chronique, néphropathie de reflux).

Sur le plan épidémiologique, l'âge et le sexe sont importants : les garçons ont souvent de reflux importants, de découverte précoce, avant un an, alors qu'après un an, le reflux prédomine nettement chez la fille, dans des formes souvent moins importantes que le garçon. Globalement, la prévalence à la naissance est estimée à 0,5% des nouveau-nés. Chez les enfants explorés pour infection urinaire, elle peut atteindre 50%.

L'infection urinaire et le diagnostic anténatal sont les circonstances de découverte habituelles. Les douleurs lombaires ascendantes ne se voient (rarement) que chez le grand enfant. Lors de l'interrogatoire, il faut toujours rechercher des anomalies de la continence ou des mictions pour ne pas ignorer un trouble vésico-sphinctérien fonctionnel, l'instabilité vésicale est très souvent associée au reflux.

La cystographie rétrograde est l'examen clé. Elle seule permet d'affirmer le reflux et de le classifier. Il faut attendre au moins un mois après une infection urinaire pour la réaliser. L'échographie est obligatoire, elle permet d'apprécier le retentissement rénal.

L'urographie intraveineuse n'a plus guère d'indications, sauf si on suspecte un reflux secondaire à une duplicité.

La scintigraphie rénale au DMSA est l'examen de référence pour apprécier l'existence ou non de séquelles rénales.

Les reflux primitifs de bas grade (1 et 2) disparaissent spontanément avec la croissance dans les trois quarts des cas, contre seulement un quart des cas pour les reflux primitifs dilatants (grades 3 et plus). Les reflux secondaires ne régressent que très rarement sans intervention chirurgicale, sauf dans l'instabilité vésicale ou le traitement médical du trouble fonctionnel fait souvent disparaître le reflux.

Les lésions rénales liées au reflux sont définitives et peuvent parfois évoluer pour leur propre compte vers l'insuffisance rénale et/ou l'hypertension artérielle, même après disparition du reflux.

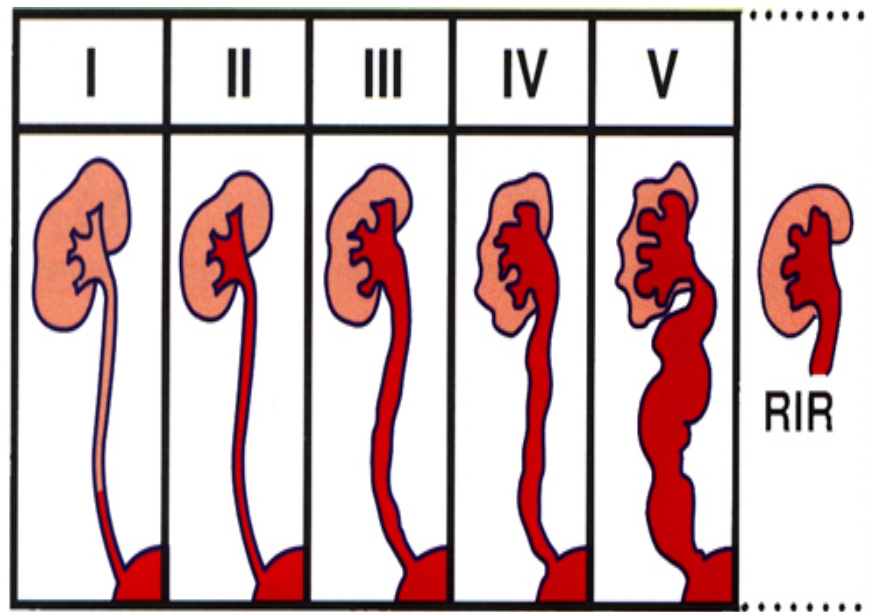


Figure 42[64] : classification internationale du reflux selon Duckett-Bellinger :

Grade I : reflux dans l'uretère pelvien

Grade II : reflux urétéro-pyélo-caliciel sans dilatation

Grade III : idem avec dilatation modérée de l'uretère

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

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

Le reflux intra-rénal (RIR) n'est pas pris en compte dans cette classification. Il s'agit d'un facteur de gravité supplémentaire

Le traitement médical du reflux repose sur la prévention des infections urinaires. La prophylaxie anti-infectieuse fait appel à différents antibiotiques ou antiseptiques urinaires que l'on prescrit en continu, au très long cours, soit en monothérapie, soit en alternant régulièrement deux ou trois molécules. Une demi-dose en une seule prise quotidienne est suffisante en prévention.

La surveillance évolutive repose sur des cystographies que l'on ne réalise jamais à moins de 12 à 18 mois d'intervalle.

Le traitement chirurgical consiste en une réimplantation urétéro-vésicale antireflux. Certains reflux symptomatiques de bas grade chez des grands enfants peuvent être corrigés par voie endoscopique.

Les indications thérapeutiques dépendent essentiellement de l'âge, du grade du reflux, et de la tolérance clinique. Compte tenu des conséquences potentielles, tous les reflux doivent être traités.

Le traitement initial est uniquement médical, il peut être poursuivi jusqu'à l'âge de cinq ans. Au-delà de cet âge, les petits reflux asymptomatiques peuvent être simplement surveillés. Les reflux de haut grade découverts après un an bénéficient souvent d'un geste chirurgical d'emblée, alors que s'ils sont découverts plus tôt, on attend en général 12 à 18 mois sous traitement médical avant de décider d'une intervention en cas de persistance.

Les reflux de bas grade sont exceptionnellement opérés, en cas d'infections persistantes ou de mauvaise compliance au traitement médical. seuls les reflux sévères de grade 4 ou 5 sont opérés avant 2 ans. Pour certains, les reflux de bas grade peuvent relever de traitements endoscopiques (injection sous méatique d'un matériau inerte biologique ou chimique); les reflux majeurs ayant abouti à la destruction de l'unité rénale peuvent faire discuter la néphrectomie

Le diagnostic différentiel est difficile avec un méga-uretère primitif, les reflux de haut grade s'accompagnant également d'une mégavessie.

❖ Valve de l'urètre postérieur :

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) constituent l'uropathie obstructive la plus fréquente du garçon [32]. C'est une malformation grave car pouvant conduire à l'insuffisance rénale terminale par destruction du parenchyme rénal.

La gravité de cette uropathie malformative réside dans l'importance de son retentissement sur le haut appareil urinaire avec un risque important d'insuffisance rénale terminale (25 à 40 % des cas), et 1 % des enfants en attente de greffe rénale sont porteurs de VUP [32].

Les valves de l'urètre postérieur (VUP) constituent l'uropathie obstructive la plus fréquente du bas appareil urinaire. Son incidence varie d'une sur 8000 à une pour 25 000 naissances vivantes [32]. Il s'agit d'une membrane anormale qui irradie en l'avant à partir du veru montanum et jusqu'à l'urètre membraneux. Cette valve est munie d'une petite ouverture postérieure de telle sorte que pendant la miction, la partie fusionnée bombe vers l'avant. Elle se développe tôt, pendant la vie intra-utérine, entravant ainsi le développement normal des reins et de la vessie.

Avec l'utilisation de l'échographie prénatale de plus en plus fréquente, la plupart des patients porteurs de cette malformation sont identifiés au début de la vie intra-utérine devant une dilatation uni- ou bilatérale des voies urinaires supérieures, une vessie de grande capacité à paroi épaisse se vidant mal, et parfois un urètre postérieur dilaté. Il peut s'y associer un oligoamnios et un aspect hyperéchogène cortical, signe de lésions dysplasiques. L'échographie permet donc le

Mégauretère primitif chez l'enfant

diagnostic anténatal de VUP, mais aussi d'évaluer son retentissement par l'étude de la quantité de liquide amniotique, l'aspect des reins et par la réalisation des prélèvements fœtaux. Ces derniers sont réalisés dans le sang foetal et/ou dans l'urine fœtale (bassinet) et permettent le dosage de la microglobuline, protéine qui reflète le mieux la fonction rénale fœtale.

À partir du deuxième trimestre, on peut distinguer plusieurs situations en fonction de la quantité de liquide amniotique et de son évolution, en outre, et, à moindre mesure, de l'aspect échographique des reins.

En effet, en présence d'un anamnios, le pronostic est mauvais puisque cela traduit une absence de filtration rénale et fait craindre l'apparition d'une hypoplasie pulmonaire. Le prélèvement d'urines fœtales n'est pas indispensable, mais permet parfois d'aider le conseil prénatal où si la question d'une interruption médicale de grossesse est abordée.

Si le liquide est peu abondant pour le terme, et quel que soit l'aspect des reins, le prélèvement fœtal présente le plus d'intérêt. Le conseil prénatal dépendra du taux de microglobuline et éventuellement de son évolution.

En cas de diagnostic anténatal, une dérivation vésicoamniotique peut être proposée afin de court-circuiter l'obstacle urétral. Mais beaucoup d'auteurs pensent que les lésions rénales sont trop précoces et que ces interventions comportent un risque surajouté d'accouchement prématuré et une morbidité propre, et donc doivent être réservées à des patients bien sélectionnés et dans le cadre d'études contrôlées afin d'en évaluer l'efficacité [64].

À la naissance, un contrôle échographie ainsi qu'un bilan rénal doivent être réalisés les premiers jours de vie, avant la sortie de la maternité afin de confirmer ou infirmer les constatations anténatales.

❖ Urétérocèle [61, 64 38]:

L'urétérocèle correspond à une dilatation pseudo-kystique de la portion distale de l'uretère dans son trajet sous-muqueux trigonal, dépourvu d'une musculature suffisante et qui se laisse ainsi distendre formant une lacune arrondie dans la vessie. Les deux plus fréquents types d'urétérocèle s'opposent point par point : l'urétérocèle ectopique, développée à la terminaison d'un uretère polaire supérieur de duplication urétérale, et l'urétérocèle orthotopique à la terminaison d'un uretère simplex.

◆ Urétérocèle ectopique

Elle est le plus souvent unilatérale, de grande taille, obstructive et parfois associée (en étant probablement la cause) à une dysplasie et une inflammation chronique du pôle supérieur du

Mégauretère primitif chez l'enfant

homolatéral. Elle est ectopique en raison de sa position extratrigonale et souvent associée à un RVU polaire inférieur dans le cadre d'une duplication urétérale, et rarement à un RVU polaire supérieur. En raison de sa position ectopique au col vésical, elle peut également se prolaber dans l'urètre postérieur et conduire à un obstacle sous-vésical chronique voire s'aboucher de manière ectopique dans l'urètre.

◆ Urétérocèle simple

Elle est le plus souvent bilatérale, de petite taille, habituellement développée à la terminaison d'un uretère non dupliqué, et en général peu obstructive. Du fait de sa petite taille, cette urétérocèle ne se prolabe pas dans l'urètre, avec une localisation intravésicale, mais peut être responsable de lithiase urinaire. Cette urétérocèle est habituellement orthotopique mais peut dans de rares cas être ectopique.

L'urétérocèle ectopique représente 75 % des urétérocèles (10 % intra vésical sur duplication avec faible retentissement, 63 % à développement extra vésical sur duplication et 2 % avec abouchement ectopique et pyélon non fonctionnel), tandis que l'urétérocèle simplex représente 25 % des urétérocèles, le plus souvent intra vésicale. L'urétérocèle simple est retrouvée le plus souvent chez le grand enfant tandis que l'urétérocèle ectopique entrant dans le cadre d'une duplication urétérale se rencontre le plus souvent chez l'enfant (et chez la fille 4-7 fois plus fréquemment).

L'urétérocèle simple peut se présenter en échographie comme une dilatation complète du rein et de l'uretère. Sa distinction avec un méga-uretère obstructif ou un reflux sévère peut être difficile en prénatal.

Le traitement dépend de la fonction du rein sus-jacent. En cas de rein détruit avec pyélon supérieur peu fonctionnel (< 10 % de la fonction totale), une néphro-urétérectomie polaire supérieure peut être envisagée. Lorsque le pôle supérieur est sain, le traitement de l'urétérocèle repose sur l'incision endoscopique principalement lorsqu'elle est intra vésicale mais également lorsqu'elle est extra vésicale. Elle doit toujours être proposée en première intention en raison de sa faible morbidité et de sa capacité à décompresser le pôle supérieur dilaté, facilitant ainsi un geste chirurgical secondaire qui ne nécessitera pas forcément d'excision. Si nécessaire, dans un second temps chez le grand enfant, on pourra proposer une urétéro-urétérostomie ou l'excision de l'urétérocèle extra vésicale et une réimplantation [38].

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

❖ **Implantation ectopique de l'uretère :**

L'abouchement ectopique est la seconde pathologie qui peut concerner l'uretère du pyélon supérieur avec l'urétérocèle dans le cadre des duplications urétérales. Tout comme l'urétérocèle, l'abouchement ectopique peut également concerner un uretère simple non dupliqué.

Par définition, il s'agit d'un uretère qui ne s'abouche pas au niveau du trigone vésical : chez la fille, il peut s'agir d'un abouchement sous le col vésical avec tableau d'incontinence urinaire (urètre distal, vagin, vestibule rectum, etc.) et qui peut également être associé à un kyste du canal de Gartner, reliquat du canal de Wolff. Chez le garçon, l'uretère ectopique s'abouche dans le système urogénital au-dessus du sphincter externe et du périnée et habituellement dans les structures wolffiennes que sont les canaux déférents, les vésicules séminales, les canaux éjaculateurs voire l'urètre postérieur sus-montanal.

Le tableau révélateur n'est alors pas celui d'une incontinence mais d'infection ou de douleurs des organes concernés (orchiépididymites).

L'abouchement ectopique urétéral concerne, dans 80 % des cas, un uretère dupliqué et, dans ce cas, il s'agit de l'uretère du pyélon supérieur. Dans 20 % des cas, l'ectopie concerne un uretère simple qu'elle soit unilatérale ou bilatérale.

Il peut être associé à certaines malformations que sont les malformations rénales homolatérales en cas d'uretère simple (ectopie, rein en fer à cheval) ou controlatérales (duplication urétérale), les anomalies épидидymotesticulaires, les malformations anovagino-utérines (duplications vaginales, hémivagin, utérus bicorne, etc.) et anorectales, ainsi que l'atrésie de l'œsophage

Le diagnostic d'abouchement urétéral ectopique peut se faire grâce à l'échographie, l'IRM et la cystographie. L'échographie peut retrouver une petite vessie en cas d'abouchement ectopique bilatéral et rarement un uretère ectopique large peut se présenter comme une structure intravésicale dénommée pseudourétérocèle.

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

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

❖ **Syndrome de prune belly [67] :**

Le Prune Belly syndrome (PBS) ou Eagle-Barrett syndrome est l'association d'un déficit musculaire de la paroi abdominale, d'une dilatation des bassinets associée ou non à une dysplasie rénale, d'une absence de tissu prostatique et d'une cryptorchidie. Une persistance de l'ouraque est possible. L'uropathie correspond à une dysfonction ou à une obstruction de l'urètre provoquant une mégavessie et des méga-uretères. Une hypoplasie de la prostate est fréquente chez les garçons. Cette séquence est beaucoup plus rare chez les filles (2% des malades) où elle associe à l'uropathie et à l'anomalie de la paroi abdominale une atrésie vaginale, rectovaginale, des fistules rectovésicales ou un utérus bicorne. Le pronostic dépend surtout de la sévérité de l'atteinte rénale. La complexité des malformations urinaires fait que le traitement conservateur garde une bonne place dans l'arsenal thérapeutique. La chirurgie des malformations urinaires nécessite une approche au cas par cas (aussi bien pour l'indication et le moment de la chirurgie) et sa réalisation devra être confiée à une équipe avertie. L'abaissement testiculaire devrait être réalisé plus fréquemment en période néonatale pour augmenter les chances de paternité, de même que l'abdominoplastie dont le bénéfice sur le plan esthétique et fonctionnel est réel.

VIII. Prise en charge de Mégauretère :

1. Traitement conservateur du mégauretère obstructive non refluant: [93, 94]

L'attitude conservatrice est maintenant unanimement admise pour les méga-uretères primitifs non symptomatiques de diagnostic anténatal. Cette attitude n'est pas forcément définitive.

Une UHN diagnostiquée en anténatal doit être explorée en post-natal ; L'échographie rénale est systématique à partir du troisième jour de vie, permettant de confirmer le siège et l'étendue de la dilatation urétérale, de mesurer le diamètre de l'uretère rétrovésical et celui du pyélon et d'étudier l'état du parenchyme rénal.

Cette surveillance doit :

- confirmer le caractère obstructif,
- détecter précocement l'apparition de symptômes,
- suivre l'évolution de la dilatation et de la fonction rénale.

Cette échographie doit être répétée vers l'âge de six à huit semaines puis tous les trois à six mois pour suivre l'évolution. La persistance d'une dilatation urétérale supérieure à 15mm est un facteur prédictif pour le traitement chirurgical [35, 36, 49].

L'objectif de cette attitude est d'intervenir avant l'altération du parenchyme rénal et de ne pas opérer des enfants qui auraient évolué spontanément vers la guérison et la régression de la dilatation.

Les détracteurs de ce traitement conservateur lui reprochent le risque de sous-estimer la gravité de l'obstruction. L'obstruction pourrait empêcher le développement normal du parenchyme rénal sans avoir de retentissement rénal immédiat.

Inversement, on pourrait reprocher à l'attitude interventionniste précoce une morbidité opératoire élevée et la limite floue entre l'évolution naturelle et la correction chirurgicale expliquant les très bons résultats chirurgicaux rapportés.

Une surveillance rapprochée est organisée durant la première année de vie du fait d'une régression spontanée de la majorité des formes favorables lors de cette période. Un suivi clinique, échographique et si nécessaire scintigraphique régulier est indissociable de tout traitement conservateur. Une éducation des parents est fondamentale à propos du risque infectieux.

L'infection urinaire est fréquente dans cette uropathie jusque 50 % des cas dans la première année de vie. Ce risque est réduit de 80% dans les 6 premiers mois de vie par l'utilisation d'antibioprophylaxie urinaire [89]

L'antibioprophylaxie est indiquée en cas d'infection urinaire fébrile et est prescrite à titre systématique les six premiers mois de la vie, voire la première année si la dilatation est importante [93].

L'antibioprophylaxie a deux objectifs :

- Réduire la fréquence des épisodes d'IU ; par l'inhibition de l'adhésivité des bactéries à l'endothélium
- Prévenir ou au moins limiter les lésions rénales secondaires aux épisodes répétés de pyélonéphrite aiguë.

Principe de l'antibioprophylaxie :

- Etre actifs sur *E. coli*, principale bactérie cause d'IU récidivantes.
- Etre administrables par voie orale et bien tolérés.
- Avoir une élimination prédominante par voie urinaire.

- Etre différents de ceux qui sont proposés en traitement curatif : aucun traitement prophylactique ne pouvant prétendre à une efficacité totale, si une infection survient, le même antibiotique ne pourra être utilisé en curatif car la bactérie impliquée a toutes les chances d'être résistante à l'anti-infectieux.

- Avoir un effet écologique minimal sur la flore digestive, la flore digestive est le principal réservoir des bactéries cause d'IU, elle est quantitativement très importante et c'est sur elle que s'exerce essentiellement la pression de sélection des antibiotiques.

Les deux antibiotiques les plus utilisés sont le cotrimoxazole et la nitrofurantoïne4 (Grade C).

- Le cotrimoxazole (contre-indiqué avant l'âge d'1 mois) est utilisé à la posologie de 1 à 2 mg/kg/j de triméthoprime et de 5 à 10 mg/kg/j de sulfaméthoxazole
- la nitrofurantoïne à la posologie de 1 à 2 mg/kg/j.

Ceux-ci sont prescrits en une prise quotidienne, au moment du pic de concentration osmolaire des urines pour une meilleure efficacité, soit le matin chez les enfants de moins de 2 ans, soit le soir pour les autres.

La durée optimale est une unanimité :

- 6 à 12 mois.
- Jusqu'à la disparition de la dilatation.
- Jusqu'à l'âge de 5 ans.

➤ **Les conditions de la surveillance simple :**

- Asymptomatique,
- Régression de la dilatation,
- Dilatation modérée stable <15 mm,
- Fonction rénale relative normale et stable.

➤ **Les éléments prédictifs de l'échec du traitement conservateur sont :**

- Diamètre >15mm
- Infections urinaires récidivantes
- Altération de la FR<30%
- Hydronéphrose grade III- IV

➤ **Les indications chirurgicales et critère d'échec de traitement conservateur :**

- Fonction rénale relative <40%,
- Perte de 5% sur le suivi scintigraphique,
- Complications cliniques : IU récidivantes ou sévères.
- Persistance de la dilatation >15mm au delà de la 1^{ère} année de vie.

Cette attitude conservatrice est adoptée depuis maintenant plus de 20 ans et les résultats dans la littérature sont très encourageants, avec un taux d'intervention secondaire de 10 à 20 % selon les séries [37, 40, 92-94].

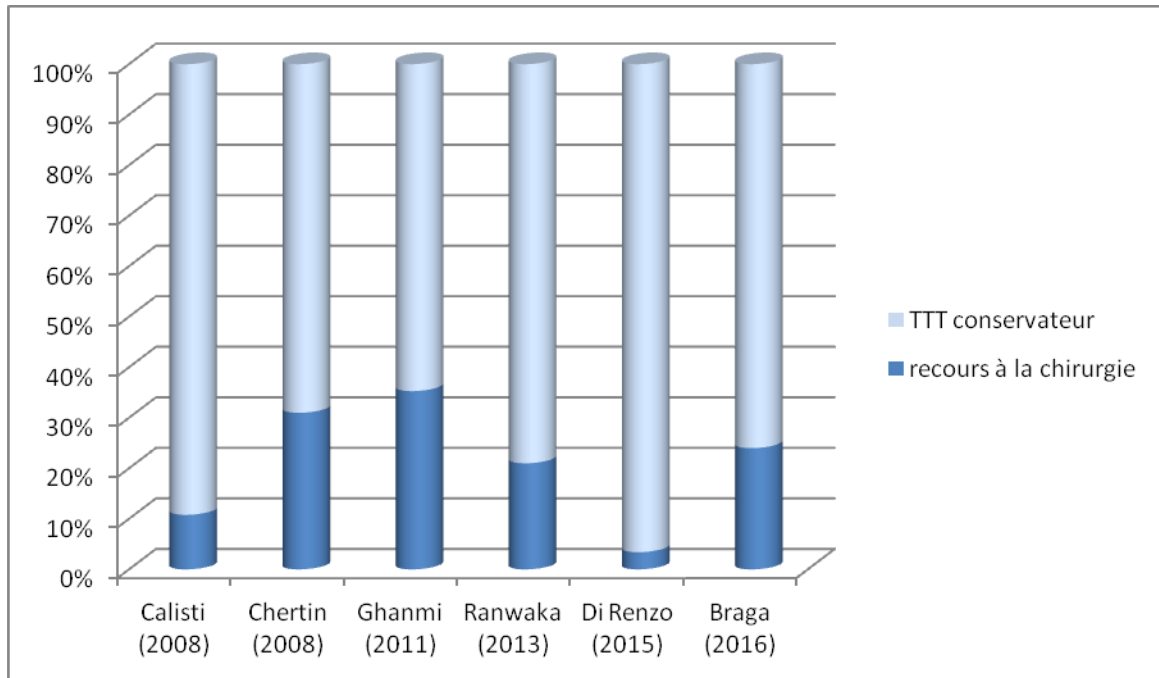


Figure 43: Réussite du traitement conservateur et recours à la chirurgie selon les séries pour les patients diagnostiqués en anténatal.

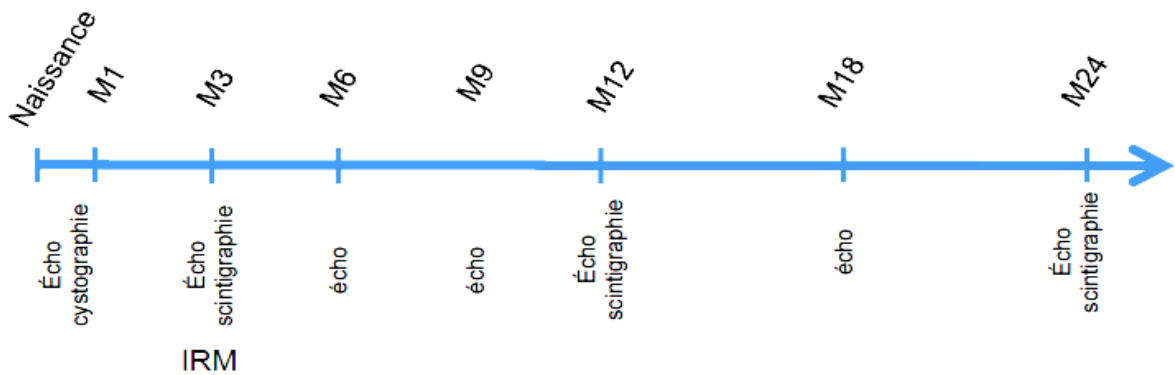


Figure 44: Surveillance simple selon le consensus de l'association britannique des urologues pédiatres dans la prise en charge du mégauretère primitif

➤ Circoncision :

Elle est indiquée chez les garçons porteurs de MUP chez qui on a adopté un traitement conservateur. Elle a l'intérêt de diminuer le taux d'infections urinaires de façon significative selon l'étude de Braga avec un taux de 19% d'IU chez les patients circoncis contre 41% de cas d'IU chez les non circoncis.

2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

A. Dérivations temporaires

a. Indications

Cette option thérapeutique a longtemps été la technique de première intention (années 1960-1970).

La néphrostomie ou l'urétérostomie était pratiquée devant tout méga-uretère très dilaté et symptomatique, le principe étant une levée temporaire de l'obstruction.

Ce type de traitement reste toujours valable en urgence en cas de choc septique par rétention d'urines infectées au niveau de la dilatation urétérale et/ou d'infection rénale aiguë sévère par atteinte bilatérale ou sur rein unique. La dérivation permet, en cas de rein muet, de connaître sa véritable fonction et de décider de la prise en charge chirurgicale ultérieure (néphrectomie ou réimplantation) [4].

L'indication de dérivation peut également être posée en cas de dilatation majeure chez les nourrissons pour faciliter la réimplantation [96, 97].

La récente conférence de consensus de l'association britannique des urologues pédiatre (BAPU) recommande la néphrostomie percutanée en première intention, puis la sonde double J [95]. L'urétérostomie cutanée est progressivement considérée comme une prise en charge de dernier recours du fait d'une morbidité significative. Cela correspond globalement à la pratique urologique pédiatrique française.

b. Procédés

▪ Néphrostomie.

De nos jours, la technique de pose de néphrostomie échoguidée est la technique de choix. L'enfant est installé en décubitus ventral. Après repérage échographique du point de ponction (en fosse lombaire sur la ligne axillaire postérieure en regard d'un calice dilaté), on ponctionne les cavités pyélocalicielles en surveillant la progression de l'aiguille jusqu'au fond du calice sous contrôle échographique. Une analyse cyto bactériologique systématique est prélevée. Sous contrôle scopique, une pyélographie est ensuite réalisée. Un guide flexible est introduit à travers l'aiguille. Une fois enroulé dans le bassinet, on retire l'aiguille puis la sonde de néphrostomie est glissée sur le guide et fixée à la peau par des points non résorbables en U [99].

▪ Urétérostomie.

Soit l'incision cutanée est médiane hypogastrique, soit on réalise deux incisions latérales de type McBurney. Après refoulement du péritoine, l'uretère est repéré le long du bord interne du psoas ou à la croisée des vaisseaux iliaques. Une fois l'urétérolyse réalisée, en ayant pris soin de respecter la vascularisation péri-urétérale, l'extrémité distale est sectionnée, puis l'uretère est cathétérisé avec une sonde urétérale. La longueur nécessaire de l'uretère doit permettre sa montée à la peau sans tension. On finit par la confection de la stomie (par plusieurs plans cutanés et aponévrotiques) en faisant attention à ne pas « switcher », anguler ou trop tracter l'uretère [98].

- **Urétérovésicostomie non continente : [150]**

Technique :

Une mini-incision de 2-3 cm transversale du côté de l'obstruction est réalisée, cette incision est similaire à celle réalisée pour urétérostomie. Après dissection à travers le fascia et séparation du plan musculaire, l'espace périvésical est développé et élargie permettant la mise en évidence du système dilaté. L'uretère est coupé au dessus du site de l'obstruction. L'uretère distal est ensuite ligaturé. A ce moment, on procède au remplissage de la vessie au sérum salé à l'aide d'une sonde de Foley, ceci permettra de montrer la position optimale pour l'anastomose. Aucune réduction ou excision ne sera réalisée sur l'uretère proximal pour minimiser la diminution du flux antérograde dû à la tortuosité de l'uretère terminal. L'uretère est donc anastomosé en position latérale à la vessie par des points séparés au vicryl 4/0. La vessie sera à nouveau remplie à travers la même sonde de Foley pour assurer la fonctionnalité du système refluant de la vessie vers le système dilaté.

Intérêt :

Evite les complications de l'urétérostomie.
Evite d'exclure la vessie.

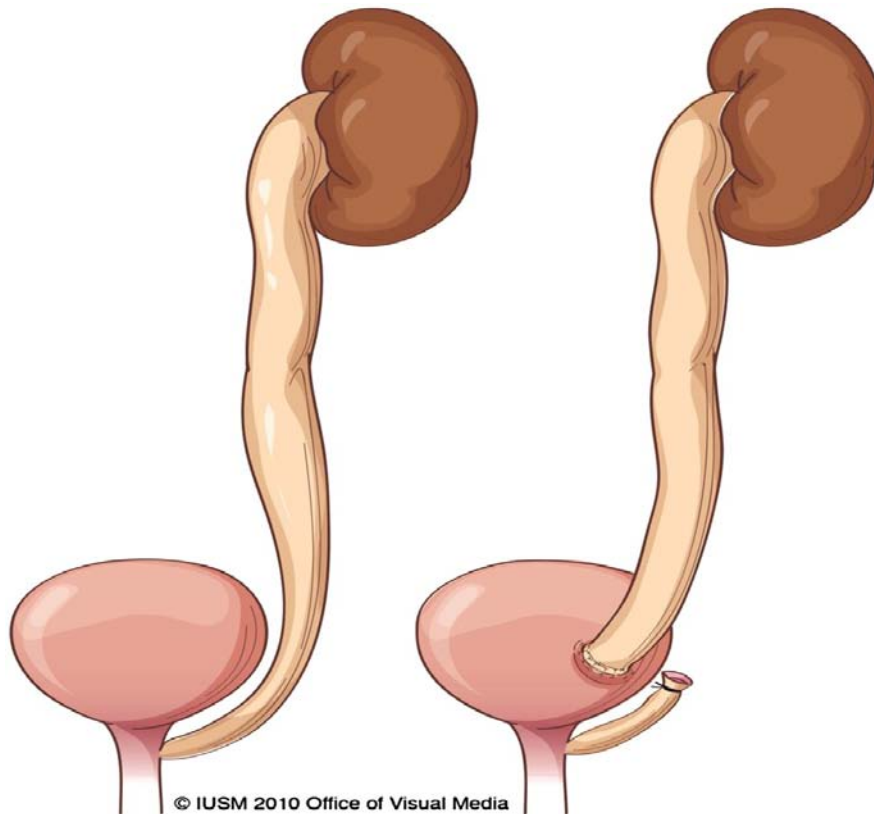


Figure 46 : Illustration de l'Urétéro-vésicostomie refluante d'une obstruction de la jonction vésicourétérale.

- **La montée de la sonde double J :**

La sonde JJ est un tube souple et fin (environ 3 mm de diamètre) dont les extrémités forment chacune une boucle (d'où le terme double J) ce qui permet à la sonde de rester en place entre le rein et la vessie. Cette sonde est dite auto statique car l'existence des boucles lui permet de rester positionnée sans moyen de fixation.

La sonde est mise en place par les voies naturelles au cours d'une cystoscopie et sous contrôle radiologique (amplificateur de brillance).

Dans l'étude menée par Farrugia, la mise en place de sonde double J chez des nourrissons à partir de 24 semaines de vie et pendant une durée moyenne de 6 mois semble être efficace dans environ 56% des cas qui n'ont pas eu recours à la chirurgie. Cependant le 1/3 des patients ont eu des complications type : migration de la sonde double J, formation de lithiase ou infection.



Figure 45: AUSP qui montre une sonde double J en place entre le rein droit et la vessie

B. Traitement curatif :

a. Objectifs : [11].

L'objectif est de :

- Reconstruire une jonction urétéro-vésicale perméable et non refluyente en supprimant la zone urétérale pathologique (la radicule)
- Assurer un système anti-reflux par une réimplantation de l'uretère.

b. Principes :

La chirurgie du méga uretère primitif doit respecter certains principes [76, 6, 91] :

- Respect de la vascularisation de l'uretère lors de sa dissection et lors du modelage [6].
- Ne pas trop raccourcir l'uretère, si celui-ci a conservé son péristaltisme.
- Modelage de l'extrémité distale de l'uretère si son diamètre est supérieur à 10mm.
- Confection d'un trajet sous-muqueux comme montage anti-reflux dont la longueur doit être au moins égale à 4 à 5 fois le diamètre de l'uretère distal selon la loi de PAQUIN pour éviter le reflux vésico-rénal post opératoire [91].
- Réimplantation de l'uretère dans une zone la plus proche possible de la partie fixe de la vessie pour éviter toute plicature de l'uretère à vessie pleine.
- Dans certains cas où l'uretère est très dilaté et atone, la résection peut être poursuivie plus en hauteur et en largeur mais sans dépasser le croisement avec les vaisseaux iliaques et un tiers du diamètre de l'uretère en largeur.
- La résection et la suture sont réalisées sur une sonde tutrice de calibre 8 à 10 CH.
- Coucher la ligne de suture du modelage urétéral contre la face musculaire du tunnel sous-muqueux pour éviter une éventuelle fistule urétérovésicale source de reflux.
- L'anastomose urétéro-vésicale doit être réalisée sans tension avec deux points profonds appuyant le néo-méat au détrusor.
- Laisser la sonde urétérale tutrice à demeure pendant 12 à 15 jours et drainer correctement la vessie.

Le taux de modelage varie dans la littérature autour de 50 % [112-115].

c. Indications :

Les indications chirurgicales d'emblée :

- Fonction rénale relative <40%,
- Perte de 5% sur le suivi scintigraphique,
- Complications cliniques : IU récidivantes ou sévères.
- Forme à révélation tardive.
- IR sur atteinte bilatérale ou sur rein unique avec critère de gravité.

Il existe plusieurs techniques de réimplantation dont le choix se fait en fonction de la taille de la vessie et de l'uretère, et de l'uni ou bilatéralité de l'atteinte [58].

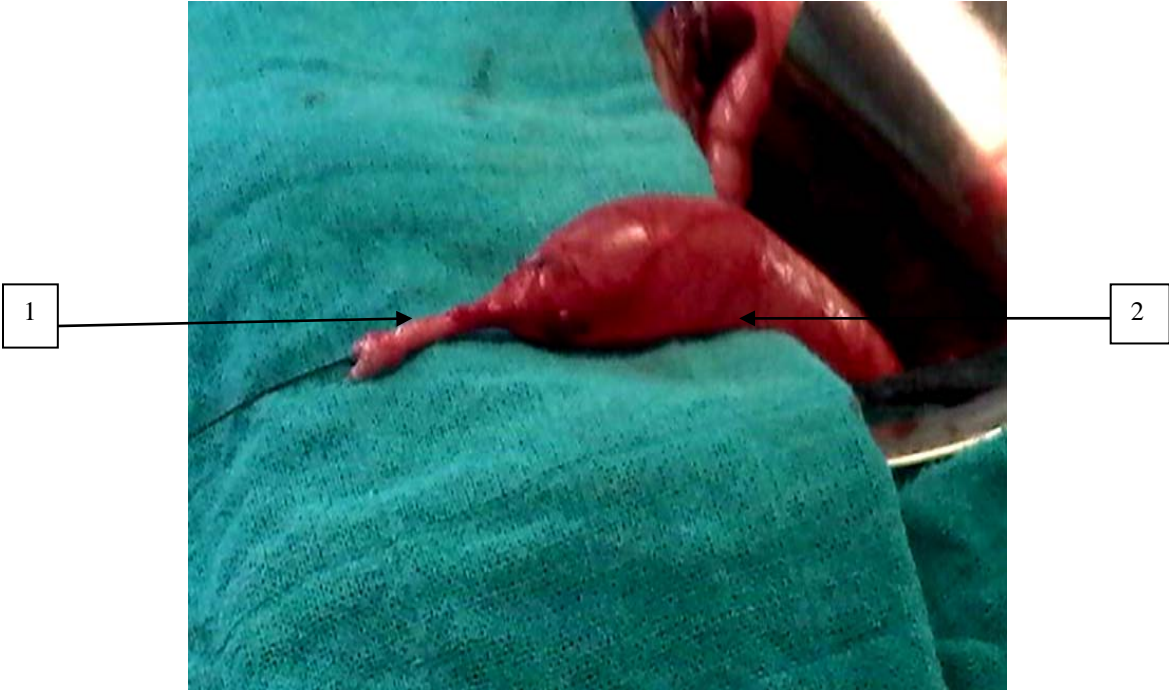


Figure 46 : photo peropératoire qui montre un aspect de queue de radis : une zone non fonctionnelle rétrécit (1) et une zone dilatée (2).

❖ **Technique de Cohen.**

- Atteinte unilatérale ou d'uretère peu dilaté, sous réserve d'une longueur suffisante d'uretère pour l'attirer à travers son hiatus sans traction et d'une largeur de trigone suffisante pour accepter le tunnel sous-muqueux transversal.
- Elle est évitée en cas d'atteinte bilatérale car la présence d'une barre rétrotrigonale formée par les deux tunnels sous-muqueux transversaux risque de perturber le fonctionnement vésical.

❖ **Technique de Politano-Leadbetter.**

- Elle est préférée en cas d'atteinte bilatérale ou d'uretère très dilaté.

❖ **Vessie psoïque [116].**

- Elle peut aider en cas de perte de substance (résection importante de l'uretère dilaté ou urétérostomie) importante afin de permettre la réimplantation sans traction.
- En cas des dolicho-méga-uretères
- Ré interventions pour sténose secondaire.
- Elle peut également être utilisée d'un côté en cas d'atteinte unilatérale.
- La vessie psoïque ne peut s'appliquer qu'aux réimplantations verticales, type Politano – Leadbetter.

d. Voie d'abord (commune) :

Il concerne l'incision et la dissection.

❖ **Incision.**

On réalise cette intervention par voie sous-péritonéale. On commence par une incision horizontale et suspubienne, environ 1 cm au-dessus du pubis, qui se prolonge vers les épines iliaques antérosupérieures latéralement.

L'incision peut être inguinale en cas d'atteinte unilatérale [102]. Elle est plus large que pour une simple réimplantation antireflux afin de mieux s'exposer, compte tenu de la hauteur de dissection urétérale. Si l'agrandissement est nécessaire, il se fait latéralement. On incise les plans aponévrotiques en réalisant une incision Pfannenstiel ou un faux Pfannenstiel. Le Pfannenstiel reste l'incision de choix. L'aponévrose des grands droits est incisée 1 cm au-dessus du pubis. Le péritoine est décollé de la face antérieure des grands droits jusqu'à son insertion pelvienne en bas et l'ombilic en haut. On aborde alors l'espace de Retzius puis on dépéritonise les faces antérieures et latérales de la vessie. Cette phase doit être le moins hémorragique possible afin de bien exposer le col vésical et les premiers centimètres de l'urètre.

❖ **Dissection de l'uretère dilaté :**

Elle peut se faire par voie extravésicale pure afin de mieux respecter la muqueuse trigonale. On commence par refouler le péritoine en se portant au niveau du bord externe du grand droit. Après section du pédicule épigastrique et du ligament rond puis repérage de l'uretère au-dessus de l'artère ombilicale à son émergence de l'hypogastrique par un lac, on réalise sa dissection de haut en bas du détroit supérieur jusqu'à la sténose en veillant à respecter la vascularisation et l'innervation. L'uretère ainsi libéré est sectionné au ras de la vessie, la partie prévésicale contenant la radicule est réséquée, la partie intramurale est laissée en place [103].

Cette dissection est souvent menée par voie intravésicale afin de mieux respecter la vascularisation de la portion urétérale intravésicale. Cette voie est idéale si une technique de Cohen est envisagée car il suffit d'agrandir l'orifice par une incision muqueuse et musculaire en haut et en dehors. On réalise alors une taille vésicale par une incision verticalement médiane du dôme à 0,5 cm au-dessus du col vésical.

Une bonne exposition est nécessaire. On s'aide d'un écarteur autostatique pour refouler les berges latérales de l'incision cutané-aponévrotique, et d'un fil noué en X dans l'angle inférieur de l'incision vésicale entre la vessie et l'aponévrose afin de les solidariser et d'effacer l'auvent aponévrotique. Des fils tracteurs sont fixés au niveau des berges latérales de l'incision vésicale pour maintenir la vessie ouverte. Enfin, une valve malléable est fixée à l'écarteur autostatique pour refouler la face postérieure de la vessie. Un temps d'exploration est alors réalisé. Il conditionne le choix de la technique en fonction de l'épaisseur et de la taille de la vessie, de l'unilatéralité ou de la bilatéralité de l'atteinte et du siège des orifices urétéraux. On évalue précisément la largeur du trigone. On mesure le trajet sous-muqueux controlatéral en cas de reflux associé pour déceler un reflux masqué du côté controlatéral en cas de trajet sous-muqueux trop court qui nécessite une réimplantation controlatérale. On recherche systématiquement un diverticule para-urétéral dit « de Hutch » qui gênerait la réimplantation.

Par la suite, on cathétérise l'uretère par une sonde tutrice que l'on solidarise à l'uretère par un point en X afin de faciliter la dissection trans-hiatale en tractant sur le fil : on découpe une collerette de muqueuse (très importante pour la fixation ultérieure de l'uretère à la vessie) puis on dissèque aux ciseaux l'uretère dans son trajet intramural en sectionnant la barre interurétérale puis les attaches musculaires liant l'uretère au détrusor puis à la gaine de Waldeyer. On fait attention chez le petit garçon à ne pas léser le déférent visible à travers le hiatus.

Dans la plupart des cas, l'uretère vient aisément sur plusieurs centimètres. Mais une périurétérite, des coudes multiples peuvent gêner la libération de l'uretère et nécessitent alors la libération de l'uretère par voie extravésicale. L'uretère est ainsi libéré de la vessie jusqu'à son croisement avec les vaisseaux iliaques. Lors de la dépéritonisation, on veille à respecter l'adventice urétéral. En présence d'un dolicho-méga-uretère, on veille également à sectionner le tissu fibreux fixant les coudes urétéraux lors de leur libération. À la fin de la dissection, le segment sténotique est extirpé dans son trajet intramural.

Mégauretère primitif chez l'enfant

Si une réimplantation suprahiaatale est envisagée, on veille à tracter l'uretère dans l'espace latérovésical où il sera décroisé du déférent et des vaisseaux génitaux afin d'éviter une coudure lors du remplissage vésical.

On finit par l'exérèse de la radicelle en sectionnant l'uretère 1 cm au-dessus de la zone sténotique. Au-delà, on s'expose à un raccourcissement trop important de l'uretère. Dans certains cas, le segment sténotique s'étend au-delà (dolicho-méga-uretères+++), et on se limite au pubis comme limite supérieure de la résection, le but étant de pouvoir réimplanter sans traction sur l'uretère. On peut toujours s'aider d'une vessie psöique pour réduire la traction. Une fois l'uretère sectionné, un nouveau temps d'observation est nécessaire.

En effet, un uretère, qui après section se rétracte, retrouve un calibre normal et laisse échapper un flot d'urine, peut être réimplanté comme tel ; alors qu'un uretère atone restant très dilaté nécessite une résection plus importante associée à un modelage et probablement une vessie psöique.

e. Réimplantation :

Elle repose sur les trois grands principes fondamentaux énoncés par Bishoff et Bush [104] :

- réséquer le segment juxtavésical obstructif ;
- faciliter l'écoulement des urines par suppression des coudes et réalisation d'un modelage urétéral ;
- réimplanter l'uretère avec un dispositif antireflux.

Plusieurs points essentiels sont à respecter :

- la désinfection obligatoire des urines avant l'intervention car l'infection inhibe le péristaltisme, majore la dilatation et sclérose le muscle urétéral de façon irréversible ;
- une incision cutanée plus large que pour une simple réimplantation antireflux pour mieux s'exposer. Le respect de l'adventice urétéral contenant les vaisseaux au moment de la séparation du péritoine et de la libération des coudes lors de la dissection extravésicale et de la muqueuse trigonale lors de la dissection intravésicale ;
- le décroisement de l'uretère avec le déférent et les vaisseaux génitaux afin d'éviter un coude urétéral lors du remplissage vésical ;
- la longueur de la résection qui doit idéalement emporter le segment non fonctionnel sans être excessive afin de permettre une réimplantation sans traction en prenant le pubis comme limite supérieure ;
- la largeur du modelage qui ne doit pas excéder plus d'un tiers du diamètre externe de l'uretère ;
- une vigilance lors de la résection des coudes ;
- la longueur du modelage qui ne doit pas excéder la longueur du trajet sous-muqueux plus quelques centimètres d'uretère prévésical
- une longueur de trajet sous-muqueux égale à cinq fois le diamètre de l'uretère. Un tunnel sous-muqueux large ;

Mégauretère primitif chez l'enfant

- la fixation du néoméat à la vessie et de l'uretère au néohiatus par des points solides chargeant le détrusor. Il faut laisser la ligne de suture urétérale contre la muqueuse trigonale en cas de modelage afin de diminuer le risque de fistule urétérovésicale ;
- la mise en place d'une sonde urétérale pendant trois à quatre jours (10-12 jours en cas de modelage) et un drainage vésical en postopératoire ;
- une antibioprofylaxie trois à 12 mois en cas d'infection précédant l'intervention. En l'absence d'infection, le choix entre une prophylaxie de trois semaines ou rien est laissé à la liberté de chacun.

❖ **Technique de Cohen (Figure 47).**

Il s'agit de la très classique réimplantation trans-hiatale par avancement transversal de Cohen, largement utilisée dans le traitement chirurgical des reflux vésicourétéraux.

L'avantage de cette technique est la rapidité, la fiabilité et la dissection urétérale intravésicale pure de l'uretère. Le point d'entrée de l'uretère dans la vessie en zone fixe trigonale n'est pas modifié, empêchant tout risque d'angulation lié au déplacement du hiatus situé en zone mobile supratrigonale. Le tunnel sous-muqueux sustrigonal est réalisé transversalement. En cas de réimplantation bilatérale, les deux tunnels sous-muqueux doivent être distincts. Le problème de cette technique vient de la longueur du trajet sous-muqueux limitée à la largeur du trigone, ce qui explique qu'on ne puisse l'utiliser en cas de diamètre urétéral important. L'autre inconvénient est le risque de dysfonctionnement vésical en cas de réimplantation bilatérale avec une barre sous-trigonale formée par les deux tunnels sous-muqueux très saillante. Enfin, un dernier inconvénient et pas des moindres est celui du cathétérisme urétéral ultérieur.

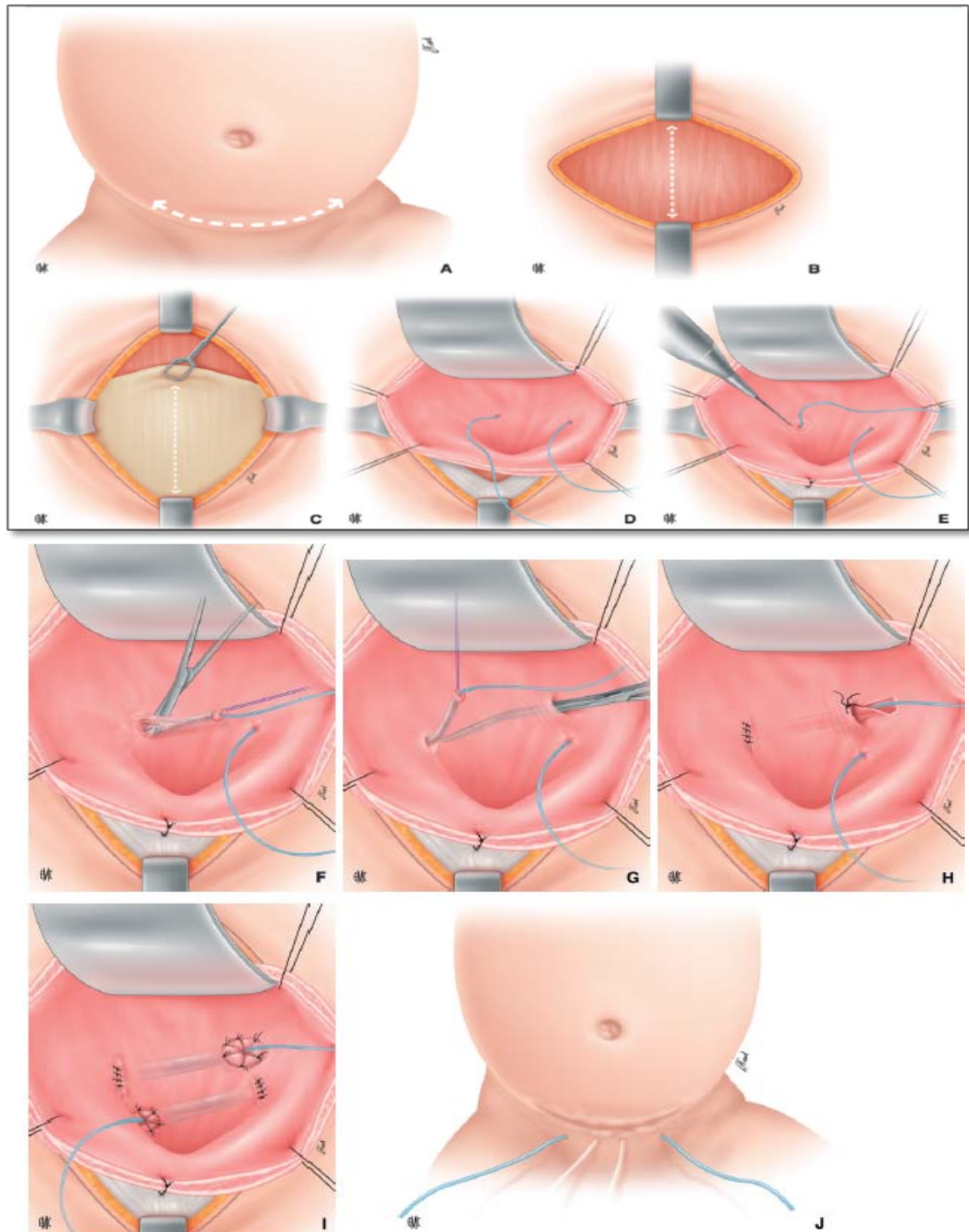


Figure 47: Réimplantation urétérale selon Cohen.

- A.** Tracé de l'incision cutanée.
- B.** Tracé de l'incision aponévrotique.
- C.** Ouverture vésicale.
- D.** Repérage des uretères par cathétérisme.
- E.** Incision de la collerette du méat urétéral droit.
- F.** Dissection de l'uretère.
- G.** Confection du trajet sous-muqueux.
- H.** Réimplantation urétérale droite - amarrage du méat et fermeture du hiatus urétéral droit.
- I.** Fin de procédé d'une réimplantation urétérale bilatérale.
- J.** Fermeture cutanée et drainage.

❖ **Technique de Politano-Leadbetter (Fig48).**

Il s'agit là d'une réimplantation supra-hiatale. On commence par bien exposer la face latérale et antérieure de la vessie. Le siège du néo-méat se situe en dedans et en dessous de l'ancien, le plus près possible du col. Le trajet du tunnel sous-muqueux correspond à la bissectrice de l'angle entre la ligne médiane et l'ancien méat selon Mollard [21]. Il ne doit être ni trop latéral au risque de déplacer encore plus latéralement le néo-hiatus lors de la réplétion vésicale, ni trop vertical au risque de créer une angulation urétérale. Il doit être rectiligne. La longueur du trajet sous-muqueux correspond à cinq fois le diamètre de l'uretère selon Paquin. On obtient ainsi la place du néo-hiatus qui doit se situer sur la face postérieure vésicale, le plus près possible du trigone et de la ligne médiane. Celui-ci est créé par dissection des fibres du détrusor ou résection d'une pastille musculaire égale au calibre de l'uretère. La face postérieure de la vessie doit être extra-péritonisée et l'artère ombilicale sectionnée. Le tunnel sous-muqueux doit être assez large. On réalise la tunnelisation par dissection aux ciseaux de Reynolds® ou incision longitudinale de la muqueuse avec décollement des berges qui sont ensuite suturées devant l'uretère couché contre le détrusor. Cette deuxième éventualité est à éviter en cas de modelage du fait du risque de fistule urétérovésicale. L'uretère est ainsi glissé à travers le néo-hiatus puis dans le tunnel sous-muqueux en veillant à bien coucher la ligne de suture contre le détrusor en cas de modelage. Il faut veiller à ce qu'aucune fibre musculaire ne vienne s'intercaler en avant de l'uretère. Le néo-méat est ancré solidement à la vessie par des points chargeant le détrusor. Il en est de même pour l'uretère au niveau du néo-hiatus.

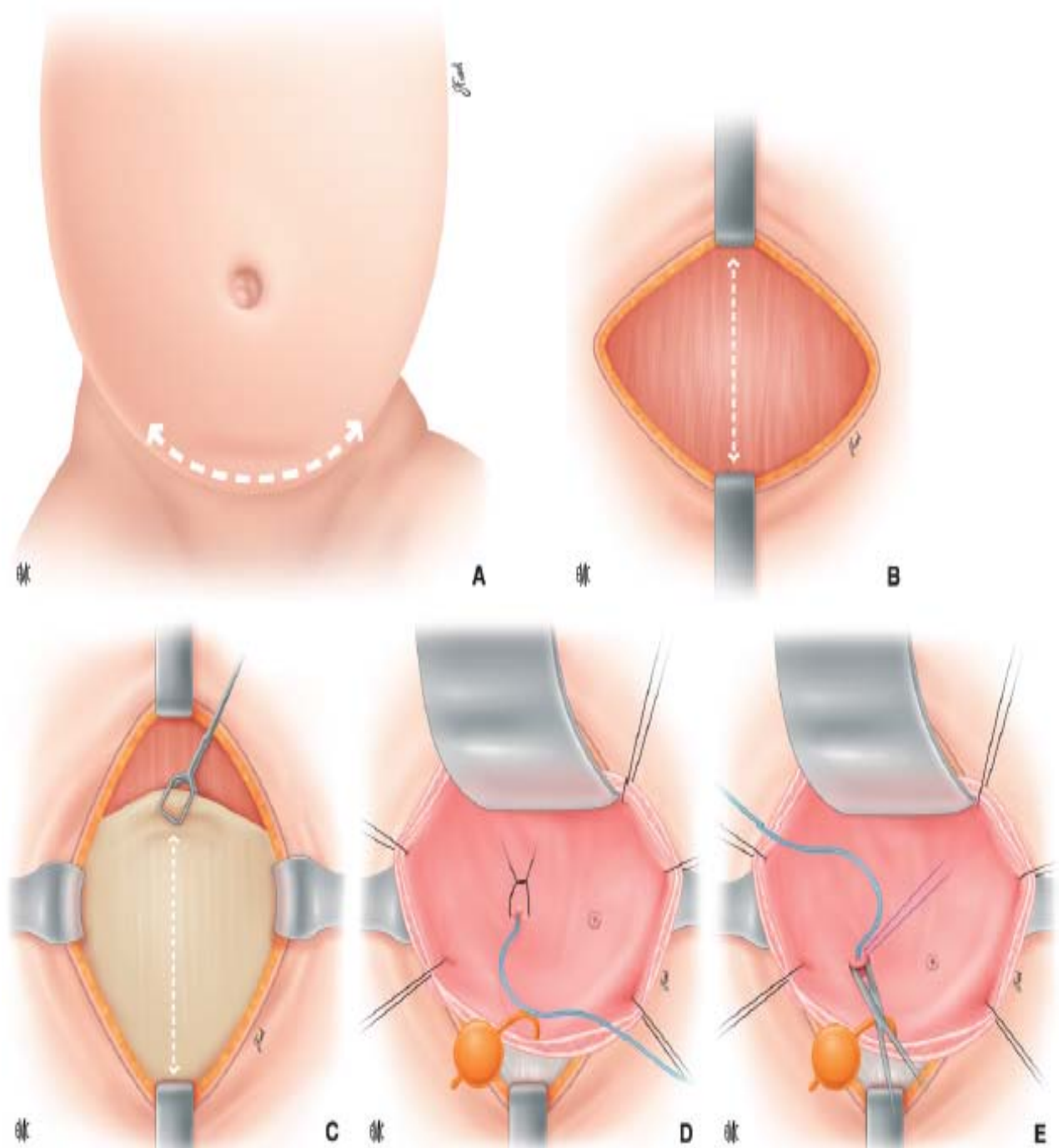


Figure 48 : Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter.

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

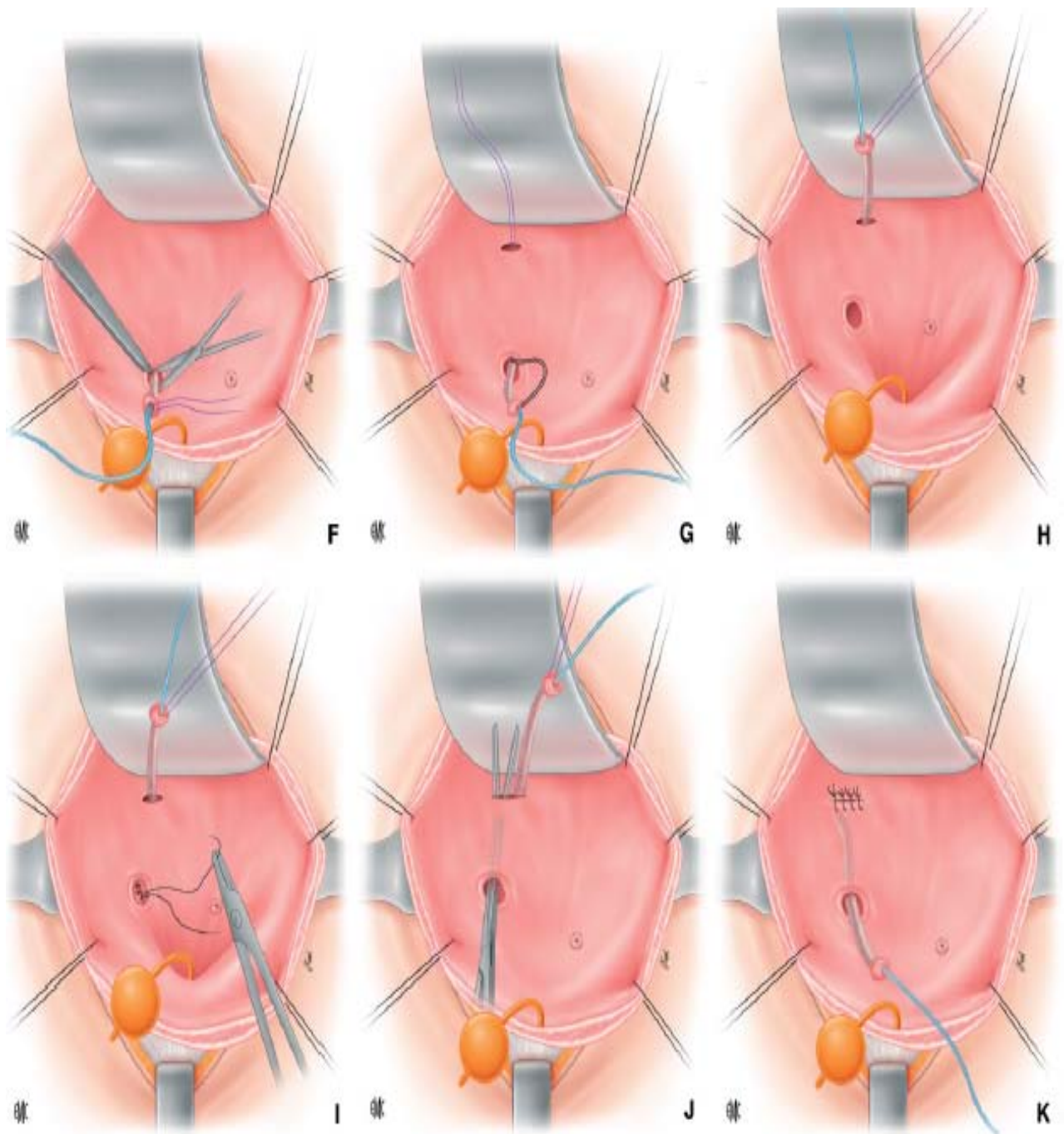


Figure 48 (suite) : Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter.

F. Dissection de l'uretère.

G. Contre-incision suprahiatale et passage du fil tracteur.

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

I. Fermeture de l'ancien hiatus urétéral.

J. Confection du trajet sous-muqueux.

K. Réimplantation urétérale droite - fermeture muqueuse du néohiatus.

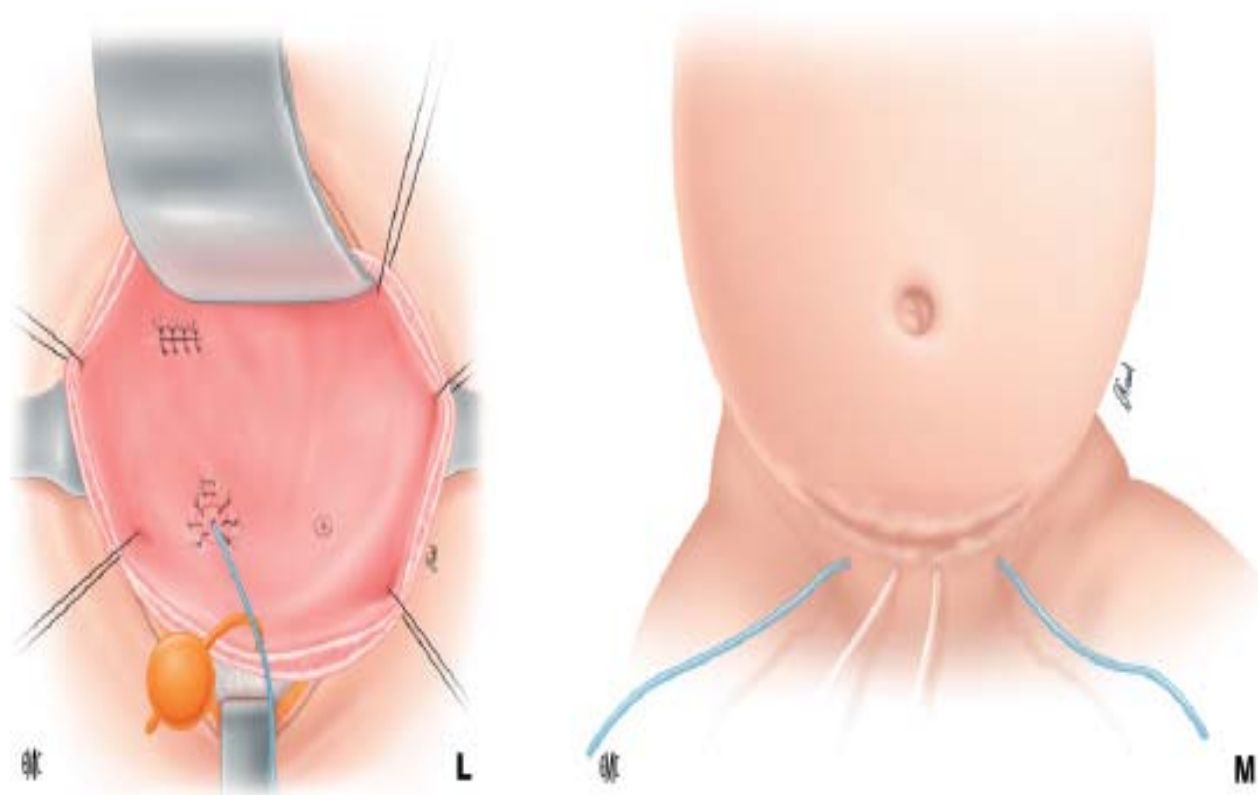


Figure 48 (suite): Réimplantation urétérale selon Politano-Leadbetter

L. Amarrage du méat.

M. Fermeture cutanée et drainage

❖ Vessie psoïque

Si on est obligé pour une raison ou pour une autre (dévascularisation urétérale ou réintervention) de réséquer une partie importante de l'uretère et que la longueur devient insuffisante pour réaliser une réimplantation de type Hendren, le cas des dolicho-méga-uretères ou des réinterventions pour sténose secondaire, on peut utiliser le procédé de la vessie psoïque qui aura l'avantage de faire monter la vessie vers l'uretère et de rendre immobile la zone de réimplantation. Dans ce cas, et dans ce cas seulement, un ou deux points légers prenant l'adventice urétéral et la paroi vésicale au niveau de son point d'entrée vont avoir pour but de maintenir une bonne longueur de tunnel sous muqueux [116] Cette vessie peut également être utilisée d'un côté en cas d'atteinte unilatérale et ne peut s'appliquer qu'aux réimplantations verticales, type Politano-Leadbetter.

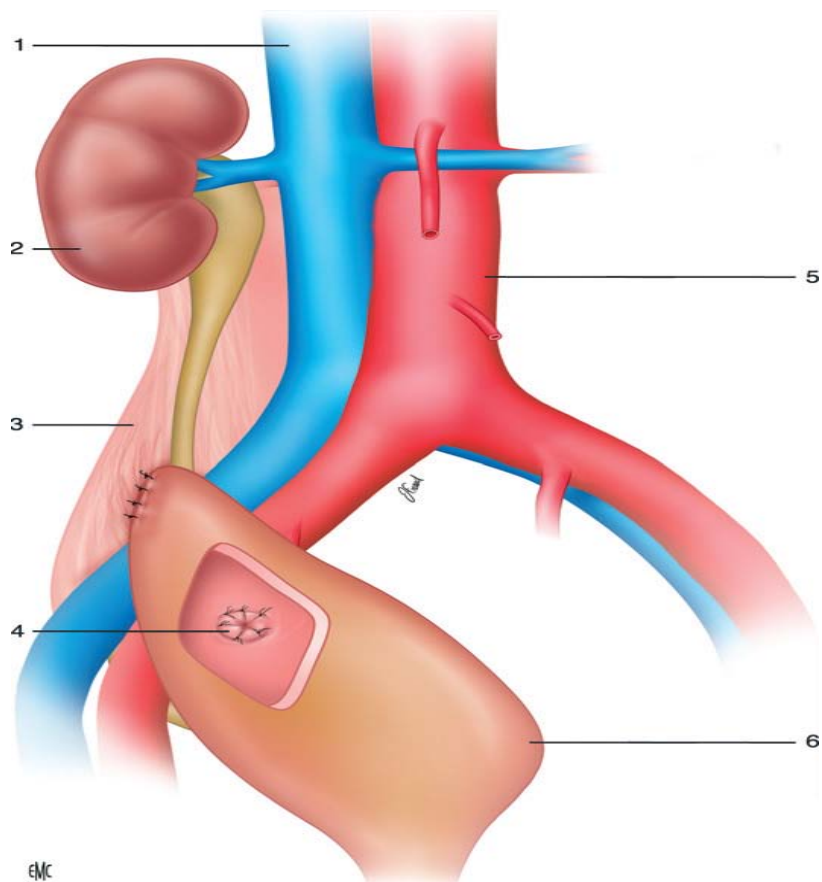


Figure 49 : Vessie psoïque (procédé). 1. Veine cave inférieure ; 2. rein droit ; 3. muscle psoas ; 4. jonction urétérovésicale ; 5. aorte abdominale ; 6. vessie.

❖ Mini-réimplantation :

La mini- réimplantation réalisée par Ramesh Babu [63] consiste à disséquer la partie terminale de l'uretère après avoir ouvert la vessie, ensuite, le segment rétréci ainsi que la partie très dilatée de l'uretère sera réséquée (environ 3-5 cm). Un appui à l'uretère est assuré par la fermeture du détrusor derrière l'uretère. Aucune tentative de remodelage n'a été essayée et l'uretère est réimplanté à sa position d'origine par points séparé au PDC 6/0 sans trajet sous muqueux ni croisement. La muqueuse vésicale est fermée dans un sens vertical jusqu'au nouveau méat urétéral et une onde JJ est laissée en place pendant 6 semaines. Le but de cette technique est de pouvoir opérée les moins de 1an même unrisque de reflux qui peut être opéré par la suite par une voie extravésicale.

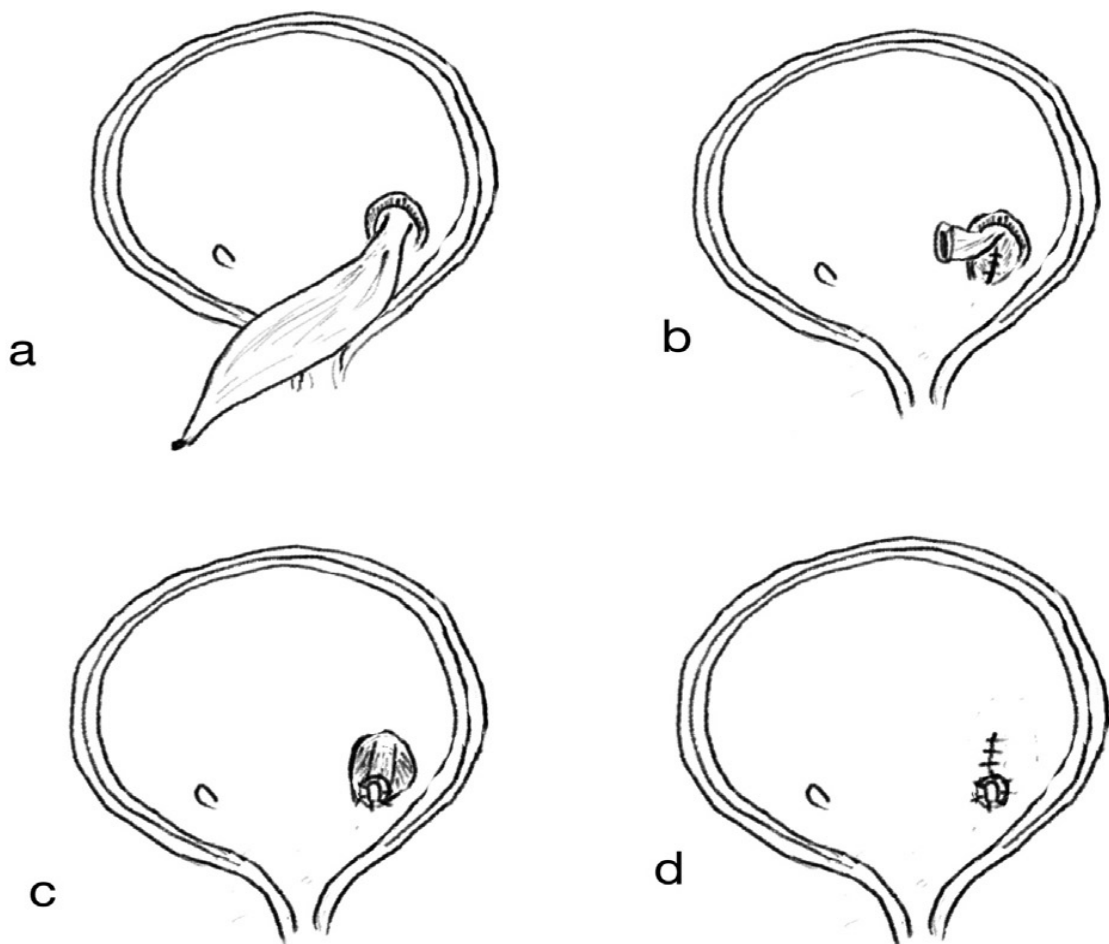


Figure 50: Mini réimplantation :(a) excision de la portion urétérale distale; (b) fermeture de détrusor derrière l'uretère ; (c) réimplantation de l'uretère (d) fermeture de la muqueuse vésicale.

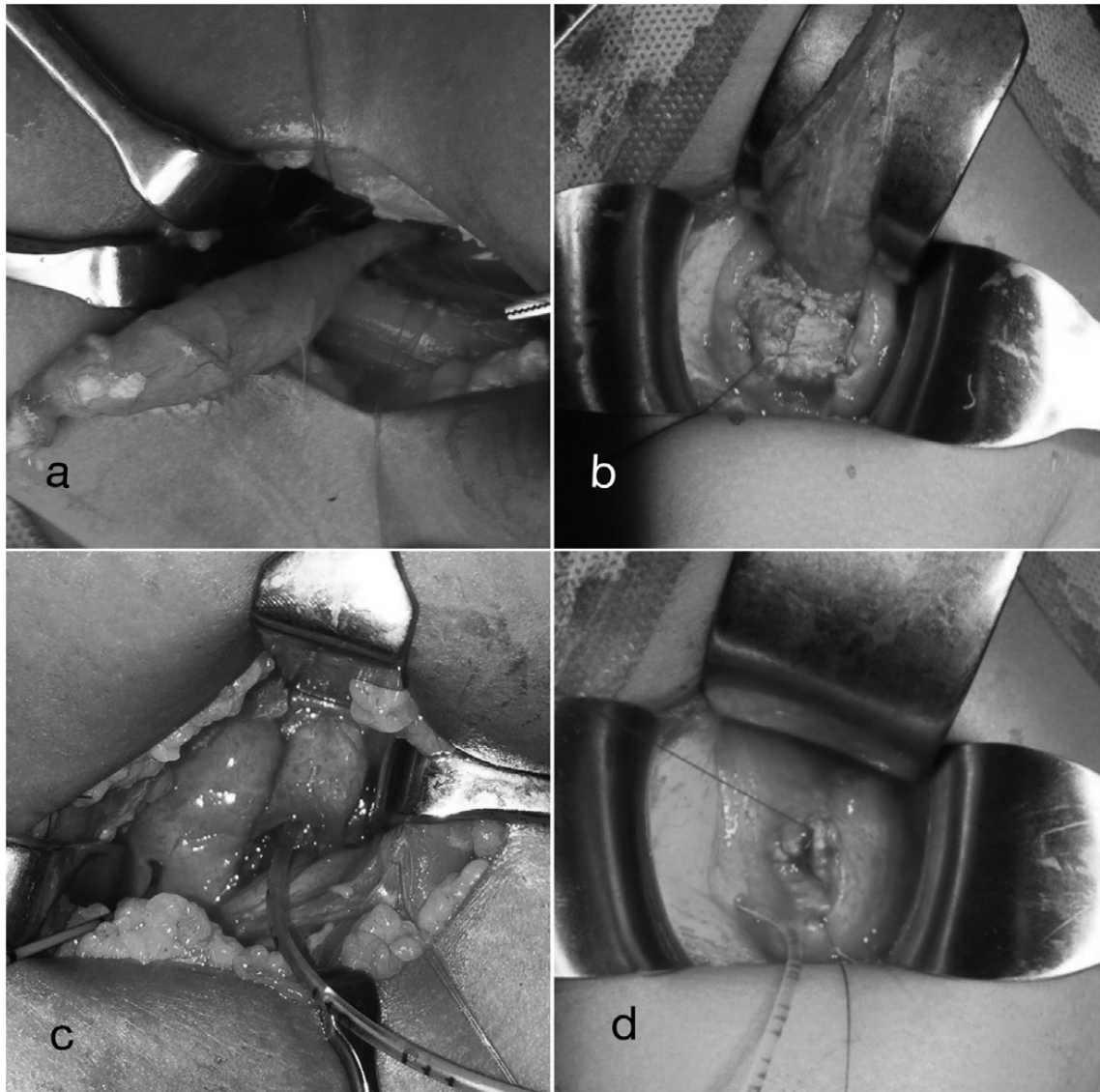


Figure 51 : Illustration montrant les étapes de la mini -réimplantation :

- (a) Après l'ouverture de la vessie, le MUP est disséqué ; la segment étroit distal et segment distal grossièrement dilaté (environ 3 à 5 cm) sont excisées
- (b) la fermeture du détroisor derrière l'uretère
- (c) l'uretère est réimplanté à sa position d'origine par points séparé au PDC 6/0 sans trajet sous muqueux ni croisement ni remodelage.
- (d) La muqueuse vésicale est fermée dans un sens cranial jusqu'au nouveau méat urétéral.

f. **Modelage (Fig. 52, 53, 54).**

Deux techniques de modelage sont décrites :

❖ **la technique d'Hendren [105]**

Elle consiste en une résection d'une bandelette urétérale longitudinale au niveau du bord « antimésentérique » de l'uretère puis une suture longitudinale par un surjet passé puis un surjet simple pour assurer l'étanchéité. Le surjet est arrêté à 2 cm de l'extrémité distale où des points séparés sont réalisés. Cette méthode permet d'obtenir des uretères plus fins mais présente un danger pour la vascularisation en cas de résection excessive, notamment au niveau des coudes urétéraux.

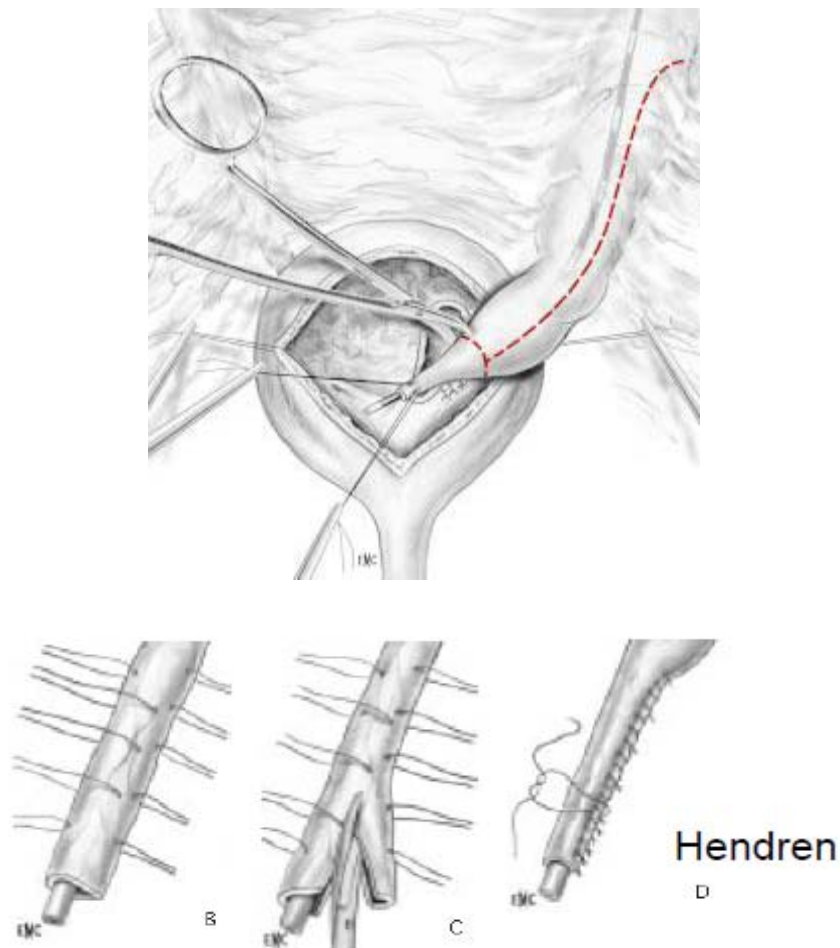


Figure 52: Modelage selon Hendren.

❖ **la technique de Kalicinski et Starr [106, 107]**

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

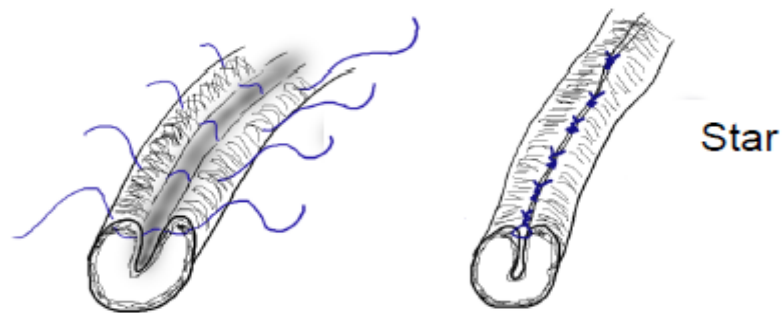


Figure 53 : Modelage selon Starr

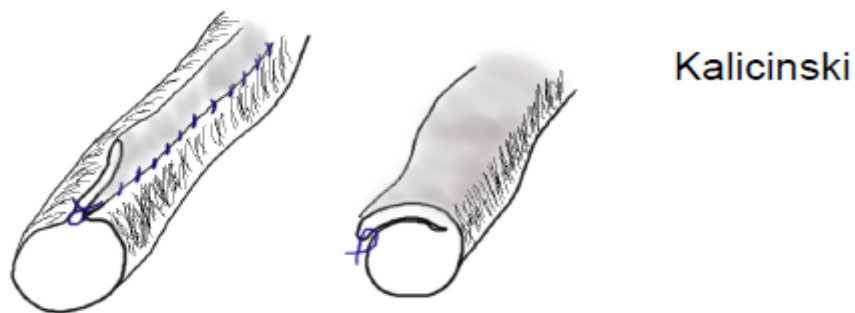


Figure 54: Modelage selon Kalicinski

g. Le drainage postopératoire :

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

h. Les suites et les complications du traitement chirurgical ouvert [109, 110] :

❖ Immédiates :

Les complications concernent essentiellement les fistules urétéro-vésicales au niveau du modelage qui peuvent s'exprimer secondairement et nécessitent une reprise chirurgicale.

La sténose de l'uretère réimplanté par l'œdème postopératoire peut être levée par une corticothérapie ou un drainage temporaire, par une néphrostomie ou par la pose de sonde double J. Des incidents lors du retrait des sondes et des drains peuvent se rencontrer.

❖ Tardives :

De Jong [111] a montré, dans sa série de 49 mégauretères non reflnants opérés avant un an (selon la technique de Politano-Leadbetter), l'absence de retentissement significatif de cette chirurgie précoce sur la fonction vésicale. Les suites opératoires et les complications de la chirurgie à vessie ouverte sont néanmoins non négligeables dans toutes les séries, de 12 à 30 % [101, 102].

Les principales complications tardives de cette chirurgie sont représentées par :

- le diverticule para-urétéral ;
- le reflux secondaire lié à un trajet sous-muqueux trop court ou à une rétraction de l'uretère par défaut d'amarrage au trigone. La prise en charge varie de la surveillance à la réimplantation itérative en passant par le traitement endoscopique (Deflux®) ou encore le modelage in situ de Diamond [117] ;
- la sténose organique secondaire à une ischémie dans la plupart des cas par non-respect de la vascularisation urétérale (section de l'artère urétérale inférieure, section de l'adventice urétérale, modelage extensif). Elle peut également être due à un néohiatus trop étroit ou mal placé, un tunnel sous-muqueux trop long ou intramusculaire, un coude urétéral à vessie pleine par défaut de décroisement avec les vaisseaux génitaux et le déférent, ou encore une sclérose perurétérale. La prise en charge peut se limiter à une méatotomie ou une dilatation du méat par ballon si la sténose est limitée au méat [118]. Dans les autres cas, la réimplantation itérative semble inéluctable avec, du fait de la perte de substance urétérale incontournable, un abord large par voie transpéritonéale pour se permettre toutes possibilités, à savoir : vessie psoïque et transurétéro-urétérostomie. En cas d'atteinte bilatérale, le plus mauvais uretère est croisé en transurétéro-urétérostomie sur le meilleur uretère qui est réimplanté avec une vessie psoïque si besoin. Le lambeau vésical de Boari est déconseillé. Quant à l'autotransplantation rénale et l'iléoplastie, elles sont réservées aux cas exceptionnels [119].

❖ Autres complications à noter :

- la dysfonction vésicale ;
- la dilatation persistante sans obstacle ni reflux, ni dysfonction vésicale, correspondant à une décompensation de l'uretère dont les parois sont malheureusement trop altérées.

Le taux d'échec après réimplantation autour de 10 % n'est pas négligeable. Cette chirurgie délicate nécessite donc une technique de réimplantation irréprochable, la recherche d'une dysfonction vésicale en préopératoire et une surveillance postopératoire rigoureuse.

La cure de méga-uretère en période néonatale est grevée d'un pourcentage non négligeable de complications, en raison de la maturation incomplète de la vessie, ce qui est un argument de plus pour la surveillance pour certains auteurs [102, 103], qui préfèrent éviter d'opérer les enfants pendant la première année de vie et l'intervention sera plutôt réalisée entre 2 et 6 ans. Une dérivation externe des urines par urétérostomie, pyélostomie ou encore une dérivation interne (par dilatation de la jonction urétérovésicale puis pose de JJ) peuvent ainsi être proposées chez l'enfant dans certains cas de méga-uretère avec uretère dilaté de manière majeure, dans l'attente de la maturation vésicale et d'une réimplantation à 15 à 18 mois [104].

Les résultats de la chirurgie du mégauretère sont meilleurs en cas de mégauretère obstructif (93 %) plutôt que refluant (83 %), et d'autant meilleurs que la vessie est saine (91 % versus 81 %) [113].

C. Traitement endoscopique

De nos jours, la pose d'une sonde double J est unanimement admise comme traitement de première intention chez les nourrissons, sans que l'on sache si l'élément déterminant du succès est la dilatation du méat urétéral ou le port prolongé de la sonde double J [95].

C'est dans les années 1990 qu'un traitement par sonde double J a été tenté pour la première fois à la place de la très classique urétérostomie, pour lever temporairement l'obstruction (Ransley [120]). En plus de présenter de nombreux avantages comme l'absence de stomie et la conservation d'une vessie fonctionnelle, ce traitement a permis une régression de l'obstruction dans de nombreux cas, dispensant de la réimplantation ultérieure [120]. Ces résultats ont été confirmés par plusieurs séries avec un succès allant de 50 à 70 % et une morbidité allant de 30 à 70 % [121– 125].

La dilatation de la jonction urétérovésicale par ballon et l'endourétérotomie seules ou associées sont plus récentes et montrent des résultats équivalents dans de nombreuses petites séries rétrospectives, mais avec un risque de sténose non signalé dans les autres séries [126–130].

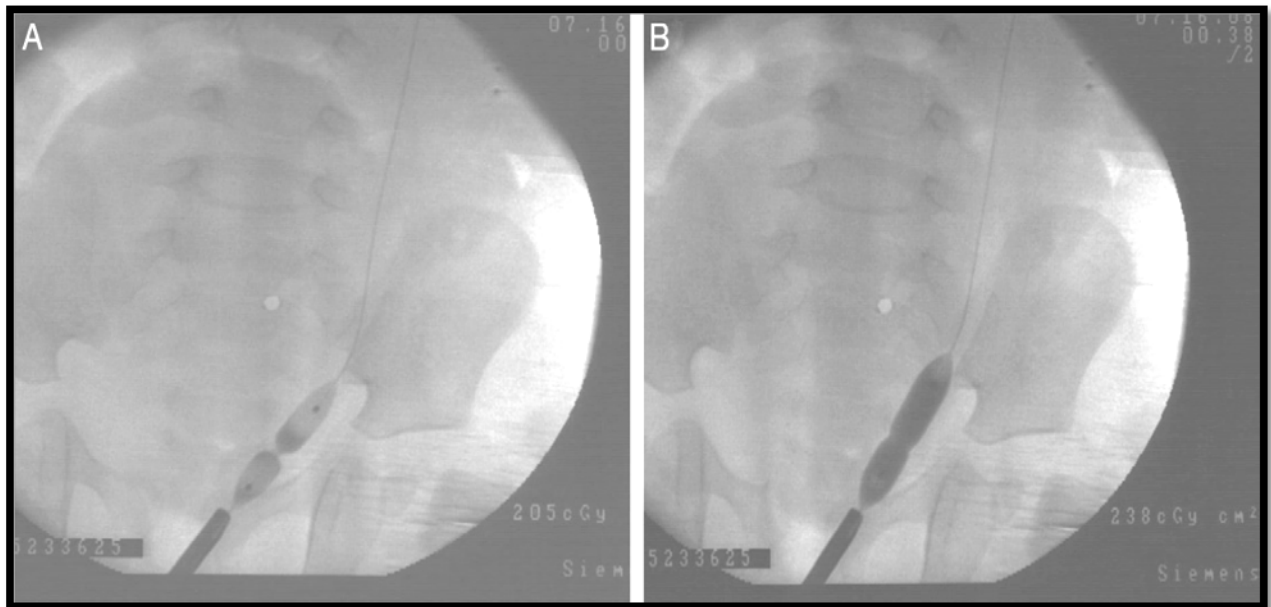


Figure 55: Image scopique avant (A) et après (B) dilatation par ballonnet.

a) **Indications**

Le traitement classique du méga-uretère chez l'enfant relève d'une réimplantation chirurgicale ouverte avec ou sans modelage. L'indication de cette technique peut poser le problème de la réalisation d'une réimplantation sur une petite vessie chez les jeunes nourrissons de moins de 1 an, avec des uretères dilatés.

L'utilisation d'une sonde double J, par voie transvésicale « ouverte » comme traitement d'attente, a été décrite depuis 1990 [120]. D'autres procédés, utilisant notamment les dilations pneumatiques endoscopiques, ont été rapportés [129, 130].

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

Les trois critères que nous retenons pour proposer un traitement endoscopique du méga-uretère sont :

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

b) Technique

Elle est, de plus, facilement transmissible. C'est une technique de dilatation endoscopique aux bougies avec pose de sonde double J.

Sous anesthésie générale, en position gynécologique, la procédure chirurgicale commence par une cystoscopie exploratrice avec repérage des deux méats urétéraux (des cystoscopes pédiatriques charrière 6,5, 8 et 9,5 sont utilisés). Une fois l'orifice urétéral repéré, un guide hydrophile est mis en place puis une sonde urétérale pour réaliser une urétéropyélographie rétrograde qui confirme le diagnostic. Par la suite, des dilateurs urétéraux adaptés à l'âge de l'enfant sont montés sur le guide de façon successive (6-8 CH).

En fin de procédure, la sonde double J adaptée à l'âge de l'enfant (charrière de 3 jusqu'à 7 CH) est alors mise en place sur le guide hydrophile et sous contrôle fluoroscopique. Le choix de la sonde peut parfois amener à utiliser des sondes de type « blue stent », charrière 4, 4,7 et 6, dont l'extrémité est recoupée.

Le cystoscope est utilisé comme poussoir pour la sonde double J et permet de contrôler le positionnement de son extrémité inférieure. Un dernier contrôle fluoroscopique permet de vérifier la bonne position des deux extrémités de la sonde double J.

Le drainage vésical n'est pas systématique, sauf en cas d'hématurie significative en peropératoire. La cystographie rétrograde peropératoire n'est généralement pas indiquée.

D. Urétéro-néphrectomie :

Elle doit être réservée aux reins détruits et doit comporter l'ablation totale de l'uretère et du rein. Cette solution ne peut être envisagée que si le rein controlatéral est sain [68, 89].

L'Urétéro-néphrectomie dans le cadre du méga uretère primitif obstructif est actuellement rare, elle a été réalisée dans 7% des cas dans certaines series [11, 69].

Dans notre étude, on n'avait pas de recours à une néphrectomie.

E. Méga uretère compliqué de lithiases [9] :

Le traitement concomitant de la lithiase urétérale et du méga uretère est l'attitude idéale [11]. Dans certains cas, on peut hésiter entre une lithiase urétérale responsable de la dilatation ou secondaire à la stase, et en cas de doute il faut se contenter d'enlever le calcul et mettre en place une néphrostomie. Dans les semaines suivantes, on pourra en toute sécurité poser l'indication d'une réimplantation ou au contraire y renoncer.

Si le calcul est manifestement un calcul de stase, le méga uretère est traité en même temps que le calcul. Si l'importance des lésions inflammatoires de l'uretère induites par la présence des calculs rend dangereuse une réimplantation immédiate.

Mégauretère primitif chez l'enfant

Une néphrostomie d'attente peut s'avérer nécessaire si l'obstruction est importante [58].

Si le calcul est rénal, on peut hésiter entre un méga uretère ou une grande hypotonie urétérale induite par l'infection. Si le calcul est pelvien terminal, moulé par l'uretère, le calcul obstructif est l'hypothèse la plus probable et il est préférable de traiter d'abord la lithiase et de voir ce qu'il advient de la voie excrétrice supérieure débarrassée du calcul [5].

Chez le grand enfant, une lithiase rénale associée à un méga uretère pelvien, sans distension pyélo-calicielle, sera traitée pour son propre compte. La suppression de l'anomalie distale, non obstructive pour le rein, ne s'impose pas, à moins qu'il ne s'agisse d'une récurrence lithiasique [58].

Dans de nombreuses séries, le traitement des lithiases urétérales a été effectué au cours de la réimplantation urétéro-vésicale, alors que 50% des lithiases rénales ont été traitées par pyéolithotomie au cours de la cure chirurgicale du mégauretère. Le reste des lithiases rénales avaient bénéficiés d'une lithotripsie extracorporelle [11].

Dans notre série, il y'avait deux cas de lithiase urétérale, pour un patient l'ablation de la lithiase a été réalisée en même temps que la réimplantation, dans l'autre cas on a procédé à l'ablation de la lithiase sans réimplantation.

F. Méga uretère compliqué d'insuffisance rénale [9] :

En cas de fonction rénale très altérée, une dérivation temporaire des urines à type de néphrostomie percutanée sera réalisée pour soulager le rein et pour juger des facultés de récupération du rein dont dépendra la suite du traitement chirurgical.

Une fois que l'insuffisance rénale avancée s'est installée, la réimplantation urétéro-vésicale semble inutile. Dans ce cas il faut démarrer un traitement symptomatique de l'insuffisance rénale dans l'attente d'une transplantation rénale [11].

IX. SURVEILLANCE ET EVOLUTION : [11, 58, 85].

Elle permet d'évaluer le résultat fonctionnel et morphologique du traitement chirurgical.

L'efficacité du traitement chirurgical est jugée sur l'amélioration anatomique et fonctionnelle de la voie excrétrice supérieure.

Ainsi, en cas d'évolution favorable on demande une UIV ; six semaines après le traitement chirurgical. L'échographie et l'ECBU sont pratiqués chaque 3 mois pendant 1 an puis tous les 6 mois pendant 2 ans. Si le bilan reste normal, on le demande annuellement. La cystographie est réalisée au 6ème mois pour éliminer un reflux vésico-rénal.

La scintigraphie dynamique constitue un excellent examen complémentaire de surveillance, qui sera répétée tous les 12 à 24 mois pendant 5 ans puis tous les 5 ans. Elle dispense d'une surveillance urographique si les résultats restent inchangés.

La moyenne de surveillance post opératoire varie entre 6 et 7 ans.

X. PRONOSTIC :

Le pronostic du méga uretère primitif obstructif est conditionné par le degré de l'atteinte rénale, d'où l'importance d'un diagnostic précoce et une bonne stratégie de prise en charge thérapeutique [60].

Le traitement chirurgical est efficace si l'indication a été précocement et correctement posée et si les indications de la technique de la réimplantation urétéro-vésicale ont été respectées. Les résultats à long terme sont excellents dans plus 93% des cas [6].

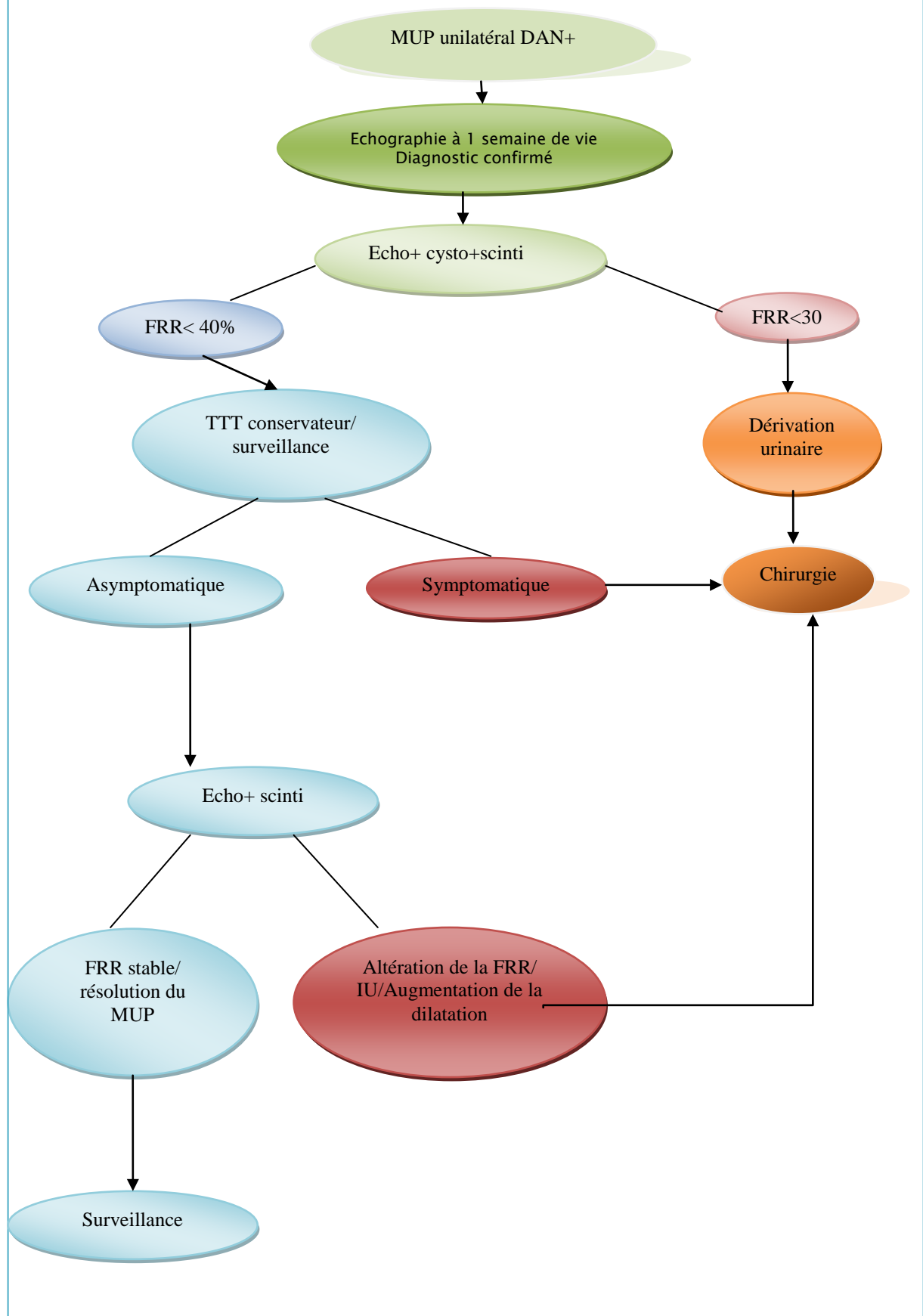


CONCLUSION

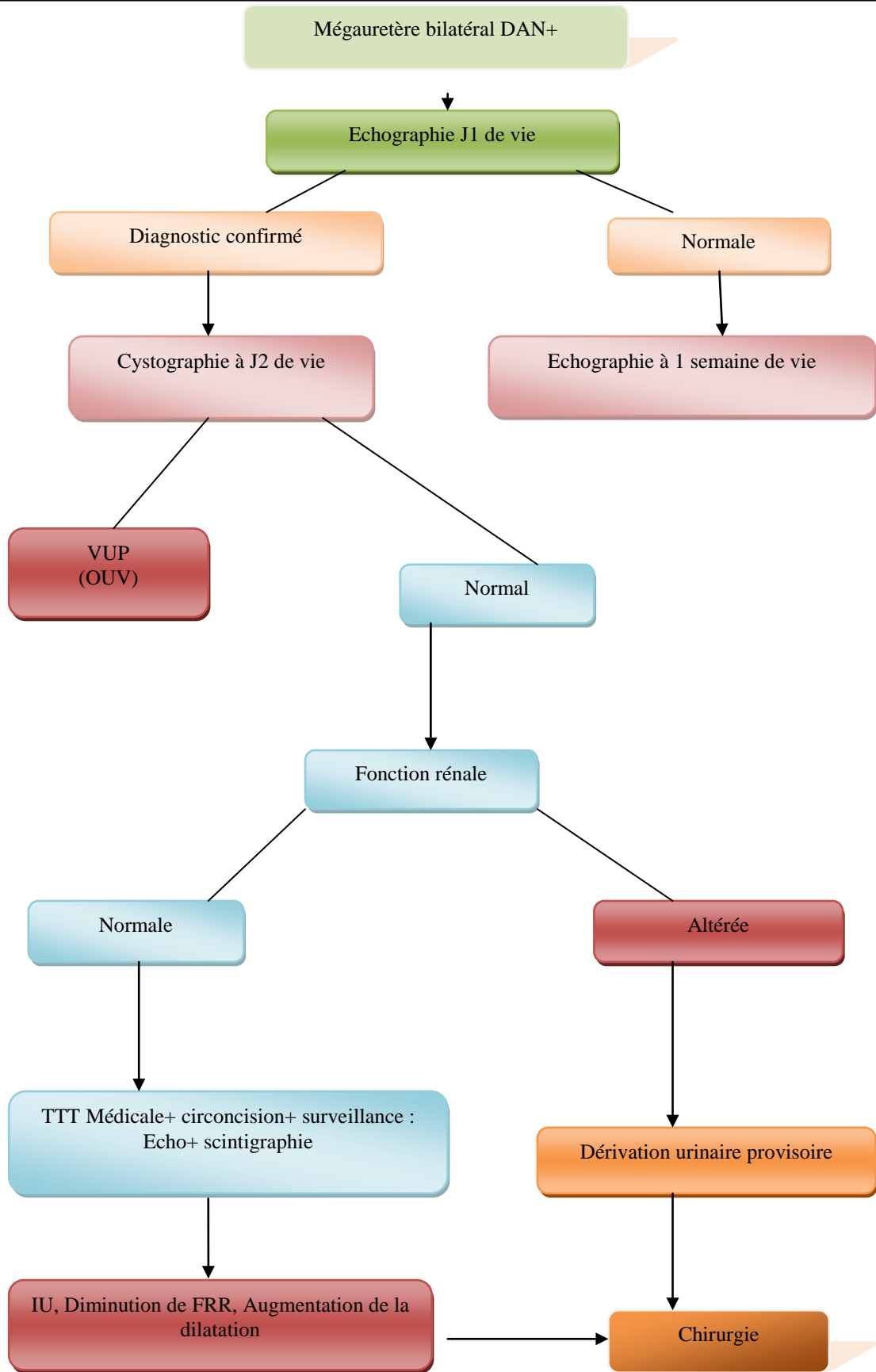
A l'issu de notre étude nous retenant les définitions et recommandations suivantes :

- Le MUP se définit comme étant une dilatation urétérale $>$ ou $=$ à 7mm avec ou sans dilatation pyélocalicielle.
- En anténatal, le MUP est suspecté sur un diamètre antéropostérieur du pelvis rénal ou de l'uretère retro vésical $>$ ou $=$ à 7 mm à partir de la 30^{ème} de gestation.
- Tout nouveau-né avec une UHN anténatale doit être mis sous antibioprofylaxie pendant les 6 à 12 premiers mois de vie.
- Tout nouveau-né ayant une dilatation urétérale anténatale doit faire une échographie post-natale durant la 1^{ère} semaine de vie. Les nourrissons avec une dilatation urétérale bilatérale ou les garçons ayant une UHN unilatérale doivent réaliser une cystographie précoce afin d'éliminer une obstruction au vidange vésical ou des valves de l'urètre postérieur. Une fois ces deux causes exclues, une scintigraphie au MAG-3 est indiquée à partir 4 à 6 semaines de vie pour confirmer le caractère obstructif au niveau de la jonction urétéro-vésicale.
- Une synthèse des données cliniques et radiologiques doit être prise en considération pour retenir le diagnostic de MUP obstructif ; ainsi, chez les patients asymptomatiques, une FRR initiale inférieure à 40%, ou une diminution de la FRR de 5% lors des scintigraphies de contrôle, et ou une aggravation de la dilatation sur les échographies de contrôle est équivoque d'obstruction.
- Nous adoptons en premier un traitement conservateur. La chirurgie sera indiquée pour les patients ayant une FRR initiale $<40\%$ surtout quand elle est associée à une UHN massive, et en cas d'échec de traitement conservateur (infection urinaire à répétition, douleur, aggravation de la dilatation et la dégradation de la FRR sur les examens de contrôle).
- On considère qu'un traitement curatif à base de réimplantation urétérale est faisable et sûr au delà de l'âge de 1 an. La dérivation interne par sonde double J semble être la plus recommandée à réalisée en première ligne, suivie, si échec, par l'urétéro-vésicostomie refluyente (réimplantation refluyente).
- Le suivi à long-terme doit être poursuivi pour les MUP ayant une prise en charge conservatrice vu la possibilité d'apparition de symptômes durant l'enfance voire à l'âge adulte.

Mégauretère primitif chez l'enfant



Mégauretère primitif chez l'enfant





RÉSUMÉS

Résumé

Introduction : le mégauretère primitif MUP est une dilatation congénitale de l'uretère $< \text{ou} = 7\text{mm}$, il peut être associé avec un reflux vésico-urétéral. Il se révèle dans notre contexte surtout par des infections urinaires à répétition, actuellement grâce à l'échographie obstétricale le diagnostic de MUP devient anténatal.

Materiel et méthode : notre étude est rétrospective à propos de 16 patients ayant un mégauretère primitif suivis entre Décembre 2008 et Décembre 2015, au service de chirurgie pédiatrique au CHU de Marrakech avec un recul moyen de 16 mois.

Résultat: Nous avons noté une prédominance masculine dans 81,25% des cas dans notre étude, avec un âge moyen de diagnostic de 2ans et 9 mois et un seul cas diagnostiqué en anténatale. Dix patients ont une atteinte unilatérale dont six ont une atteinte du coté droit. L'examen clinique des patients était pauvre. L'échographie trouvait 22 unités de MUP, dont 7 MUP reflnants confirmés par cystographie rétrograde. L'UIV et la scintigraphie avaient confirmées le caractère obstructif du MUP. Le caractère obstructif non refluant a été confirmé chez 63% des cas. Le traitement conservateur a été adopté chez 8 patients (10 unités de MUP) avec une surveillance stricte de la fréquence des infections urinaires, la dilatation urétérale et de la fonction rénale. Cinq patients ont eu recours au traitement chirurgicale par la suite vu les infections urinaires à répétitions et l'aggravation de la dilatation urétérale. Le traitement chirurgicale consistait à la résection de la portion urétérale rétrécit, la réimplantation antireflux après un remodelage urétéral. Dans 47,36% des cas, on a procédé à une réimplantation selon la technique de Cohen, la technique de Politano-Leadbetter dans 47,36% et la technique de vessie psoïque chez 5,26% des MUP. Après la chirurgie aucun patient n'a présenté d'infection urinaire avec une nette amélioration ou stabilisation de la dilatation urétérale.

Conclusion: Le traitement du MUP est bien codifié surtout pour les patients diagnostiqués en anténatale avec possibilité de choix, selon un algorithme bien établi de critères, entre un traitement conservateur ou un traitement chirurgical.

Abstract

Introduction: Primitive Megaureter (PMU) is defined as a congenital dilatation of the ureter $>$ or $=$ 7 mm, it can be associated with vesico ureteral reflux. It is often diagnosed after recurrent urinary tract infection (UTI), but currently, it can be diagnosed since the 3rd trimester of pregnancy thanks to antenatal ultrasound.

Material and methods: Our retrospective study was managed in the general pediatric surgery department about 16 patients having Primitive Megaureter between December 2008 and December 2015 with a mean follow-up of 16 months.

Results: In our series we noted a male predominance (81,25% of cases), the mean age of diagnosis was about 2 years and 9 months, and just one case was antenatally diagnosed. Ten out of 22 cases were unilaterale and 6 were right sided. Clinical examination of our patients was poor, and ultrasound found 22 units of megaureter. Seven units were refluxing confirmed with retrograde cystography. IVU and scintigraphy were used to confirm the obstructed character of PMU. The obstructed non refluxing PMU was confirmed in more than 63% of cases. A conservative treatment was adopted for 8 patients (10 units of PMU) with strict follow-up of the frequency of urinary tract infection, the dilatation evolution and deterioration of renal function. Five patients required surgery because of UTI or deterioration of dilatation. Surgery was performed out of hand for 8 patients because of high grade of reflux, or PMU in unique kidney. The surgical treatment consisting to the resection of the zone narrows and antireflux re-implantation with remodeling of the ureter. We used Cohen procedure in 47,36 % of cases, Politano-Leadbetter procedure in 47,36% of cases and the psöique bladder procedure in 5,26% of cases. After surgery no patient presented a urinary tract infection and renal dilatation tended to regression or stabilization.

Conclusion: The management of PMU is now well codified especially for patients diagnosed prenatally, and surgical treatment appears to have good results when it is indicated.

ملخص

المقدمة : يتم تعريف توسع الحالب البدائي على أنه توسع خلقي للحالب يتجاوز أو يعادل 7 ملم، يمكن أن تترافق مع الجزر المثاني الحالبي. كثيرا ما يتم تشخيصه بعد تكرار الإصابة المتكررة بتعفن المسالك البولية ، لكن حاليا و بفضل الموجات فوق الصوتية خلال فترة الحمل اصبح من الممكن تشخيصه ابتداء من الاسبوع الثلاثين.

المواد والطرق : دراسة استيعادية في قسم جراحة الأطفال العامة لحوالي 16 طفل يعانون من توسع الحالب البدائي أي يعادل 22 وحدة، مع متوسط مدة المتابعة يقارب 16 شهر خلال المدة بين ديسمبر 2008 و ديسمبر 2015:

النتائج: في دراستنا لاحظنا غلبة الذكور (81،25 % من الحالات) وكان متوسط عمر التشخيص حوالي 2 سنة و 9 اشهر، كما أن الإصابة كانت من جانب واحد عند عشر أطفال ، 6 منهم كانوا مصابين من الجهة اليمنى. حالة وحيدة شخصت قبل الولادة كما أن الفحص السريري للمرضى كان فقيرا .ووجدت الموجات فوق الصوتية 22 وحدة من توسع الحالب. تم تأكيد الطابع المعوق من خلال تصوير الجهاز البولي عن طريق الوريد والمضان الكلوي و قد أكدت سبع وحدات من التوسع الحالبي البدائي الجزري من خلال تصوير المثانة إلى الوراء ،كما شكل التوسع الحالبي البدائي المعوق غير الجزري أكثر من 63 % من الحالات. وقد اعتمد العلاج المحافظ ل 8 المرضى (10 وحدة) مع المتابعة الدقيقة لوتيرة التهاب المسالك البولية، وتطور توسع الحلي وتدهور وظيفة الكلى، خمسة مرضى منهم تطلبت حالتهم الجراحة بسبب التهاب المسالك البولية أو تدهور توسع. تم إجراء عملية جراحية ل 8 المرضى بسبب الدرجة العالية من الجزر، أو توسع حالي مصاحب للكلبي الانفرادي .العلاج الجراحي يتجلى في استئصال المنطقة وإعادة زرع مصاد للجزر و إعادة عرض الحالب.استعملت طريقة بلتنو ليد بيتر في % 47.36 من الحالات وطريقة كوهين ب%47.36 وطريقة المثانة القطنية ب 5.26 % . بعد الجراحة لم يتم ضبط اي حالة تعفن في المسالك البولية كما ان التطور امتاز اما بتراجع التوسع أو استقراره.

الخلاصة: إن علاج التوسع الحالبي البدائي مقنن بشكل دقيق و خاصة للمرضى المشخصين قبل الولادة وفقا لمعايير راسخة سواء عن طريق علاج محافظ أو جراحي.



BIBLIOGRAPHIE

1– JY Soret L Lenormand

CHU Angers /CHU Nantes France

Méga-uretères primitifs , Urologie [18-158-E-10]

2–L. Hoquétisa, A. Le Mandatb, O. Boualib, Q. Ballouheyb, S. Mouttalibb, J. Moscovici b, et al

Primary obstructive megaureters: Long-term follow-up /Progrès en urologie (2013) 23, 470—473

3 –Stoll C, et al.

Risk factors in internal urinary system malformations. *Pediatr Nephrol* 1990;4(4):319—23.

4– Teklali Y, Peilleron N, Rabattu PY, Boillot B.

Traitement du méga-uretère congénital obstructif primitif. EMC – Techniques chirurgicales – Urologie 2015;8(2):1–14 [Article 41–135].

5– FONTAINE E, BEN MOUELLIS, BEURTON D.

Chirurgie du méga uretère obstructif primitif de l'enfant ou de l'adulte. E.M.C. techniques chirurgicales, urologie, 2003 janv, 41–135

6– Jacques BISERTE

Le traitement chirurgical du méga-uretère primitif. *Progrès en Urologie* (1997), 7, 112–119

7– King LR.

Megaloureter: definition, diagnosis and management. *J Urol*, 1980;123:222–3.

8– Carbonne B. Cynober E, Castaigne V, Levy R, Rivière J.

Conduite à tenir en cas de pyélectasie in utero. *La lettre du gynécologue* 2009 ; 343 : 10–12

9– Beurton D.

Le méga-uretère obstructif primitif de l'enfant et de l'adulte. *J Urol* 1983;89:375–7.

10– Pfister R, Hendren WH.

Primary megaureter in children and adults. *Urology* 1978;12:160–76.

11–DORAIRAJAN LN, HEMAL AKGUPTA NP, WADHAWA SN.

Primary obstructive megaureter in adults:need for an aggressive management strategy.

Int.Urol.Neph, 1999, 31(5), p.633–641.

12– BISHOFF P.KASS EJ.

Réimplantations du méga uretère. *Br.J.Urol.*1978, 50.

13–CAULK J.R

Megaloureter. *J.U.* 1923,9.

14- BONDILLE P.

Nouvelle approche du méga- uretère. Thèse LILLE, 1983, N° 83.

15- BISCHOFF P.

Megaureter. Br.J.Urol.,1976,29.

16-H. Chehade, P. Parvex, F. Cachat, J-B Meyrat, J. Birraux, P. Frey, R. Pfister, P. Ramseyer, Et al

Hydronéphrose néonatale: Recommandations suisses romandes de prise en charge 2010

17-WILLIAMS D.I., HULME-MOIR I.

Primary obstructive megaureter. Br.J.Urol. 1970, 42 (2), 140-149.

18- HOMSEY N. JONSTON J

Reconstitution surgj of MU. BR.J.UROL, 1967, N°1,17.

19-COHEN J.

Uretero-cystoneostomie in the widly dilated ureter. J.Urol , 1975, 6, 1.7.

20-SWENSON O, FISTER JW

The relation of megacolon and mégauretère. NEW ENG J.MED,1966,263.

21- Mollard P.

Précis d'urologie de l'enfant. Paris: Masson; 1980.

22-Williams DI, Hulme-Moir I.

Primary obstructive megaureter. Br J Urol, 1970;42:140-9.

23-David B Joseph

ureterovesical junction anomalies : Mégauretères, chapitre 21 pages 272 -282

24- BUZELIN J.M.,LE NORMAND L

Physiologie et exploration fonctionnelle de la voie excrétrice supérieure. Prog.Urol., 1991,1(4) ,615-656.

25- L. Le Normand

Voie excrétrice supérieure : physiologie, physiopathologie des obstructions et explorations fonctionnelles, EMC ;1 8-068-C-10 2015.

26-L.LENORMAND, JM.BUZELIN, O.BOUCHOT, J.RIGAUD, G.KARAM.

VOIE EXCRETRICE SUPERIERE : PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE DES OBSTRUCTIONS ET EXPLORATIONS FONCTIONNELES. ANNALES D'UROLOGIE39(2005)30_48.

27-PFISTER R, HENDREN WH

Primary megaureter in children and adults Urology, 1978, 1212:160-176.

28- ROLAND J.

Histologie de la voie excréto-urinaire. E.M.C, 1993, 18-003-b-10.

29-AA SHOKIER ;R.J.M NIJMAN

Primary mégaureter : current trends in diagnosis and treatment, Urology and Nephrology Center, Mansoura University, Mansoura, Egypt and *Department of Paediatric Urology, Sophia Children's Hospital, Erasmus University, Rotterdam, The Netherlands; 2000

30- Keating MA, Escala J, Snyder HM et al.

Changing concepts in management of primary obstructive megaureter. J Urol 1989; 142: 636±40

31- Baskin LS, Zderic SA, Snyder HM, Duckett JW.

Primary dilated megaureter: long-term follow-up. J Urol 1994; 152: 618±21

32-R. Khemakhema,*, Y. Ben Ahmeda, S. Mefteha, S. Jlidi a, A. Chariega, H. Louatib, F. Nouraa, et al

Les valves de l'urètre postérieur : à propos de 38 cas. Journal de pédiatrie et de puériculture (2012) 25, 242—248

33-ML DIAKITE Y COULIBALY , HJG BERTHE , T MERROT ,K CHAUMOITRE ,P ALESSANDRINI et al :

le mégauretère primitif type obstructif stratégie thérapeutique à propos de 30 cas. pan african urological surgeons 'association. African journal of orology ;2012

34- L. Hoquéti*, A. Le Mandat, O. Bouali, Q. Ballouhey, S. Mouttalib, J. Moscovici , et al :

Méga-uretères primitifs : étude rétrospective sur dix ans , Progrès en urologie (2013) 23, 470-473

35- S. Ghanmia, I. Kricheneb, M.M. Souissi c,H HAMZA ;H ESSABBEH et al :

Prise en charge et évolution des méga-uretères primitifs de découverte anténatale_ Management and follow-up of antenatally diagnosed primary megaureters Prog urol;21, 486—491, 2011

36- Chertin B, Pollack A, Koulikov D, Rabinowitzb R, Shen O, Hain D, et al.

Long-term follow-up of antenatally diagnosed megaureters. J Pediatr Urol 2008;4:188—91

37- D Di Renzo, L Aguiar, V Cascini, M Di Nicola, K M. McCarten, P I. Ellsworth and al.

Long-Term Followup of Primary Nonrefluxing Megaureter. AMERICAN UROLOGICAL ASSOCIATION EDUCATION AND RESEARCH THE JOURNAL OF UROLOGY Vol. 190, 1021-1027, September 2013.

38- N. Kahloul, L. Charfeddine, R. Fatnassi, F. Amri

Urologic anomalies in children: About 71 cases. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 23, 131-137. 2010.

39- Yunli Bi, Yufang Sun

Laparoscopic pneumovesical ureteral tapering and reimplantation for mégauretère. *Journal of Pediatric Surgery*, 47, 2285-2288. 2012

40- R Ranawaka, S Hennayake

Resolution of primary non-refluxing megaureter: An observational study. Department of Paediatric Urology, Royal Manchester Children's Hospital, Manchester, UK. *Journal of Pediatric Surgery* 48, 380-383. 2013.

41- TANAGHO EA

Intrauterine fetal ureteral obstruction. *J. Urol. (Baltimore)* 1973 ; 109 : 196-209.

42- MATSUNO T, TOKUNAKA S, KOYANAGI T

Muscular development in the urinary tract. *J. Urol. (Baltimore)* 1984 ; 132 : 148-152.

43- ALLEN TD

Congenital ureteral strictures. *J. Urol.* 1970 ; 104 : 196-204.

44- HOMSY Y.L.

Place des explorations fonctionnelles dans les dilatations malformatives des voies urinaires supérieures. In : Khoury S. – Urologie, 1987, FIIS, 561-569.

45- GREGOIR W., DEBLED G.

L'étiologie du reflux congénital et du mégauretère primaire. *Urol.Int.*, 1969, 24 (2) , 119-134.

46- NOTLEY R.G.

Electron microscopy of the primary obstructive megaureter. *Br.J.Urol.* 1972, 44 (2) 229-234.

47- MCLAUGHLIN A.P, PFISTER R.C, LEADBETTER W.F, SALZSTEIN S.L, KESSLER W.O.

The pathophysiology of primary megaloureter. *J.Urol.* 1973, 109 (5), 805-811.

48- TOKUNAKA S, GOTOH T, KOYANAGI T, MIYABE N.

Muscle dysplasia in megaureters . *J.Urol.*, 1984, 131 (2), 383-390.

49- MERLINI E .SPINA P

Primary non refluxing mégauretère *J.Ped.Urol* 2005.vol11.p; 409-417.

50-DIXON JS, JEN PY, YEUNG CK, GOSLING JA.

The vesico-ureteric junction in three cases of primary obstructif mégauretère associated with ectopic ureteric insertion. *Br.J.Urol.* 1998, 81(4):580-4.

51- LEE, B.R, SILVER R.I, PARTIN A.W, EPSTEIN J.I, GEARHART J.P.

A quantitative histologic analysis of collagen subtypes: the primary obstructed and refluxing megaureter of childhood. *Urology*, 1998, 51 (5) ,820-823

52- Song SH, Lee SB, Park YS, Kim KS.

Is antibiotic prophylaxis necessary in infants with obstructive hydronephrosis? *J Urol* 2007;177:1098e101.

53- Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, Schenk JP, Haberkorn U, Tonshoff B, et al.

Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood. *Pediatr Nephrol* 2010;25:1679e86.

54- L H. Braga,* J D'Cruz, M Rickard, K Jegatheeswaran, A J. Lorenzo

The Fate of Primary Nonrefluxing Megaureter: A Prospective Outcome Analysis of the Rate of Urinary Tract Infections, Surgical Indications and Time to Resolution. *AMERICAN UROLOGICAL ASSOCIATION EDUCATION AND RESEARCH. THE JOURNAL OF UROLOGY*, Vol. 195, 1300-1305, April 2016

55- Donohoe JM, Weinstein RP, Combs AJ, Misseri R, Horowitz M, Schulsinger D, et al.

When can persistent hydroureteronephrosis in posterior urethral valve disease be considered residual stretching. *J Urol* 2004;172:706-11

56- SORET JY, LENORMAND L

Méga uretères primitifs. *EMC*, 1989, 18158-E-10, 5ème éd.

57-SCHULMAN C

Developpement of the innervation of the ureter *Eur.Urol.* 1975, 1-46.

58- Beurton D.

Chirurgie du megauretere primitif obstructif de l'enfant et de l'adulte. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Urologie, 41-135, 2003.

59- SMITH E.D, CUSSEN L.J, GLENN J, HENDREN W.H, JEFFS R,D , JOHNSTON J.H et Al.

Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. *Birth Defects Orig.Artic.Ser.* 1977, 13(5), 3-8.

60- BAJPAIM, PRATAPA.

Angiotensin converting enzym gene polymorphism in asian indian children with congenital uropathy. *J.Urol.feb2004.171*, 838-840.

61- F Guérin ,G Audry

Traitement chirurgical et endoscopique des urétérocèle de l'enfant EMC 2010, *Pathologie de l'uretère de l'enfant*. Montpellier: Sauramps médical; 1998

62- R. Kremsdorf

Multidisciplinary consensus on the classification of prenatal and postnatal urinary tract dilation (UTD classification system). *Journal of Pediatric Urology* (2014) 10, 982e999

63- Babu R

'Mini reimplantation' for the management of primary obstructed megaureter, *Journal of Pediatric Urology* (2015)

64- M. Avérous, J. Biserte, B. Doré

Progrès en urologie « Le reflux vésico-rénal primitif de l'enfant et de l'adulte » - Rapport congrès 1998 de l'Association Française d'Urologie

65- Hodges SJ, Werle D, McLorie G, Atala A.

Megaureter. *Scient World J* 2010;10:603-12.

66- Merlini E, Spina P.

Primary non-refluxing megaureters. *J Pediatr Urol* 2005;1:409-17.

67- B. Diaoa,*, Y. Diallo a, P.A. Fall a, G. Ngomb, B. Fall a, A.K. Ndoyea, et al

Prune Belly syndrome: Epidemiologic, clinic and therapeutic aspects *Progrès en urologie* (2008) 18, 470-474.

68- ELAFOU M

Méga uretère chez l'enfant. THESE N °3315, 2004, CAEN.

69- HEMAL, A.K, ANSARI M.S, DODDAMANI D, GUPTA N.P.

Symptomatic and complicated adult and adolescent primary obstructive megaureter. Indications for surgery : analysis, outcome, and follow-up. *Urology*, 2003, 61(4), 703-705.

70-JOFFRE F, ROUSSEAUX H.NOMBLLOT C.

Imagerie de l'appareil urinaire. EMC, 1990.18.030-A-10.

71–GRAPIN,C.,AUBER P.,de VRIES P.,audry g.,HELARDOT P.

Postnatal management of urinary tract anomalies after antenatal diagnosis.
J.Gynecol.obstet.Biol.Reprod. 2003, 32(4), 300–313.

72–EBEL K.D.

Uroradiology in the fetus and newborn: diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. *Pediatr.Radiol.* 1998, 28 (8), 630–635.

73– Owen J. O'Connor • Michael M. Maher

The Urinary Tract: Overview of Anatomy, Techniques and Radiation Issues. *Abdominal Imaging.* Section C, chapter 35, p859–880.

74–Greenfield SP, Williot P, Kaplan D. Gross hematuria in children: a ten-year review. *Urology* 2007;69(1):166–9.

75–Hulton SA.

Evaluation of urinary tract calculi in children. *Arch Dis Child* 2001;84(4):320–3.

76– SHOKEIR A.A.,PROVOOST A.P.,EL–AZAB M.,DAWABA M.,NIJMAN R.J.M.

Renal Doppler ultrasound in children with obstructive uropathy : effect of intravenous normal saline fluid load and furosemide *J.Urol.* 1996, 156(4), 1455–1458.

77– BLICKMAN J.G., LEBOWITZ R.L.

The Coexistence of a primary megaureter and reflux. *Am.J.Roentgenol.* 1984, 143(5),1053–1057
60.

78– RUANO–GIL D., COCA–PAYERAS A., TEJEDO–MATEU A.

Obstruction and normal recanalisation of the ureter in the human embryo. Its relation to congenital ureteric obstruction. *Eur.Urol.*, 1975,1(6),287–293.

79–SUMMARIA V, MINORDI LM, CANADE A, SPECA S.

Megaureter and ureteral valves. *Rays.* 2002 Apr–Jun;27(2):89–91.

80– O'REILLY P., AURELL M., BRITTON K., KLETTER K., ROSENTHAL L., TESTA T.

Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. *J.Nucl.Med.* 1996, 37 (11),1872–1876.

81– BAILLET G, NAHAS WC

Les radio-isotopes dans l'exploration des obstructions de la voie urinaire haute. *J. Urol. (Paris)* 1984 ; 90 : 419–426.

82– Van POPPEL H, VEREECKEN R, VEKEMANS K, VERDUYN H, MORTELMANS L, De ROO M
Clinical evaluation of 99mTc DMSA renogram. *Urology* 1985 ; 25 : 413–417.

83– NGEH TS, BARRITAUULT

L'apport de radio-isotopes à l'exploration urologique. *J. Urol.* 1981 ; 87 : 621–623.

84– BUZELIN J.M.,LE NORMAND L

Physiologie et exploration fonctionnelle de la voie excrétrice supérieure. *Prog.Urol.*, 1991,1(4) ,615–656.

85– TATLISEN A, EKMEKCIOGLU O.

Direct nipple ureteroneocystostomy adults with primary obstructed megaureter. *J.Urol.*march 2005,vol173.p:877–880.

86– C. B. Anderson, S. T. Tanaka, J. C. Pope, IV, M. C. Adams, J. W. Brock, III and J. C. Thomas:

Re: Acute Pain Crisis as a Presentation of Primary Megaureter in Children Division of Pediatric Urology, Monroe Carell Jr. Children's Hospital at Vanderbilt, Nashville, Tennessee. *J Pediatr Urol* 2012; 8: 254–257.

87– VIVELLE C., DURAND DE GROSSOUVRE P.

Les échecs de la chirurgie réparatrice dans les mégauretères primitifs chez l'enfant. *Chir.Pediatr.*, 1980, 21(2) ,125–131.

88– WOLK FN, WHITAKER RH

Late follow up of dynamic evaluation of upper urinary tract obstruction. *J. Urol.* 1982 ; 128 : 346–347.

89– Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, et al.

Complications and long-term outcome of primary obstructive mégauretère in childhood. *Pediatr Nephrol* 2010,25(9):1679–86.

90–Kaefer M, Misseri R, Gitlin J, et al.

Refluxing ureteral reimplantation: a logical method for managing neonatal UVJ obstruction. *J Pediatr Urol* 2014;10:824–30.

91– AKSNES G, IMAJI R, DEWAN PA.

Primary megaureter: results of surgical treatment. *ANZ J Surg.* 2002 Dec; 72(12):877–80.

92– Arena S, Magno C, Montalto AS, Russo T, Mami C, Baldari S, et al.

Long-term follow-up of neonatally diagnosed primary megaureter: rate and predictors of spontaneous resolution. *Scand J Urol Nephrol* 2012;46:201–7.

93– Castagnetti M, Cimador M, Esposito C, Rigamonti W.

Antibiotic prophylaxis in antenatal nonrefluxing hydronephrosis, megaureter and ureterocele. *Nat Rev Urol* 2012;9:321–9.

94– Rickwood AM, Jee LD, Williams MP, Anderson PA.

Natural history of obstructed and pseudo-obstructed megaureters detected by ultrasonography. *Br J Urol* 1992;70:322–5.

95– Farrugia MK, 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. *J Pediatr Urol* 2014;10:26–33.

96– Kitchens DM, DeFoor W, Minevich E, Reddy P, Polsky E, McGregor A, et al.

End cutaneous ureterostomy for the management of severe hydronephrosis. *J Urol* 2007;177:1501–4.

97– Lettgen B1, Kröpfl D, Bonzel KE, Meyer-Schwickerath M, Rascher W.

Primary obstructed megaureter in neonates treatment by temporary uretero-cutaneostomy. *Br J Urol* 1993;72(5 Pt 2):826–9.

98– A, Davody P, Chretien Y, Dufour B.

Dérivations urinaires non continentes définitives. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie, 41–213, 1996.

99– Desgrandchamps F, Le Duc A.

Dérivations urinaires provisoires ou définitives par voie endoscopique ou percutanée. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie, 41–140, 1994.

100– Mollard P, Foray P, De Godoy JL, Valignat C.

Management of primary obstructive megauretere without reflux in neonates. *Eur Urol* 1993;24:505–10.

101– J, Shekarriz B, Fleming P, González R, Barthold JS.

Ureteral reimplantation in infancy: evaluation of long-term voiding function. *J Urol* 1999;162(3 Pt 2):1209–12.

102– Perovic S.

Surgical treatment of megaureters using detrusor tunneling extravesical ureteroneocystostomy. *J Urol* 1994;152(2 Pt 2):622–5 [discussion 626–7].

103– McLorie GA, Jayanthi VR, Kinahan TJ, Khoury AE, Churchill BM.

A modified extravesical technique for megaureter repair. *Br J Urol* 1994;74:715–9.

104– Bischoff P, Busch HH.

Origin clinical experiences and treatment of urinary obstructions of the lower ureter in childhood. *J Urol* 1961;85:739.

105– Hendren WH.

Operative repair of megaureter in children. *J Urol* 1969;101:491–507.

106– Kalicinski ZH, Kansy J, Kotarbińska B, Joszt W.

Surgery of megaureters modification of Hendren's operation. *J Pediatr Surg* 1977;12:183–8.

107– Starr A,

Ureteral plication. A new concept in ureteral tailoring for megaureter. *Invest Urol* 1979;17:153–8.

108– Cendron J, Melin Y.

Réimplantation urétérale avec fixation de la vessie au psoas. *Chir Pediatr* 1987;28:43–7.

109– Hendren WH.

Complications of megaureter repair in children. *J Urol* 1975;113:238–54.

110– Hendren WH.

Reoperative ureteral reimplantation management of difficult cases. *J Pediatr Surg* 1980;15:770–86.

111– De Jong TP.

Treatment of the neonatal and infant megaureter in reflux, obstruction and complex congenital anomalies. *Acta Urol Belg* 1997;65:45–7.

112– Ehrlich RM.

The ureteral folding technique for megaureter surgery. *J Urol* 1985;134:668–70.

113– Hanna MK.

New surgical method for one-stage total remodeling of massively dilated and tortuous ureter urology. *Urology* 1979;14:453–64.

114– Ozen HA, Tekgöl S, Erkan I, Bakkaloğlu M.

Intravesical ureteric plication and reimplantation for megaureters in children. *Br J Urol* 1993;72:373–5.

115– Parrott TS, Woodard JR, Wolpert JJ.

Ureteral tailoring a comparison of wedge resection with infolding. *J Urol* 1990;144(2 Pt 1):328–9.

116– Jaby O, Lottmann H, Bonnin F, Weisgerber G, el Ghoneimi A, Aigrain Y.

First-line vesico-psoas hitch ureteroneocystost

117– Diamond DA, Parulkar BG.

Ureteral tailoring in situ a new approach to persistent reflux in the dilated reimplanted ureter. *J Urol* 1998;160(3 Pt 2):998–1000 [discussion 1038].

118– Aliabadi H, Reinberg Y, Gonzalez R.

Percutaneous balloon dilatation of ureteral strictures after failed surgical repair in children. *J Urol* 1990;144(2 Pt 2):486–8 [discussion 492–3].

119– Gearhart JP, Leonard MP.

Reoperative ureteral reimplantation strategies for management. *J Pediatr Surg* 1991;26:5863.

120– Ransley PG, Dhillon HK, Gordon I, Duffy PG, Dillon MJ, Barratt TM.

The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. *J Urol* 1990;144(2 Pt 2):584–7 [discussion 593–4].

121– Castagnetti M, Cimador M, Sergio M, De Grazia E.

Double-j stent insertion across vesicoureteral junction is it a valuable initial approach in neonates and infants with severe primary nonrefluxing megaureter? *Urology* 2006;68:870–5 [discussion 875–6].

122– Carroll D, Chandran H, Joshi A, McCarthy LS, Parashar K.

Endoscopic placement of double-J ureteric stents in children as a treatment for primary obstructive megaureter. *Urol Ann* 2010;2:114–8.

123– Shenoy MU, Rance CH.

Is there a place for the insertion of a JJ stent as a temporizing procedure for symptomatic partial congenital vesico-ureteric junction obstruction in infancy? *BJU Int* 1999;84:524–5.

124– Shehab M, El Helali A, Abdelkhalek M, Abdelshafy M, Mourad M, El Helaly H, et al.

Role of ureteric stents in relieving obstruction in patients with obstructive uropathy. *Urol Ann* 2013;5:148–51.

125– Farrugia MK, Steinbrecher HA, Malone PS.

The utilization of stents in the management of primary obstructive megaureters requiring intervention before 1 year of age. *J Pediatr Urol* 2011;7:198–202.

126– Kajbafzadeh AM, Tourchi A.

Concomitant endoureterotomy and dextranomer/hyaluronic acid subureteral injection for management of obstructive refluxing megaureter. *J Endourol* 2012;26: 318–24.

127– Christman MS, Kasturi S, Lambert SM, Kovell RC, Casale P.

Endoscopic management and the role of double stenting for primary obstructive megaureters. *J Urol* 2012;187:1018–22.

128– Kajbafzadeh AM, Payabvash S, Salmasi AH, Arshadi H, Hashemi SM, Arabian S, et al.

Endoureterotomy for treatment of primary obstructive megaureter in children. *J Endourol* 2007;21:743–9.

129– Garcia–Aparicio L.

High pressure balloon dilation of the urétérovésicale junction—first line approach to treat primary obstructive megaureter? *J Urol* 2012;187:1834–8.

130– Romero RM, Angulo JM, Parente A, Rivas S, Tardáguila AR.

Primary obstructive megaureter: the role of high pressure balloon dilation. *J Endourol* 2014;28:517–23.

131–EZZIANI MARIAM :

MÉGA-URETÈRE PRIMITIF OBSTRUCTIF DE L'ADULTE (A propos de 04 cas) Thèse N° 138/09 , 2009.

132– F. Encha–Razavi, E. Escudier

EMC, embryologie 5-001-A-50, 2010

133–Encha–Razavi F, Escudier E.

Embryologie humaine : de la molécule à la clinique. Paris: Masson; 2008.

134–Owen J. O'Connor · Michael M. Maher

The Urinary Tract: Overview of Anatomy, Techniques and Radiation Issues chapitre 35/2012

135–MANGIN PH.

Les malformations urogénitales: rappel embryologique. EMC, Urologie,1988,18-157-R-10.

136–ALCARAZ A., VINAIXA F., TEJEDO–MATEU A., FORES M.M., GOTZENS V., MESTRES C.A. et Al.

Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development. *J.Urol.*, 1991,14(2) ,410–416.

137– RUANO–GIL D., COCA–PAYERAS A., TEJEDO–MATEU A.

Obstruction and normal recanalisation of the ureter in the human embryo. Its relation to congenital ureteric obstruction. *Eur.Urol.*, 1975,1(6),287–293.

138–ORIOLO ANGERRI, M.D., JORGE CAFFARATTI, M.D., JOSÉ MARÍA GARAT, M.D., and HUMBERTO VILLAVICENCIO, M.D.

Primary Obstructive Megaureter: Initial Experience with Endoscopic Dilatation. JOURNAL OF ENDOUROLOGY, Volume 21, Number 9, September 2007

139–BAJPAIN, PRATAPA.

Angiotensin converting enzyme gene polymorphism in asian indian children with congenital uropathy. J.Urol.feb2004.171, 838–840.

140–HOHENFELLNER K, HUNLEY T, SCHLOEMER C, BRENNERW.

Angiotensin type 2 receptor is important in the normal development of the ureter. Pediatr.Nephrol.1999apr, 13(3):187–91.

141–RIGOLI L, CHIMENZ R, DI BELLA C, CAVALLARO E, CARUSO R, BRIUGLIA S, FEDE C, SALPIETRO CD.

Angiotensin–converting enzyme and angiotensin type 2 receptor gene genotype distributions in Italian children with congenital uropathies. Pediatr Res. 2004 Dec; 56(6):988–93. Epub 2004 Oct 6.

142– Galloy M.–A., Staal M.–O., Olivier P., Schmitt M., Claudon M.

Exploration de l'appareil urinaire chez l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic – Urologie–Gynécologie, 34–560–A–10, 2007.

143– Durand E, Prigent A, Chaumet–Riffaud P.

Explorations isotopiques de l'appareil urinaire. EMC – Radiologie et imagerie médicale – génito–urinaire – gynéco–obstétricale – mammaire 2015;10(4):1–15 [Article 34–106–A–10].

144– AVEROUS M., BISERTE J., DORE B.

Méga uretère. Rapport du congrès 1998 de l'Association Française d'Urologie .

145– STEVEN P.LAPOINTE

Modifie LICH GREGOIR ureteral reimplantation :experience of canadeen center J.Urol 1998 vol: 189.p:1662–1664.

146– BARROU B, BITKER M.O, CHATELAIN C.

Réimplantations urétéro–vésicales anti–reflux. Encycl Med Chir, Techniques chirurgicales, Urologie– gynécologie, 41133,1990.

147– ICHIKAWA CI, POPE J C, BROCK J W, ADAMS MC, STEPHENS FD.

How they big and how they end.Classic and news theories for development and deterioration of congenital anomalies of kidney end urinaty tract. (CAKUT) J.Am.Soc.Nephrol.2006, 10:2018–2028.



ANNEXES

MEGAURETERE PRIMITIF CHEZ L'ENFANT

Fiche d'exploitation

N° de dossier :

Index du malade :

Non du patient :

Sexe : féminin : masculin :

Age :

Age au moment du diagnostic :

ATCDs :

Consanguinité : oui : non :

Si oui, degré

Grossesse suivie : oui : non :

Echographie : Nombre : Age gestationnel :

 Oligoamnios:

 Atteinte bilatéral : Atteinte unilatéral G : D :

 Dilatation pyélique en mm :

 Dilatation urétérale : oui : non :

 Si oui : mm

Cas d'uropathie malformatives dans la famille : oui : non :

Circonstance de découverte :

Diagnostic anténatal :

Infection urinaire :

Ictère néonatal :

Tableau de sépticémie :

Tableau de PNA :

Insuffisance rénale :

Fièvre isolé :

Lithiase urinaire :

Troubles mictionnelle : Dysurie : pollakurie :

Brulures mictionnelles : miction impérieuse :

Autres

Hématurie : Macro : Micro :

Protéinurie :

Douleurs abdominales :

Masse abdominale :

Troubles digestifs :

Cassure de la courbe pondérale :

Fortuite à l'échographie :

Autres :

Examen clinique :

Poids en DS :

Taille en DS :

RSP oui /non :

Etat général : Bon : Mauvais :

Etat d'hydratation : oui : non :

Si oui : tableau A B C

OMI

T°

TA

Aspect des urines : clair trouble pyurie hématurie

Bandelette urinaire -ou + : sang : leucocytes : protéines :

Palpation d'une masse oui/non :

Si oui unilatérale : bilatérale :

Sensibilité des fosses lombaire oui/non :

Méat urétral : en place hypospadias épispadias

Testicules : en place ectopie

Rachis : normal anormal

Examen complémentaire :

ECBU :

Fonction rénale ; urée : normal élevé

Créatinine : normal élevé

Electrolytes :

Natrémie : normal élevé

Kaliémie : normal élevé

Chlorémie : normal élevé

Calcémie : normal élevé

Radiologie :

Echographie rénale : oui : non :

Taille des reins : D : G :

Index corticale : D : G :

Echogenicité du parenchyme, rénal : D : G :

Mégauretère primitif chez l'enfant

UHN unilatérale :

UHN bilatérale :

Grade :

Diamètre des uretères :

UIV : oui : non :

Atteinte unilatérale : Atteinte bilatérale :

Retard de sécrétion : oui : non :

Rein muet oui : non :

Dilatation uretéropyélocalicielle : oui : non :

Retard d'excrétion : oui non

Si oui grade :

Aspect de l'uretère en radicule : oui non Autres(préciser) :

Cystographie rétrograde : oui non

RVU : oui non

Si oui, grade :

Scintigraphie au MAG3 : oui non

Si oui , résultat :

Scintigraphie au DTPA : oui non

Si oui , résultat :

Anomalies associées :oui non

Lithiase urinaire : oui non

Duplication pyélourétrale :

Syndrome de jonction pyélourétrale :

Urétérocèle oui : non : autres :

Diagnostic définitif :

Mégauretère obstructif

Mégauretère non obstructif

Traitement :

Dérivation provisoire : oui non

Néphrostomie : oui non

Urétérotomie : unilat bilat

Evolution : 1) favorable 2) stationnaire 3) aggravation de l'atteinte rénale

CAT après : ttt médicale : oui non

ttt chirurgicale : oui non

Néphrécomie oui : non :

Urétéronéphrectomie : oui non :

Traitement médicale : oui non :

Antibiothérapie : oui non

si oui : ATB : posologie : durée

Antibioprophylaxie : oui non

Si oui antiseptique urinaire : posologie durée

Surveillance clinique :

fièvre isolée : oui non

si oui nombre d'épisodes :

infection urinaire franche : oui non

si oui nombre d'épisode :

Surveillance biologique fonction rénale :

Surveillance radiologique : échographie oui : non :

UIV oui : non :

Scintigraphie oui : non :

Cystographie rétrograde oui : non :

Dilatation des voies excrétrice :

régression stabilisation aggravation :

Reflux vésicourétéral :

Persistence disparition aggravation

Guérison / échec du ttt médical

Si échec : prise en charge

Traitement chirurgical oui : non :

Age au moment de l'intervention chirurgicale oui : non :

Technique chirurgicale : Résection oui : non :

Remodelage oui : non :

Réimplantation antireflux oui : non :

Type d'intervention

Evolution à court terme favorable stationnaire : complication

Si complication :

Fistule urinaire oui : non :

Si oui prise en charge :



اقْسَمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرَاهِبَ اللَّهَ فِي مِصْرَتِي.

وَأَنْ أَضُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَأَنِّهِ أَدْوَارَهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ بِإِذْنِهِ وَسِعِي فِي
اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْمَلَائِكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كَرَامَتَهُمْ، وَأَشْتَرِ مَخُورَتَهُمْ، وَأَكْتَمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَاءِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِهِ وَرِجَائِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ
وَالطَّالِعِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

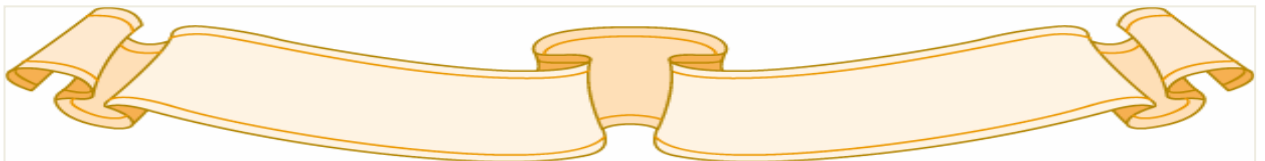
وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلِبِ الْعِلْمِ، أَسْحَرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَخَاهِ.

وَأَنْ أَوْفَرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأَعَلَّمَهُ مَنْ يَخْرُجَنِي، وَأَكُونَ أَحْتَابِي كُلَّ زَمِيلٍ فِي الْمِصْرَةِ الطَّبِيبَةِ
مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ

حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَمَعْلَانِيَّتِي ، نَهْيَةً مِمَّا يَهْدِينَهَا تَجَاةَ اللَّهِ وَرَشُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ



توسع الحالب البدائي عند الطفل الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 17 أكتوبر 2016
من طرف

السيدة ايمان بن اعمر
المزداة في 24 يناير 1988 بورزازات
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

التوسع الحالبى البدائى_التوسع الحالبى الثانوى_موه الكلى والحالب_زرع الحالب_التعفن البولى

اللجنة

الرئيس	السيد. محمد أولاد الصياد
المشرف	أستاذ في جراحة الأطفال
القضاة	السيدة. كريمة فريجي
	أستاذة مبرزة في جراحة الأطفال
	السيد. زكرياء الدحامي
	أستاذ في جراحة المسالك البولية
	السيد. نور الدين رضا
	أستاذ مبرز في طب الأطفال
	السيد. هشام جلال
	أستاذ مبرز في طب الأشعة