

ANNEE: 2011

THESE N°: 47

**Les difficultes du traitement chirurgical
du syndrome de prune belly
(a propos de 09 cas)**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle : Aïcha MOUSSAOUI

Née le 06 Septembre 1984 à Nador

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Syndrome de prune belly – Aplasie de la musculature abdominale – Cryptorchidie –
Uropathie malformative – Traitement chirurgical.

JURY

Mr. M. N.BENHMAMOUCH
Professeur de Chirurgie Pédiatrique
Mr. M. KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique
Mr. M. ABDELHAK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique
Mr. S. ETTAIR
Professeur de Pédiatrie
Mr. T. MESKINI
Professeur de Pédiatrie

}

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما

علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

الله
الصادق
العظيم

سورة البقرة: الآية: 31



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

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

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

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

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

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

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
13. Pr. BENSOUHA Mohamed Anatomie
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*

Pneumo-phtisiologie

17. Pr. BALAFREJ Amina

Pédiatrie

18. Pr. BELLAKHDAR Fouad

Neurochirurgie

19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia

Rhumatologie

20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*

Neurochirurgie

22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil

Radiothérapie

23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz

Médecine Interne

24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi

Anesthésie -Réanimation

25. Pr. NAJI M'Barek *

Immuno-Hématologie

26. Pr. SETTAF Abdellatif

Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUN Halima

Cardiologie

28. Pr. BENSALD Younes

Pathologie Chirurgicale

29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Neurologie

30. Pr. IHRAI Hssain *

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale

31. Pr. IRAQI Ghali

Pneumo-phtisiologie

32. Pr. KZADRI Mohamed

Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali

Radiologie

34. Pr. AMMAR Fanid

Pathologie Chirurgicale

35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE

Gastro-Entérologie

36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq

Pneumo-phtisiologie

37. Pr. EL HAITEM Naïma

Cardiologie

38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*

Chimie-Toxicologie Expertise

39. Pr. EL YAACoubi Moradh

Traumatologie Orthopédie

40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah

Gastro-Entérologie

41. Pr. LACHKAR Hassan

Médecine Interne

42. Pr. OHAYON Victor*

Médecine Interne

43. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib

Chirurgie Pédiatrique

45. Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

46. Pr. FAIK Mohamed

Urologie

47. Pr. HERMAS Mohamed

Traumatologie Orthopédie

48. Pr. TOLOUNE Farida*

Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNIAOUI Mohamed

Médecine Interne

50. Pr. AOUNI Mohamed
51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
53. Pr. CHAD Bouziane
54. Pr. CHKOFF Rachid
55. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
56. Pr. HACHIM Mohammed*
57. Pr. HACHIMI Mohamed
58. Pr. KHARBACH Aïcha
59. Pr. MANSOURI Fatima
60. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
61. Pr. SEDRATI Omar*
62. Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
64. Pr. ATMANI Mohamed*
65. Pr. AZZOUZI Abderrahim
66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
70. Pr. BENSOUDA Yahia
71. Pr. BERRAHO Amina
72. Pr. BEZZAD Rachid
73. Pr. CHABRAOUI Layachi
74. Pr. CHANA El Houssaine*
75. Pr. CHERRAH Yahia
76. Pr. CHOKAIRI Omar
77. Pr. FAJRI Ahmed*
78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
79. Pr. KHATTAB Mohamed
80. Pr. NEJMI Maati
81. Pr. OUAALINE Mohammed*
- Hygiène
82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
83. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
85. Pr. BENOUDA Amina
86. Pr. BENSOUDA Adil
87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
88. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
89. Pr. CHRAIBI Chafiq
90. Pr. DAOUDI Rajae
91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie

94. Pr. FELLAT Rokaya
95. Pr. GHAFIR Driss*
96. Pr. JIDDANE Mohamed
97. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
98. Pr. TAGHY Ahmed
99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen
101. Pr. AL BAROUDI Saad
102. Pr. BENCHERIFA Fatiha
103. Pr. BENJAAFAR Nouredine
104. Pr. BENJELLOUN Samir
105. Pr. BEN RAIS Nozha
106. Pr. CAOUI Malika
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
- Métaboliques
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
109. Pr. EL AOUAD Rajae
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
111. Pr. EL HASSANI My Rachid
112. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
115. Pr. ESSAKALI Malika
116. Pr. ETTAYEBI Fouad
117. Pr. HADRI Larbi*
118. Pr. HASSAM Badredine
119. Pr. IFRINE Lahssan
120. Pr. JELTHI Ahmed
121. Pr. MAHFOUD Mustapha
122. Pr. MOUDENE Ahmed*
123. Pr. OULBACHA Said
124. Pr. RHRAB Brahim
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
126. Pr. SLAOUI Anas

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies

Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Générale
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

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

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

138. Pr. JALIL Abdelouahed
139. Pr. LAKHDAR Amina
140. Pr. MOUANE Nezha

Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et

Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

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

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

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
177. Pr. BEN AMAR Abdesslem
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis
179. Pr. BIROUK Nazha

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie

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

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

Novembre 1998

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

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

Novembre 1998

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

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

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

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie

- 223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
- 224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
- 225. Pr. TACHINANTE Rajae
- 226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

- 227. Pr. AIDI Saadia
- 228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
- 229. Pr. AJANA Fatima Zohra
- 230. Pr. BENAMR Said
- 231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
- 232. Pr. CHERTI Mohammed
- 233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
- 234. Pr. EL HASSANI Amine
- 235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
- 236. Pr. EL KHADER Khalid
- 237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
- 238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
- 239. Pr. HSSAIDA Rachid*
- 240. Pr. LACHKAR Azzouz
- 241. Pr. LAHLOU Abdou
- 242. Pr. MAFTAH Mohamed*
- 243. Pr. MAHASSINI Najat
- 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 245. Pr. NASSIH Mohamed*
Faciale
- 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-

Neurologie

Décembre 2001

- 247. Pr. ABABOU Adil
- 248. Pr. AOUDAD Aicha
- 249. Pr. BALKHI Hicham*
- 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 251. Pr. BENABDELJLIL Maria
- 252. Pr. BENAMAR Loubna
- 253. Pr. BENAMOR Jouda
- 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 255. Pr. BENNANI Rajae
- 256. Pr. BENOUECHANE Thami
- 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 258. Pr. BERRADA Rachid
- 259. Pr. BEZZA Ahmed*
- 260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
- 261. Pr. BOUHOUCHE Rachida
- 262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
- 263. Pr. CHAT Latifa
- 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
- 265. Pr. DAALI Mustapha*
- 266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*

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

267. Pr. EL HAJJOUI Ghziel Samira
268. Pr. EL HIJRI Ahmed
269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
270. Pr. EL MADHI Tarik
271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
272. Pr. EL OUNANI Mohamed
273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
274. Pr. ETTAIR Said
275. Pr. GAZZAZ Miloudi*
276. Pr. GOURINDA Hassan
277. Pr. HRORA Abdelmalek
278. Pr. KABBAJ Saad
279. Pr. KABIRI EL Hassane*
280. Pr. LAMRANI Moulay Omar
281. Pr. LEKEHAL Brahim
282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
283. Pr. MEDARHRI Jalil
284. Pr. MIKDAME Mohammed*
285. Pr. MOHSINE Raouf
286. Pr. NABIL Samira
287. Pr. NOUINI Yassine
288. Pr. OUALIM Zouhir*
289. Pr. SABBAH Farid
290. Pr. SEFIANI Yasser
291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

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

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

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

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

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

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

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

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

358. Pr. TARIB Abdelilah*
 359. Pr. TIJAMI Fouad
 360. Pr. ZARZUR Jamila

Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

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

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

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 424. Pr. AFIFI Yasser
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie

435. Pr. ESSAMRI Wafaa
436. Pr. FELLAT Ibtissam
437. Pr. FAROUDY Mamoun
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
439. Pr. HARMOUCHE Hicham
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
442. Pr. JROUNDI Laila
443. Pr. KARMOUNI Tariq
444. Pr. KILI Amina
445. Pr. KISRA Hassan
446. Pr. KISRA Mounir
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
450. Pr. MANSOURI Hamid*
451. Pr. NAZIH Naoual
452. Pr. OUANASS Abderrazzak
453. Pr. SAFI Soumaya*
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
455. Pr. SEFIANI Sana
456. Pr. SOUALHI Mouna
457. Pr. TELLAL Saida*
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
462. Pr. BAITE Abdelouahed *
463. Pr. TOUATI Zakia
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
466. Pr. SELKANE Chakir *
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
469. Pr. EL ABSI Mohamed
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *
473. Pr. GHARIB Nouredine
474. Pr. TABERKANET Mustafa *
475. Pr. ISMAILI Nadia
476. Pr. MASRAR Azlarab
477. Pr. RABHI Monsef *
478. Pr. MRABET Mustapha *
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *

Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie

480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUIFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAoui Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

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

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. KANOUNI Lamya
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*

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

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Radiologie

Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

* ***Enseignants Militaires***

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

 Biochimie
 Biologie
 Biochimie
 Chimie Organique
 Pharmacognosie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

 Je dédie
cette thèse à ... 



A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A Ma très chère Mère, Fatima

C'est pour moi un jour d'une grande importance, car je sais que tu es à la fois fière et heureuse de voir le fruit de ton éducation et de tes efforts inlassables se concrétiser.

Aucun mot, aussi expressif qu'il soit, ne saurait remercier à sa juste valeur, l'être qui a consacré sa vie à parfaire mon éducation avec un dévouement inégal.

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

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

Puisse ALLAH t'accorder santé, bonheur et longue vie.

A mon très cher père, Elbachire

Aucune dédicace ne saurait exprimer l'estime, le dévouement, le respect et l'amour que je vous porte.

Vous vous êtes investi à me transmettre les principes et les règles les plus correctes et les plus sacrés.

Vous avez toujours donné l'image du bon exemple, et vous avez été toujours une grande fierté pour moi.

Que ce travail soit le gage de ma reconnaissance et ma gratitude qu'il nous soit permis de vous assurer à jamais d'un amour filial.

Puisse Dieu vous accorder bonne santé, et vous prêter longue vie.

A mon adorable frère Mohammed

Cher frère, ton amour, ton soutien moral m'ont toujours été d'un grand secours.

Tu m'as encouragé depuis le premier jour où j'ai choisi d'être médecin.

Je t'adore.

A mes chères sœurs Samira et son mari Said, Rachida et son mari moustapha

Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai pour vous et ma gratitude.

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.

Que ALLAH vous bénisse et vous protège.

Chers Yasmine, Yassine et Soufiane

Votre joie et votre gaieté me comblent de bonheur,

Puisse dieu vous garder et vous protéger.

Je vous adore mes anges.

A ma chère tente Zahra

Je vous dédie ce travail avec toute mon affection et amour.

Que Dieu vous préserve de tout préjudice

A mon cher oncle Mohammed

En témoignage de l'affection que je vous ai toujours réservé.

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes
sentiments les plus chaleureux,*

A mes chers cousins Touria , Moustapha, Omar et son marie

Samira

*Cette humble dédicace ne saurait exprimer mon grand respect et
ma profonde estime.*

Que dieu vous protège

A toute ma famille : mes tantes, oncles, cousins et cousines

Je vous dédie ce travail en témoignage de mes sentiments les plus sincères.

Puisse Dieu vous garder en bonne santé et vous prête une longue vie pleine de bonheur, santé et de prospérité.

Que Dieu vous protège

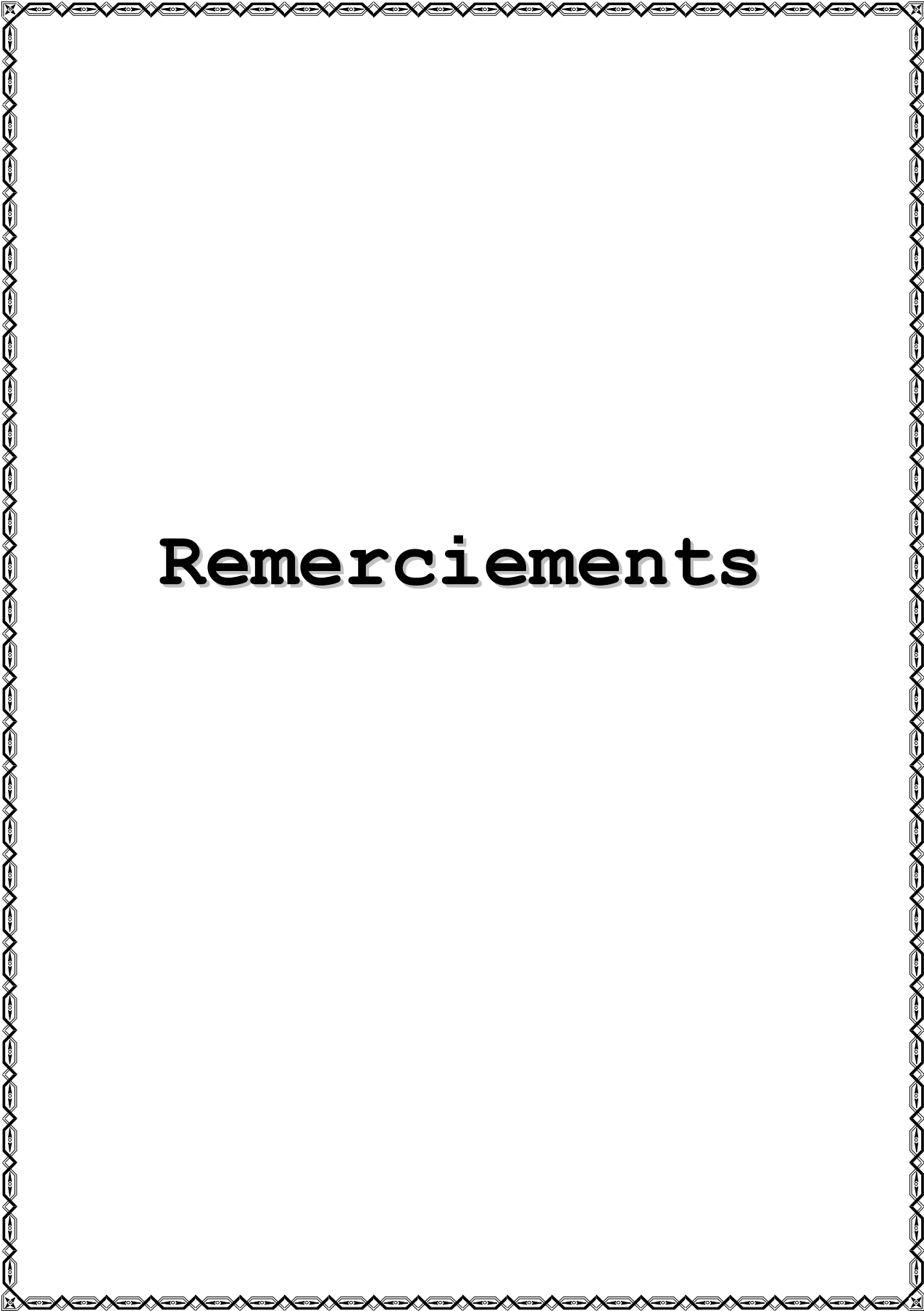
*A mes meilleures amies Nezha, Fatiha Sara, Aziza ,
Dounia ,Lamiaa ,Hajar,Imane et toutes mes amies*

Je vous dédie ce travail en témoignage de ma grande affection et amour et pour tous les beaux moments qu'on a partagé

Je vous souhaite une florissante santé, un prospère avenir et une vie couronnée de succès.

A toute personne m'ayant consacré un moment pour m'aider, me conseiller, m'encourager ou simplement me sourire.

A tous ceux que j'ai omis de citer.

A decorative border surrounds the page, consisting of a repeating geometric pattern of diamonds and lines.

Remerciements

*A notre Maître, Président de thèse,
Monsieur N. BENHMAMOUCH
Chef de service de chirurgie pédiatrique
A l'Hôpital d'enfants de RABAT*

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

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

Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement et d'apprécier votre sens professionnel.

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

*A notre Maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le professeur M. KISSRA
Professeur de chirurgie pédiatrique
A l'Hôpital d'enfants-Rabat*

Vous nous avez confié ce travail sans aucune réserve.

Nous souhaitons être digne de cet honneur.

*Vous nous avez guidés tout au long de notre travail en nous
apportant vos précieux et pertinents conseils.*

*Nous vous remercions pour votre patience et votre soutien lors de
la réalisation de cette thèse.*

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

*A notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le professeur A. MBARAK
Professeur de chirurgie pédiatrique
A l'Hôpital d'enfants-Rabat*

Nous sommes immensément touchés par l'insigne honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi les membres du jury de notre thèse.

Veillez trouver à travers ce modeste travail l'expression de notre admiration et nos sincères remerciements.

*A notre Maître et Juge de thèse,
Monsieur T. MESSKINI
Professeur de pédiatrie
A l'Hôpital d'enfants-Rabat*

*Nous sommes très sensibles par l'honneur que vous nous faites en
acceptant de jurer notre travail.*

*Veillez trouver à travers ce modeste travail la manifestation de
notre plus haute estime et de nos sentiments les plus respectueux.*

*A notre Maître et Juge de thèse,
Monsieur S. ETTAIR
Professeur de Pédiatrie*

*Nous sommes particulièrement reconnaissant pour l'honneur que
vous nous faites en acceptant de jurer notre travail.*

*Notre gratitude est grande pour l'intérêt que vous avez montré à
l'encontre de notre travail.*

*Veuillez trouver dans cet ouvrage le témoignage de notre
profonde reconnaissance et respect*



PLAN



INTRODUCTION	1
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	4
I. LE SYSTEME UROGENITAL	5
A. Le système urinaire	5
B. Le système génital masculin	7
II. EMBRYOLOGIE DE LA PAROI ABDOMINALE ANTERIEURE	8
RAPPEL ANATOMIQUE	11
I. LE SYSTEME URINAIRE	12
A. Le rein	12
1. La description externe	12
2. La morphologie interne	12
2-1. La medulla rénale	13
2.2 .Le cortex rénal	13
2-3. La microanatomie	13
3. Les rapports anatomiques	15
4. La vascularisation, innervation du rein	16
B. Les voies urinaires	18
1- Calices et pelvis rénal	18
2. Uretères	19
3. La vessie	23
4. Urètre	24
4-1. Urètre masculin	24
4-2. Urètre féminin	25
II- L'APPAREIL GENITAL MALE : TESTICULES ET GLANDES ANNEXES.	26
III- LA PAROI ABDOMINALE ANTERIEURE	27
A. Le muscle oblique externe	28
B. Le muscle oblique interne	29
C. Le muscle transverse de l'abdomen.	29

D. Le muscle droit de l'abdomen	30
E. La vascularisation de la paroi abdominale antérolatérale	30
MATERIELS ET METHODES	31
RESULTATS	35
I. EPIDEMIOLOGIE	36
A. Fréquence	36
B. Age de consultation	36
C. Le sexe ratio	37
II. LE DIAGNOSTIC POSITIF	37
A. Anténatal	37
B. Post natal	37
1. Clinique	37
1-1. Aplasie de la paroi abdominale	37
1-2. Cryptorchidie	38
1-3. Les malformations associées	38
2. Paraclinique	38
2-1. L'échographie rénale	38
2-2. ASP	39
2-3. UIV	39
2-4. UCG	40
2-5 Radiographie thoracique	40
2-6 Exploration endoscopique	40
2-7 Biopsie des voies urinaires	40
III. TRAITEMENT	40
A. La vésicostomie continente de type casal	40
1. Age de l'intervention	41
2. La technique opératoire	41
B. Le traitement de l'ectopie testiculaire	41

1. Age de l intervention	41
2. Technique opératoire	42
C. Reconstruction de la paroi abdominale	42
IV. EVOLUTION	43
A. Les suites opératoires	43
1. Immédiates	43
2. Secondaires	43
B. Evolution clinique	43
C. Evolution radiologique	44
DISCUSSION	45
I- EPIDEMIOLOGIE	46
A. Incidence	46
B. Le sexe ratio	46
C. La répartition géographique	47
D. La répartition selon la race.....	47
II-LA TRANSMISSION GENETIQUE	48
III- ETIOPATHOGENIE	49
IV-LE DIAGNOSTIC POSITIF	51
A. La forme majeure	51
1. Les manifestations cliniques	51
1-1.Aspect de la paroi abdominale	51
1-2.La cryptorchidie	53
1-3 Les anomalies du tractus urinaire	54
1-4.Les malformations associées	59
2. Examen physique	63
2-1.Examen général	63
2-2 Examen abdominal	64
2-3 Examen cardiovasculaire	66

2-4 Examen des organes génitaux externes	66
3. Etude paraclinique	66
3-1.Le bilan radiologique	66
3-2.Le bilan biologique	74
4. Etude anatomopathologique	74
4-1 La paroi abdominale	74
4-2 Testicules	75
4-3 Les reins	77
4-4 Les uretères	77
4-5 La vessie	77
4-6.Urètre	78
4-7 .La prostate	79
B. Les formes mineures :	79
1. Le pseudo PBS	79
2. La variante du PBS	81
V. LE DIAGNOSTIC ANTENATAL ET TRAITEMENT IN UTERO	82
A. Le développement échographique de l'appareil urinaire fœtal	83
B. Le diagnostic anténatal du PBS	84
1. Le terme du diagnostic	84
2. Le diagnostic positif	84
3. Le diagnostic différentiel	87
4. Le prélèvement de l'urine fœtale	88
C. Le traitement in utero :	88
VI. CLASSIFICATION - PRONOSTIC	90
VII. LE TRAITEMENT	93
A. Le traitement médical	93
B. Le traitement chirurgical	94
1. Les techniques chirurgicales	94

1-1Orchidopexie	94
1-1-1La technique de Fowler-Stephens	94
1-2 Le traitement de l'uropathie obstructive	94
1-2-1.La néphrostomie	94
1-2-2.Pyéloplastie	95
1-2-3. Les vesicostomies continentes	97
1-2-4.La chathérisation de l'ouraue perméable	98
1-2-5.Appendicovesicostomie technique mitrofanoff	100
1-2-6.La cystectomie de réduction	107
1-2-7. La chirurgie de l'urètre	107
1-2-8.La reconstruction de l'urètre antérieur	112
1-2-9Hydrodistension urétrale	115
1-3.Abdominoplastie	116
1-3-1.La reconstruction de la paroi abdominale type Monfort	116
1-3-2 La reconstruction abdominale nouvelle technique simplifiée	119
2. Les indications	120
3. Evolution	130
4. Conclusion	131
CONCLUSION	132
RESUMES	134
BIBLIOGRAPHIE	138



ABRÉVIATENOS



PBS	: Prune belly syndrome.
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines.
UIV	: Urographie intraveineuse.
UCG	: Urétrocystographie rétrograde.
ASP	: Abdomen sans préparation
DMSA	: Di Mercapto Succinique Acide.
UHN	: Urétero-hydronéphrose.
AG	: Anesthésie générale.
RVU	: Reflux vésico- urétéral.
DNNT	: Diabète néonatal transitoire
HNF1B	: Hepatocyte nuclear factor-1-b
UPO	: Uropathies obstructives
HPMG	: Hépatomégalie
SPMG	: Splénomégalie
OGE	: Organes génitaux externes
SA	: Semaines d'aménorrhées
LA	: Liquide amniotique
VUP	: Valves de l'urètre postérieur.
MMIHS	: Syndrome megacécum microcôlon hyperpéristaltisme intestinal
PADUA	: Dilatation urétrale par grossesses progressives.
UPJ	: Jonction pyélo-urétérale
TUU	: Transurétéro-urétérostomie
CHU	: Centre hospitalier universitaire



INTRODUCTION



Le Prune Belly syndrome (PBS) ou Eagle-Barrett syndrome est une malformation complexe et rare, c'est une entité anatomoclinique et radiologique qui touche essentiellement les sujets de sexe masculin et dont l'étiopathogénie demeure à l'heure actuelle inconnue.

Il associe une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi antérieure de l'abdomen, des dilatations des voies urinaires, et des testicules non descendus. S'y ajoutent d'autres malformations notamment pulmonaires, cardiovasculaires, digestives et orthopédiques (**Figure.1**).

Le diagnostic du syndrome de Prune Belly doit se faire précocement à la naissance voir mieux en anténatal, pour permettre une prise en charge précoce de cette affection dont le pronostic reste sombre.

Les formes cliniques peuvent être très variables allant du mort-né par dysplasie rénale et respiratoire majeure à l'enfant pratiquement normal. Tout cela explique la très grande diversité d'opinions sur l'attitude à adopter face à ce syndrome.

Du point de vue thérapeutique, la prise en charge des malformations de l'appareil urinaire fait l'objet de controverses entre les partisans du traitement chirurgical et ceux du traitement conservateur.

Le but de ce travail a été d'analyser les aspects épidémiologiques, anatomocliniques et de projeter la lumière sur les difficultés du traitement chirurgical du PBS à partir d'une série de 9 cas répertoriés entre 1989 et 2009, au service de chirurgie A de l'hôpital d'enfants de Rabat.



Figure.1 : Enfant avec syndrome de prune belly associé à une scoliose sévère



RAPPEL EMBRYOLOGIQUE



I. LE SYSTEME UROGENITAL

Le système urinaire et génital peuvent être morphologiquement considérés comme un seul et même système, le système génito-urinaire, en raison de leur origine embryologique commune et parce que ces deux systèmes partagent des canaux communs. A l'exception des cellules germinales, la majeure partie du système génito-urinaire dérive du mésoderme intra-embryonnaire. Malgré ces points communs, il est plus facile d'élucider ces deux systèmes par le biais de ses deux fonctions principales : le système urinaire et le système génital.

A. Le système urinaire

Des cavités apparaissent dans les masses des cellules du mésoderme intermédiaire et elles se différencient de façon crânio-caudale ; le cordon néphrogène se développe ainsi le long du corps embryonnaire sous les crêtes urogénitales.

Le pronéphros s'individualise dès la troisième semaine à l'extrémité crâniale du cordon néphrogène. Chez l'homme, le pronéphros n'est pas fonctionnel et subit une involution totale au début de la cinquième semaine(1).

Aux alentours du 24^{ème} jour de grossesse, au niveau dorsolatéral, le cordon néphrogène se métamérise et forme le mésonéphros, ou corps de Wolff. Dès lors, apparaissent des vésicules néphrotiques, dont certaines s'allongent et donnent naissance aux tubules urinaires, le glomérule s'invagine dans la vésicule néphrotique. Le tubule le plus crânial descend parallèlement au mésonéphros, pour former le canal de Wolff, qui va se jeter dans le cloaque (28ème jour) et constituer une partie limitée de la face postérieure de la vessie.

Le mésonéphros va subir une involution **(2)**, une partie des canaux mésonéphrotiques persistent pour former les canaux déférents chez l'homme. Chez la fille, les tubes mésonéphrotiques et le canal de Wolff disparaissent et ne laissent que des structures non fonctionnelles, appelées époo-phoron et paraophoron **(1)**.

Le métanéphros se développe au niveau de l'extrémité caudale du cordon néphrogène, il est à l'origine de l'appareil urinaire définitif. Encore bien à distance de la future vessie, le diverticule métanéphrotique ou bourgeon urétéral naît de la partie caudale du canal de Wolff. . Il se divise en haut et en arrière vers le blastème métanéphrogène (condensation du cordon néphrogène).L'extrémité distale du bourgeon urétéral continue à se diviser pour former les canaux collecteurs et les calices. A la fin de la sixième semaine, le bourgeon urétéral s'est divisé au moins quatre fois, chaque division est surmontée par le blastème métanéphrogène. Le bourgeon urétéral forme aussi l'uretère adulte. Les cellules du blastème vont former le néphros **(1)**.

Le métanéphros semble remonter le long de la paroi abdominale postérieure pour atteindre sa position définitive, ce qui est la conséquence d'une croissance dedifférentielle. A partir de la 10ème semaine, le métanéphros devient fonctionnel, il élabore de l'urine qui passe dans la cavité amniotique dès ce stade, mais c'est le placenta qui filtre les déchets fœtaux**(2)**.

La vessie naît après la division du cloaque par le septum uro-rectal, entre la 4ème et la 6ème semaine, la partie antérieure est le sinus urogénital qui sera à l'origine de la vessie et la partie postérieure est le canal anorectal. Initialement, la vessie est en continuité avec l'allantoïde mais celle-ci régresse pour former l'ouraque puis le ligament ombilical après la naissance**(2)**.

B. Le système génital masculin

Le système génital se développe à partir des crêtes génitales, lesquelles correspondent à la partie médiane des crêtes urogénitales. Les cellules germinales primitives migrent de la vésicule vitelline dans les crêtes génitales à la 6ème semaine pour former les cordons sexuels primaires. Le produit du gène sexuel sur le chromosome Y induit la formation des testicules(2).

Le canal mésonéphrotique donne le canal déférent et l'épididyme. Les vésicules séminales sont issues de la partie distale du canal mésonéphrotique et la prostate provient d'un bourgeon de l'urètre.

Les testicules migrent vers leur position adulte en suivant une bandelette fibreuse ; le gubernaculum testis. La descente se fait en direction des bourrelets labiaux scrotaux, une évagination du futur péritoine de la cavité coelomique se prolonge jusqu'à ces bourrelets, dans l'espace créé par le gubernaculum. Cette excroissance est connue sous le nom de processus peritonéo-vaginal et elle précède le futur testicule dans le scrotum. Quand le processus peritonéo-vaginal passe à travers les trois couches de la paroi abdominale, il forme le canal inguinal, lequel correspond à une série de fentes ou d'ouvertures dans l'aponévrose de la partie inférieure et médiane de la paroi musculaire antéro-latérale.

Les testicules descendent de leur position initiale, haute, dans le futur mur abdominal postérieur, et restent au niveau de l'anneau profond du canal inguinal jusqu'au 7ème mois. La deuxième phase qui est hormono- dépendante a lieu du 7ème au 9ème mois.

Les facteurs mécaniques impliqués dans la descente testiculaire comprennent premièrement : l'allongement du corps fœtal, et deuxièmement une augmentation de la pression intra abdominale, résultant du développement de la musculature abdominale et de l'augmentation de la taille des viscères. En effet, l'élévation progressive de la pression intra-abdominale tend à pousser le testicule dans les bourses **(11, 12,13)**.

Les organes génitaux externes apparaissent sous forme de replis cloacaux à la cinquième semaine de chaque côté de la membrane cloacale, ces derniers se fusionnent dans leur partie antérieure médiane, pour former le tubercule génital. De chaque côté des replis cloacaux, les bourrelets génitaux donneront naissance au scrotum et les tubercules génitales s'allongent pour former le pénis. Les replis urétraux sont attirés en avant pour s'unir et former l'urètre.

II. EMBRYOLOGIE DE LA PAROI ABDOMINALE ANTERIEURE

La paroi abdominale se constitue à partir des somites dérivés du mésoblaste para-axial pendant la 3ème semaine du développement. Les somites se métamérisent de part et d'autre de la chorde dorsale. Au cours de la 4ème semaine, ce phénomène de métamérisation se continue, ainsi très rapidement après son individualisation, chaque somite se différencie en plusieurs contingents cellulaires : Le sclérotome dont les cellules vont migrer au niveau de la région axiale pour former le squelette du rachis et le dermato-myotome**(4,130)**.

Le dermato-myotome est constitué de deux zones denses séparées par une cavité apparue dès la 3ème semaine : le myocèle dont les cellules de la zone interne deviennent les myoblastes, elles constituent le myotome, et la zone

externe constitue le dermatome, qui forme ultérieurement le tissu cellulaire sous cutané.

En effet, la partie musculaire de la paroi abdominale se constitue à partir de la 5ème semaine du fait du développement important du myotome. Au niveau de chaque métamère, le myotome s'étire dans le sens dorso-ventral et donne deux contingents ; epimère et hypomère. L'hypomère ; contingent ventral qui s'étale dans toute la paroi ventrale et se dispose en trois couches musculaires et sera à l'origine des muscles de la paroi abdominale.

Les myotomes de plusieurs hypomères se fusionnent et forment les nappes musculaires concentriques sur toute la hauteur de l'abdomen : Oblique interne, oblique externe et transverse de l'abdomen.

Au niveau de la paroi ventrale du fœtus, les extrémités antérieures des hypomères se fusionnent sur la ligne médiane et constituent une colonne musculaire : le muscle grand droit.

Les muscles droits de l'abdomen sont formés les premiers, puis les feuillets mésodermiques musculaires se scindent en trois couches. Au milieu de la septième semaine de la vie fœtale, les trois paires de muscles larges et les droits de l'abdomen sont reconnaissables(3).

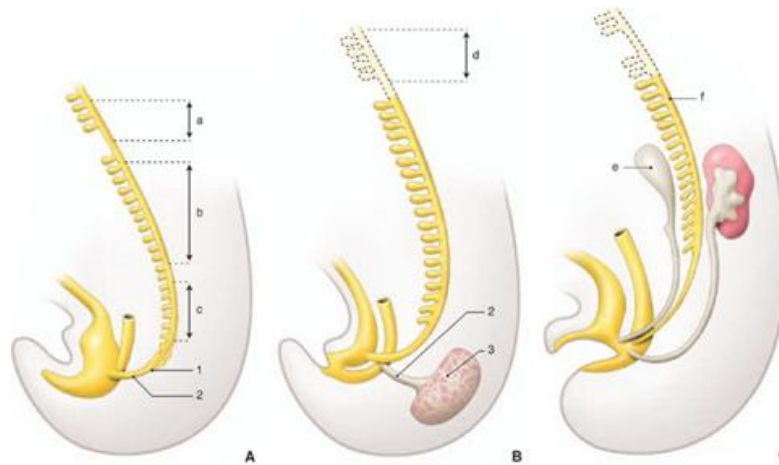


Figure 2. Développement de l'appareil urinaire : pronéphros, mésonephros et métanephros (d'après (1)).

1 ; Canal de Wolff ; 2. Bourgeon urétéral ; 3. Blastème métanéphrogène. a. Pronéphros ; b. tubes du mésonephros ; c. tissu mésonephrotique indifférencié ; d. pronéphros dégénéré ; e. gonade indifférenciée ; f. mésonephros en voie de dégénération.

A. 4 e semaines. B. 6 e semaines .C.8 e semaines.

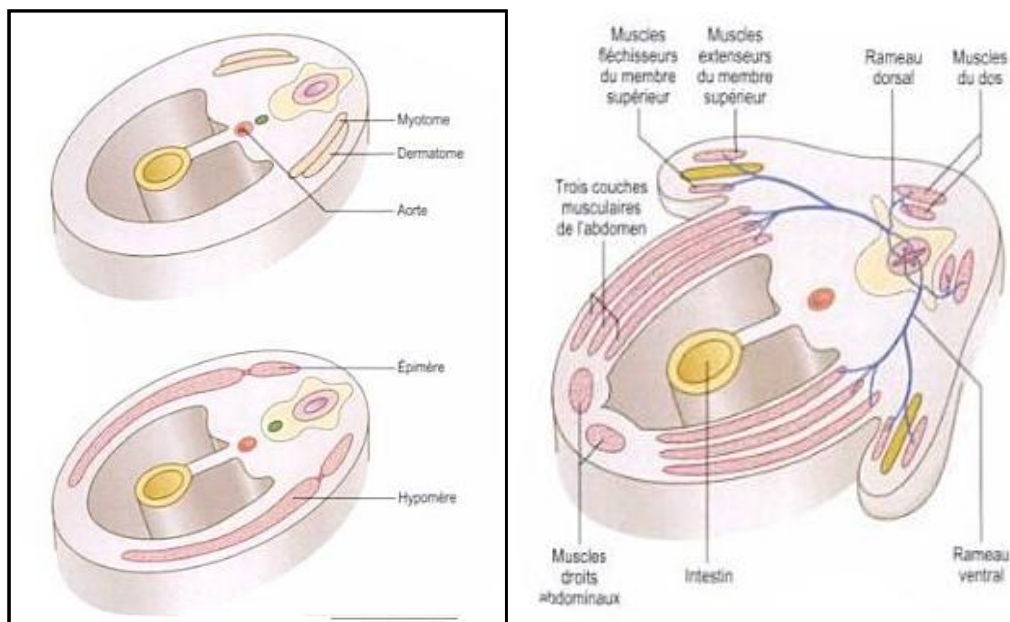


Figure 5. Origine du système musculaire à partir du myotome (2).



RAPPEL ANATOMIQUE



I. LE SYSTEME URINAIRE

A. Le rein

1. La description externe

Le rein est un organe pair rétro-péritonéal situé dans les fosses lombaires de part et d'autre de la colonne vertébrale. Il a la forme d'un ovoïde (fig.1) aplati constitué de deux faces, deux bords, et de deux extrémités.

Le bord latéral, convexe est appelé convexité du rein. Le bord médial est creusé d'une cavité à sa partie moyenne : le sinus rénal, l'ouverture du sinus rénal est appelé le hile rénal.

La surface du rein est lisse chez l'adulte et polylobée chez l'enfant. La hauteur des reins est proportionnelle à la taille de l'individu(14). Le hile rénal a une hauteur de 3 cm et une épaisseur de 1,5 cm. Ensemble, les deux reins pèsent environ 300g. Le rein gauche est légèrement plus dimensionné que le rein droit.

2. La morphologie interne

Les reins sont constitués d'un parenchyme qui entoure le sinus rénal. Le parenchyme rénal est recouvert d'une capsule fibreuse, solide, qui lui adhère faiblement.

Le parenchyme rénal est constitué d'une médulla rénale centrale, et d'un cortex rénal périphérique (**Fig. 2**).

2-1.La medulla rénale

La médulla rénale est constituée des pyramides rénales qui contiennent les tubules rénaux droits et les tubules collecteurs. . Elles sont au nombre de huit à dix par rein. Leur sommet fait saillie dans le sinus rénal et forme les papilles rénales.

2.2 .Le cortex rénal

Le cortex rénal est la zone de filtration glomérulaire. . Il mesure 1 cm d'épaisseur entre la base des pyramides rénales et la capsule. Il s'insinue entre les pyramides, et chaque segment de cortex rénal interpyramidal est appelé colonne rénale (ou colonne de Bertin). Le cortex rénal est constitué d'une portion contournée qui constitue le cortex superficiel, contenant corpuscules rénaux, et d'une portion radiée située au contact de la base des pyramides rénales .Chaque pyramide rénale, avec la zone de cortex rénal qui l'entoure et la prolonge jusqu'à la capsule du rein, forme un lobule rénal ; raison pour laquelle il existe une lobulation des reins chez l'enfant, qui disparaît chez l'adulte.

2-3.La microanatomie

La médulla et le cortex sont constitués d'environ 1 million de néphrons, qui sont les unités fonctionnelles microscopiques des reins. Chaque néphron comprend deux parties : le corpuscule rénal et le tubule rénal .Le corpuscule rénal est lui aussi constitué de deux parties : la capsule glomérulaire (ou capsule de Bowman) et le glomérule. Le tubule rénal comprend trois segments : un tubule rénal contourné proximal, au contact du corpuscule rénal, puis des tubules rénaux droits descendant et ascendant, qui constituent l'anse du néphron (ou anse de Henlé), et enfin un tubule contourné distal qui se jette dans un tubule collecteur.

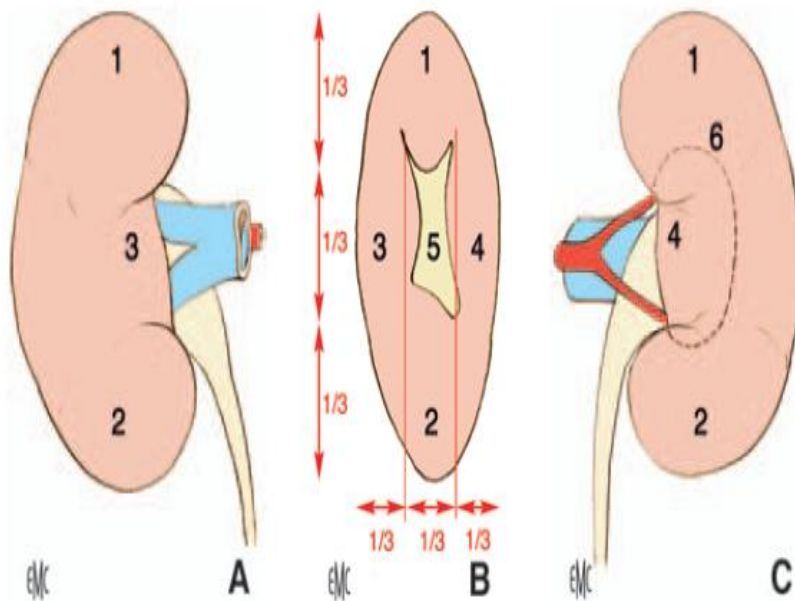


Figure 1 : Morphologie externe du rein droit(1).

A. Face antérieure.

B. Bord médial avec le hile rénal.

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

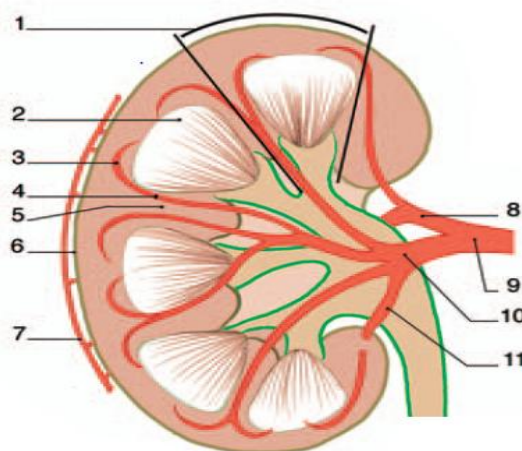


Figure 2. Morphologie interne du rein droit(1).

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

3. Les rapports anatomiques

Le rein est contenu dans une loge rénale constituée par la réunion du feuillet prérenal et retrorénal du fascia rénal et contenant la capsule adipeuse du rein, entourée par la graisse para-rénale, elle présente une extension supérieure contenant la surrénale (**figure.3**).

La loge rénale est délimitée en arrière par la paroi thoracique et le diaphragme, en avant le rein droit est en rapport avec le foie, la racine du mesocôlon transverse, l'angle colique droit, et le duodénum, tandis que le rein gauche est en contact avec la queue du pancréas, la rate, l'angle colique gauche, et le jéjunum. Le pôle supérieur du rein est coiffé par la glande surrénale. Le bord latéral répond à la gouttière pariéto-colique. Le bord médial est en contact avec le muscle psoas, l'aorte à droite et la veine cave inférieure à gauche (**figure.4**).

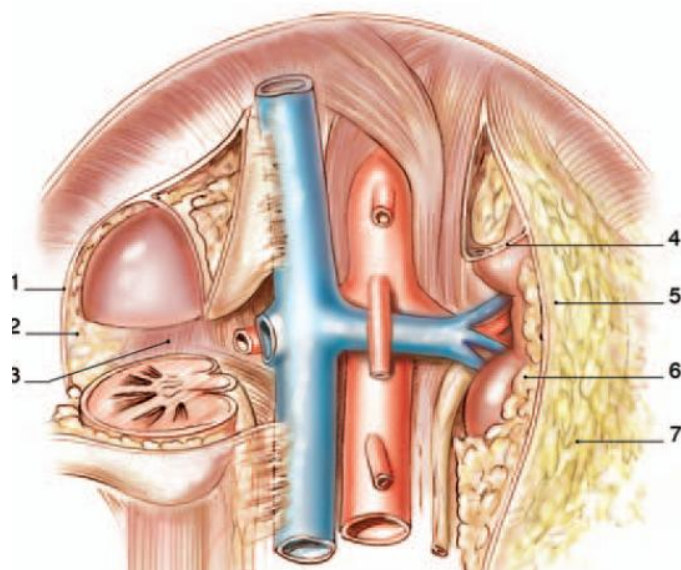


Figure 3. Loge rénale et région lombaire (vue de face)(1)

1. Fascia rénal ; 2. Feuillet retrorénal ; 3. Muscle grand psoas ; 4. Feuillet intersurrénalorénal ; 5. Feuillet prérenal ; 6. Capsule adipeuse ; 7. Graisse pararénale

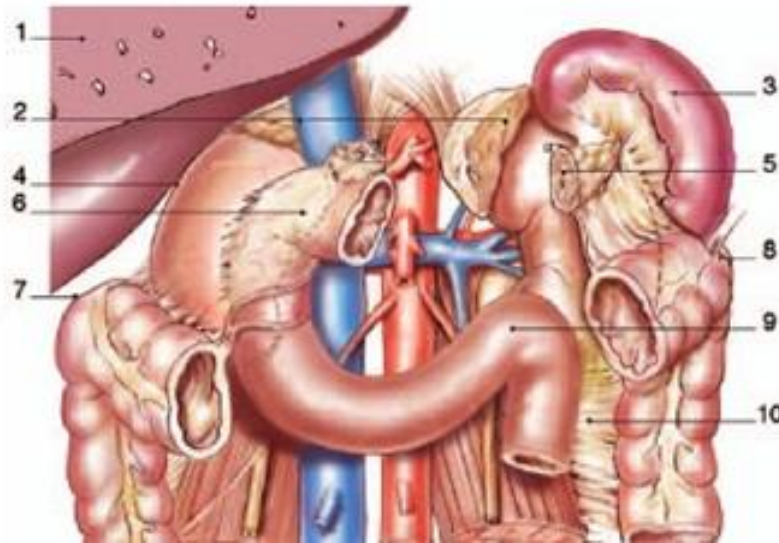


Figure.4 : Rapports avec les viscères rétro- et intrapéritonéaux (vue de face)(1)

1. Foie (sectionné) ; 2. Glandes surrénales; 3. Rate ; 4. Récessus hépatorénal; 5. Queue du pancréas sectionnée; 6. 2ème duodénum ; 7. Angle colique droit ; 8. Angle colique gauche ; 9. Angle duodéno-jéjunal ; 10. Méso-côlon descendant

4. La vascularisation, innervation du rein

Les deux artères rénales ont pour origine la face latérale de l'aorte abdominale entre la 12ème vertèbre dorsale et la 1ère vertèbre lombaire à environ 2 cm en dessous de l'origine de l'artère mésentérique supérieure. L'artère rénale constitue l'élément le plus postérieur du pédicule rénal, au niveau du hile, elle se divise en deux branches terminales principales qui cheminent de part et d'autre de la VES : un rameau antérieur dit prépyélique et un rameau postérieur dit postpyélique. Ceux ci se subdivisent dans le sinus en artères segmentaires dont chacune irrigue une partie du rein, appelée segment. La division du rein en segments, sur base de la vascularisation, est surtout utilisée en chirurgie. Le rein peut être amputé d'un de ses segments sans préjudice pour le fonctionnement des autres(15).

Les veines rénales ont pour origine la réunion des veines intrarénales à l'intérieur du sinus rénal. Les veines intrarénales dites segmentaires sont disposées en réseau péricalicielle puis péripyélique. Au hile rénal, le réseau péripyélique se résout en trois troncs veineux antérieurs qui sont à l'origine de la veine rénale qui se termine perpendiculairement sur la face latérale de la veine cave inférieure, à la hauteur du disque L1-L2.

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

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

L'innervation du rein dépend du système rénal autonome et du plexus rénal. Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathique via le nerf splanchnique lombaire et le plexus cœliaque. Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues.

Tous ces nerfs forment un plexus rénal periartériel, qui peut présenter des petits ganglions rénaux, l'un des deux étant à peu près constant : le ganglion aorticorénal(15).

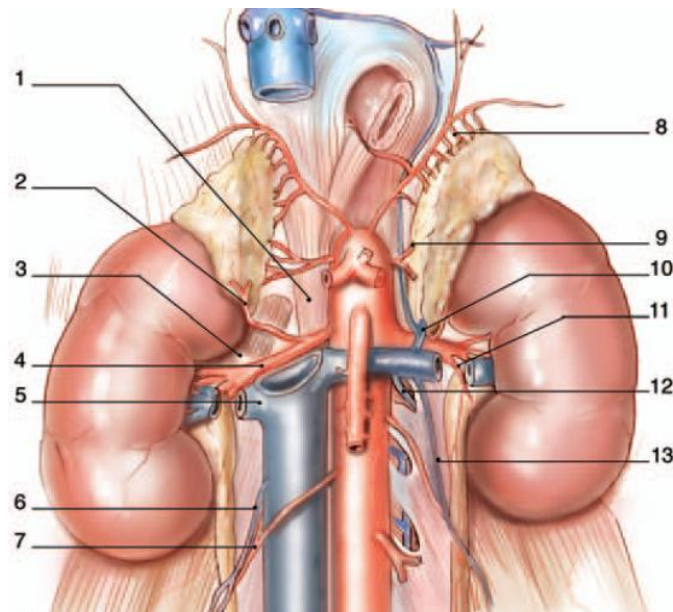


Figure 5. Vascularisation rénale (vue de face) (1).

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

B. Les voies urinaires

1-Calices et pelvis rénal

Les calices sont divisés en calices mineurs et calices majeurs. Les calices mineurs sont la partie initiale de la voie excrétrice supérieure intrarénale et recueillent l'urine excrétée par les papilles rénales, elles sont au nombre de 8 à 10. Les calices majeurs sont formés par la confluence de 2 à 4 calices mineurs (15). Les calices majeurs sont disposés dans le plan frontal du rein et confluent tous vers le pelvis rénal.

Le pelvis rénal a une forme triangulaire. Il possède deux faces : antérieure et postérieure ; un bord médial presque vertical, un bord inférieur horizontal et concave, et un sommet inférieur qui répond à l'abouchement de l'uretère pour former la jonction pyélo-urétérale. La base du triangle reçoit les calices majeurs.

Les calices et le pelvis rénal reçoivent leur vascularisation directement des branches du pédicule rénal, leur innervation est assurée par les efférences du plexus périartériel.

2. Uretères

Les uretères sont des conduits cylindriques qui s'étendent du bassin à la vessie. Ils descendent en traversant du haut vers le bas le rétro-péritoine. Chez l'adulte, ils mesurent 25 cm de longueur en moyenne, leur diamètre varie de 3 à 5 cm et présente 3 rétrécissements :

- A la jonction pyélo-urétérale.
- En région iliaque, en regard du croisement des vaisseaux iliaques.
- En intra- murale.

Sur tout le trajet, ils sont animés d'un péristaltisme qui permet à l'urine de progresser vers la vessie, ils sont divisés en 4 segments (**Figure.6**): lombaire (de 10 à 12 cm), iliaque (de 4 à 5 cm), pelvien (de 10 à 12 cm) et intra- vésical ou intra- mural (de 2 cm).

Les rapports de l'uretère diffèrent selon leurs segments :

- Uretères lombaires : en arrière se projettent en regard des apophyses transverses des 3èmes, 4ème et 5ème vertèbres lombaires. L'uretère droit est séparé du deuxième duodénum et du ganglion inférieur par

l'angle de treitz, plus bas il est recouvert par le mesocôlon ascendant. L'uretère gauche est recouvert sur toute son étendue par le mesocôlon descendant. De chaque côté, ils croisent les vaisseaux gonadiques. Latéralement ils sont en rapport avec le pôle inférieur des reins puis les muscles grand psoas. Médialement l'uretère droit est à 2 cm de la veine cave inférieure. A gauche, il longe à distance l'angle duodéno-jéjunal, l'aorte abdominale, l'artère colique gauche et l'artère mésentérique inférieure.

- Uretères iliaques (**Figure.6**) : A leur entrée dans le détroit supérieur, les uretères passent en avant des vaisseaux iliaques. En dehors, ils répondent au bord médial des muscles grand psoas et aux vaisseaux génitaux qui leur restent parallèles. En avant, l'uretère droit est croisé par l'extrémité inférieure du mésentère et par la terminaison de l'artère iléo-colique. Du côté gauche, il est recouvert par la racine secondaire du méso-sigmoïde, puis par le péritoine pariétal pelvien.
- Uretères pelviens : Dans la cavité pelvienne, l'uretère décrit une courbe à laquelle on reconnaît deux segments l'un pariétal l'autre viscéral, et les rapports de chaque segment sont différents selon le sexe.
 - Chez l'homme, la portion pariétale est en rapport avec la bifurcation de l'artère iliaque primitive et l'artère hypogastrique et ses branches. La portion viscérale, est en rapport avec le rectum, Le canal déférent dont il le croise en avant, la vésicule séminale et le bas fond de la vessie où il s'abouche.

- Chez la femme, la portion pariétale chemine contre la paroi latérale du pelvis en arrière du ligament large, en rapport avec les vaisseaux hypogastriques et leurs branches, l'ovaire et le pavillon de la trompe utérine. La portion viscérale, est sous-ligamentaire en rapport avec l'artère utérine qu'il la croise en arrière, le vagin et le bas fond de la vessie où il s'abouche.

La vascularisation artérielle des uretères est segmentaire, elle est riche pour le segment iliaque et pelvien, et pauvre pour le segment lombaire, elle provienne des artères rénales, iliaques internes et des artères gonadiques, ces artères sont reliées entre elles par des petites anastomoses dans l'adventice (**Figure.7**).

La vascularisation veineuse est satellite de la vascularisation artérielle. Les veines urétérales se jettent essentiellement dans les veines rénales, les veines iliaques internes, les veines gonadiques, et les veines vésicales.

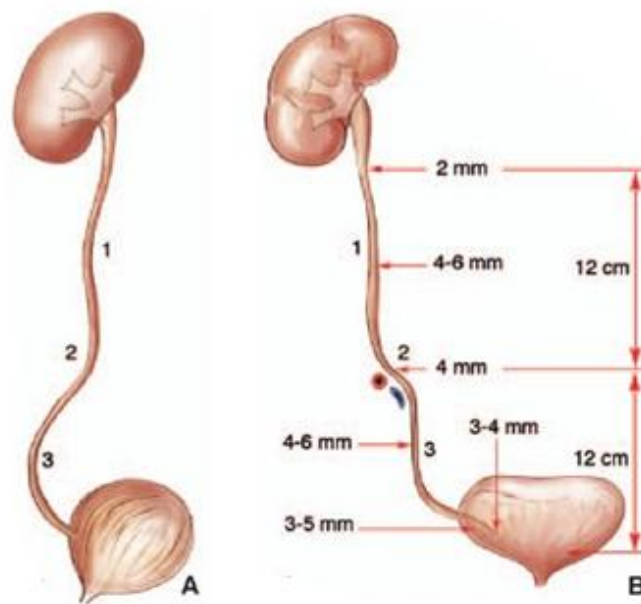


Figure 6 : l morphologie externe des uretères sur une vue sagittale latérale (a) et sur une vue de face (b) (1).

1. Uretere lombaire ; 2. Uretere iliaque ; 3. uretere pelvien.

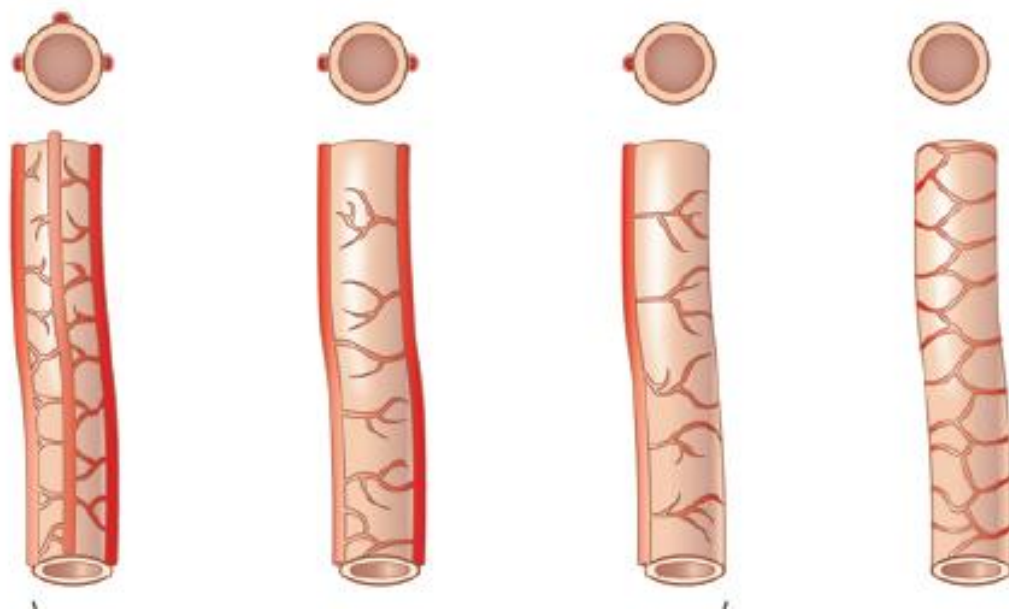


Figure.7 : Le système artériel longitudinal adventiciel de l'uretère(129).

3. La vessie

La vessie est un organe musculo-fibreux creux dont la fonction est de recueillir l'urine produite par les reins et de la stocker entre les mictions.

Sa forme dépend de son état de réplétion. On la subdivise en deux sous unités (**Figure.7**) : le detrusor situé au dessus des orifices urétéraux ; la base ou trigone, située au dessous des méats urétéraux.

La face supérieure de la vessie est tapissée par le péritoine, la face antéro-inférieure est unie au pubis par les ligaments pubo-vésicaux. La base de la vessie entre en rapport chez l'homme avec les vésicules séminales, la prostate et le rectum, chez la femme avec la face antérieure du vagin et de l'utérus.

La vascularisation artérielle de la vessie provient de trois pédicules :

- Le pédicule supérieur formé de 3 à 4 branches de la partie perméable de l'artère vésico-ombilicale.
- Pédicule inférieur : Chez l'homme: il provient de l'artère génito-vésicale branche de l'hypogastrique. Chez la femme: il provient des branches vésico-vaginales tributaires de l'artère utérine.
- Pédicule antérieur : Est moins important et formé de l'artère vésicale branche de l'artère honteuse interne.

L'innervation de la vessie est issue du plexus pelvien.

4. Urètre

4-1. Urètre masculin (Figure.8)

Il commence au col de la vessie et traverse respectivement la prostate, le périnée antérieur et le corps spongieux pour se terminer au méat situé à l'extrémité du gland. Sa longueur varie en fonction de l'âge et des sujets. On peut diviser l'urètre selon plusieurs critères :

✓ Division anatomique :

- Urètre prostatique : allant du col vésical au bec de la prostate, obliquement en bas et en avant.
- Urètre membraneux : court, il traverse le plan musculo-aponévrotique moyen du périnée, oblique en bas et en avant. A sa terminaison se trouve le cul de sac du bulbe.
- Urètre spongieux : sa paroi est formée par la gaine érectile du corps spongieux. Il est oblique en haut et en avant jusqu'à l'angle pénien (urètre bulbaire), puis il se prolonge par la portion mobile de l'urètre (urètre pénien puis balanique).

✓ Division chirurgicale :

- Urètre fixe : inclus l'urètre prostatique, membraneux et périnéoscrotal ;
- Urètre mobile : urètre pénien.

✓ Division anatomopathologique :

- Urètre postérieur : incluant l'urètre prostatique et l'urètre membraneux ;
- Urètre antérieur : c'est l'urètre spongieux

L'appareil sphinctérien de l'urètre masculin est double :

- ✓ Sphincter lisse : situé autour de la partie initiale de l'urètre prostatique.
- ✓ Sphincter strié ou externe : au niveau de l'urètre membraneux.

La vascularisation artérielle de l'urètre est tributaire de l'artère honteuse interne et de l'artère hémorroïdale moyenne.

L'urètre postérieur est innervé par le plexus hypogastrique par l'intermédiaire du plexus vésical et prostatique tant que l'urètre spongieux est innervé par le nerf honteux interne.

4-2.Urètre féminin

L'urètre féminin est beaucoup plus court que chez l'homme et mesure environ 3-4 cm.

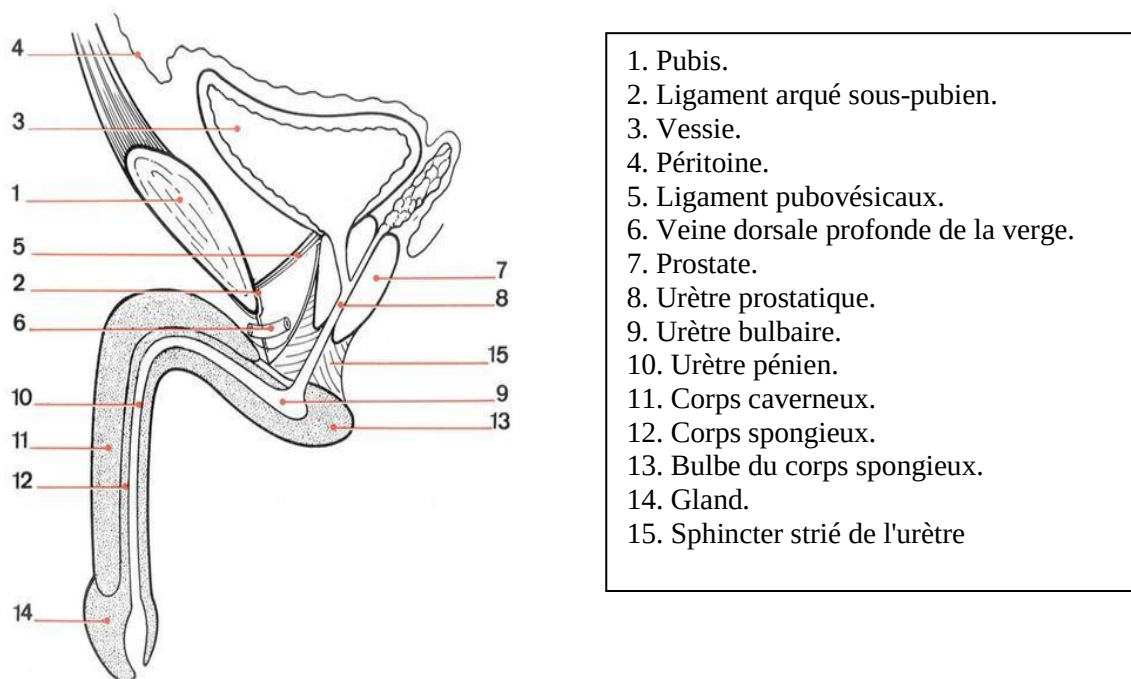


Figure.8 : Coupe sagittale de l'urètre.

II- L'APPAREIL GENITAL MALE : TESTICULES ET GLANDES ANNEXES.

Le testicule, organe pair, dont le grand axe est oblique en bas et en arrière. Sa surface est lisse, nacré. Sa consistance est ferme et régulière Il présente :

- 2 faces : Latérale et médiale,
- 2 bords : Dorso-crânial et ventro-caudal,
- 2 pôles : Crânial et caudal

Il est coiffé, comme un cimier de casque, par l'épididyme qui s'étend tout au long de son bord dorso-crânial.

Il est entouré d'une enveloppe résistante, l'albuginée qui envoie des cloisons à l'intérieur du testicule, le segmentant en lobule qui contiennent les tubes séminifères. L'albuginée présente un épaissement surtout localisé à la partie ventrale du bord dorso-cranial : le médiastinum testis qui va contenir le rete testis.

La vascularisation artérielle du testicule comprend trois artères :

- Artère testiculaire ou spermatique, elle naît le plus souvent de l'aorte abdominale, 2 à 5 cm au dessous des artères rénales
- L'artère déférentielle: Elle provient de l'artère vésiculo-déférentielle naissant de l'artère iliaque ou hypogastrique.
- Artère crémasterique: Elle naît de l'artère épigastrique issue de l'artère iliaque externe

La prostate est un réservoir musculo-membraneux, situé dans partie antérieure et médiane du pelvis dans un espace extra-péritonéal, immédiatement rétro-pubien. Elle entoure sur 3 à 4 cm la partie initiale de l'urètre.

Les glandes de Cowper sont constituées d'une paire de glandes principales situées en arrière et de chaque côté du bulbe urétral. et de glandes annexes logées dans l'épaisseur du corps spongieux. Leur aspect morphologique varie suivant l'âge : arrondies chez le nouveau-né et s'aplatissent vers l'âge pubertaire.

Les vésicules séminales sont situées au dessus de la prostate, en arrière de la vessie, en avant du rectum, elles sont explorables par le toucher rectal. Elles s'unissent aux conduits déférents pour former les canaux éjaculateurs.

III-LA PAROI ABDOMINALE ANTERIEURE

La paroi abdominale antérieure est successivement constituée de la surface vers la profondeur par : la peau, la graisse sous-cutanée, une aponévrose musculaire, un ou plusieurs chefs musculaires, l'aponévrose profonde du muscle, la graisse péritonéale et le péritoine pariétal. Les muscles antérolatéraux sont **(figure.9)** :

- Les muscles droits (rectus abdominis) présents de part et d'autre de la ligne blanche qui s'étendent de l'appendice xiphoïde à la symphyse. Pubienne ;
- Les muscles latéraux qui comprennent de la surface vers la profondeur : l'oblique externe, l'oblique interne et le transverse et qui sont séparés des muscles droit par la ligne semi-lunaire.

Ensembles, les muscles antérolatéraux forment l'appareil de soutien viscéral d'où le terme de sangle abdominale. Ils interviennent aussi dans la

mécanique respiratoire. C'est à travers ces muscles que l'on palpe les viscères abdominaux et c'est leur réaction (défense ou contracture) qui traduit la souffrance péritonéale.

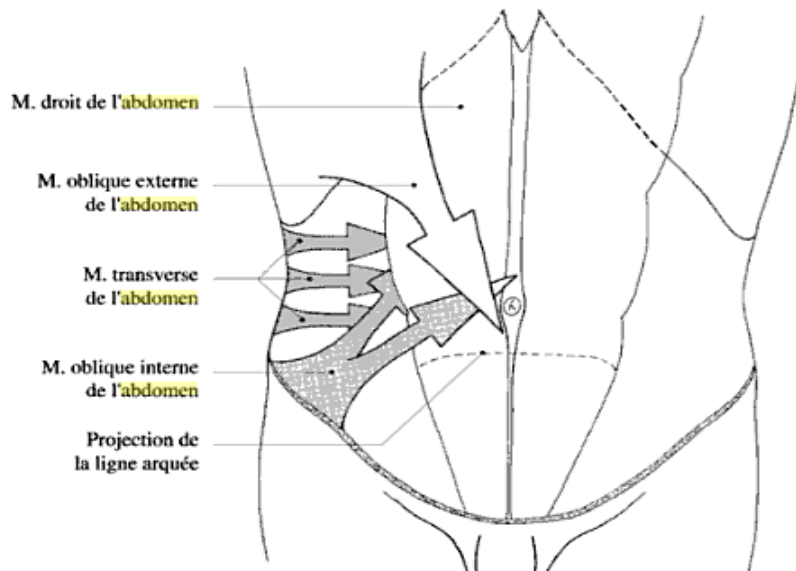


Figure.9 : La disposition schématique des muscles antéro- latéraux de l'abdomen

A. Le muscle oblique externe

Le muscle oblique externe de l'abdomen est un vaste muscle, large, aplati, peu épais. C'est le plus superficiel des muscles de la paroi antérolatérale de l'abdomen. La direction générale de ses fibres est oblique caudalement et médialement, le muscle oblique externe est charnu dans sa partie postérieure et latérale, aponévrotique dans sa partie antérieure. Le bord inférieur de son aponévrose forme le ligament inguinal et à la partie inféromédiale, l'aponévrose constitue un orifice triangulaire allongé vers le haut : l'anneau inguinal superficiel.

Le muscle oblique externe s'insère à la partie inférieure de la cage thoracique, à la face externe et au bord inférieur des sept ou huit dernières côtes, par une série de digitations dont la ligne d'insertion, oblique en bas et en arrière, les digitations s'imbriquent avec celles du dentelé antérieur pour les quatre ou cinq premières côtes et avec celles du grand dorsal pour les trois ou quatre dernières. La partie latérale de ce muscle, pratiquement verticale, est entièrement charnue et s'insère sur l'extrémité antérieure de la crête iliaque au niveau de sa lèvre latérale et sur l'épine iliaque antérosupérieure. Les autres fibres du corps charnu ont une direction oblique caudalement et médialement et se prolongent par une vaste nappe aponévrotique qui s'étale du processus xiphoïde à la symphyse pubienne et qui passe en avant du muscle droit de l'abdomen, en entrecroisant ses fibres avec celles du côté opposé sur toute la hauteur de la ligne blanche.

B. Le muscle oblique interne

Il est situé à la face interne de l'oblique externe. Ses fibres ont une direction d'ensemble oblique en haut, en avant et en dedans formant un éventail tendu depuis la crête iliaque jusqu'au rebord costal inférieur, à la ligne blanche et au pubis.

C. Le muscle transverse de l'abdomen.

Il est le plus profond des muscles larges de la paroi abdominale. Ses fibres ont une direction horizontale et il s'étend du sommet des processus costiformes lombaires, en arrière, à la ligne médiane en avant.

D. Le muscle droit de l'abdomen

Il est tendu de la face antérieure du processus xiphoïde et des cartilages costaux 5.6.7 au bord supérieur de la crête pubienne. Avec le muscle pyramidal, il est contenu dans une gaine fibreuse appelée la gaine des droits constituée de deux parties :

- La partie antérieure qui est formée par la terminaison des muscles larges de l'abdomen. On peut distinguer deux zones : une zone au dessus de l'ombilic où la gaine est constituée par l'aponévrose du muscle oblique externe et le feuillet antérieur du dédoublement de l'aponévrose du muscle oblique interne. Une zone en dessous de l'ombilic où la gaine est constituée par les trois aponévroses des muscles larges. La zone de transition dessine l'arcade de Douglas concave en bas qui est aussi appelée ligne arquée.
- La partie postérieure où l'on peut distinguer deux zones là aussi : une zone au dessus de l'ombilic formée par le feuillet postérieur du dédoublement de l'aponévrose du muscle oblique interne et par celle du transverse ; et une zone au dessous de l'ombilic qui n'est plus formée que par le fascia transversal.

E. La vascularisation de la paroi abdominale antérolatérale

La paroi abdominale antéro- latérale est vascularisé par :

- Artère épigastrique supérieure tributaire des vaisseaux thoraciques internes.
- Artère épigastrique inférieure et circonflexe iliaque profonde, branche de l'artère iliaque externe.
- Artère circonflexe iliaque superficielle et l'artère épigastrique superficielle branches de l'artère fémorale.

**MATERIELS
ET METHODES**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 09 cas d'enfants admis pour PBS entre Octobre 1989 et Aout 2009 dans le service de chirurgie A de l'hôpital d'enfants de Rabat. Pour chaque malade, nous nous sommes intéressés aux paramètres suivants :

- L'âge
- Le sexe
- Les données de l'examen somatique
- Les résultats du bilan paraclinique (examen cytbactériologique des urines [ECBU], échographie anténatale et/ou postnatale, urographie intraveineuse [UIV], urétrocystographie rétrograde [UCG]),
- Le traitement chirurgical (âge, date de l'intervention, type et gestes associés)
- Le devenir du malade

Concernant le suivi, les paramètres morphologiques et fonctionnels ont été pris en compte à savoir : ECBU, fonction rénale, échographie, UIV et UCG.

FICHE D'EXPLOITATION

-Age.

-Sexe

-Notion de consanguinité

-Données de l'examen clinique :

- Examen général : Etat cutané, Etat hémodynamique et respiratoire, syndrome dysmorphique.
- Examen abdominal : Périmètre abdominal.

Aplasie musculaire :

Degré : complète ou partielle.

Type : Muscle droit, oblique externe, oblique interne ou transverse.

- Examen urogénital :
 - Globe vésical.
 - Fosses lombaires.
 - Organes génitaux externes :
 - ✓ Etat de la verge
 - ✓ Ectopie testiculaire : oui ou non
 - Unilatérale ou bilatérale.
 - Examen cardiovasculaire
 - Examen ostéo-articulaire : Malformations associées (Luxation congénitale de la hanche, anomalies des extrémités, Scoliose, ...)
- Explorations paracliniques :
- ASP
 - Radiographie thoracique
 - Echographie abdomino-pelvienne
 - UIV

- UCG
- Scintigraphie rénale au DMSA
- Bilan biologique : ECBU et fonction rénale
- Biopsie des voies urinaires.

-Traitement chirurgical :

✿ Orchidopexie :

- Abaissement testiculaire en un seul temps ou en deux temps.
- Fowler Stephens en un seul temps ou en deux temps.

✿ Drainage des voies urinaires :

- Vesicostomie continente
- Appendicovesicostomie
- Néphrostomie
- Urétérostomie

✿ Chirurgie reconstructive de l'uretère

✿ Dilatation de l'urètre

✿ Abdominoplastie

- Evolution et pronostic



RESULTATS



I. EPIDEMIOLOGIE

A. Fréquence

Année	Nombre de cas	Pourcentage%
1989-1994	2	22.2
1995-2000	2	22.2
2001-2004	2	22.2
2005-2009	3	33.3

Tableau N°1 : fréquence d'apparition du syndrome de prune belly

Ce tableau schématise la répartition de tous les malades colligés au service de chirurgie A à partir de 1989.

La fréquence d'apparition du syndrome de prune belly est comparable à celle de l'apparition du syndrome malformatif sur des périodes de ans, de 1989 jusqu'à 2009.

B. Age de consultation

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
J0→≤1 mois	3	33.3
>1 mois→≤2 mois	2	22.2
>2 mois→1 an	3	33.3
>1 an	1	11.1

Tableau N°2 : Répartition selon l'âge de consultation

D'après l'analyse des données de ce tableau, on constate que moins de la moitié de nos patients ont été vus dans la période néonatale.

C. Le sexe ratio

Sexe	Nombre des cas	Pourcentage%
Masculin	8	88.8
Féminin	1	11.1
TOTAL	9	100

Tableau N°3 : Répartition selon le sexe

D'après l'analyse de ce tableau, on déduit que le syndrome de prune belly est prédominant chez les sujets de sexe masculin, avec un sexe ratio de 8.

II. LE DIAGNOSTIC POSITIF

A. Anténatal

Parmi les 9 cas, 5 patients sont issus de grossesses suivies, dont un seul cas a été diagnostiqué en anténatal, grâce à l'échographie du 3ème trimestre, qui a objectivé une urétérohydronéphrose bilatérale.

B. Post natal

1. Clinique

1-1. Aplasie de la paroi abdominale

Les muscles aplasiques ont été précisés chez un seul patient, qui avait une agénésie des muscles droits et obliques.

La conséquence de cette aplasie est manifeste chez tous les patients, l'examen clinique avait mis en évidence un abdomen étalé et expansif avec un aspect fripé de la peau.

A noter qu'un seul patient nous a été référé de la Tunisie après reconstruction de la paroi abdominale.

1-2.Cryptorchidie

La cryptorchidie bilatérale a été mentionnée chez sept garçons. Dans un cas : Les testicules rétractiles sont devenus cryptorchides après quelques mois.

1-3.Les malformations associées

Aucune malformation associée n'a été précisée dans cette série.

2. Paraclinique

2-1.L'échographie rénale

Elle a été pratiquée chez les 9 patients, elle a permis d'objectiver :

- Pour le premier patient, une UHN bilatérale.
- Pour le deuxième patient, une UHN droite.
- Pour le troisième patient, une pyonéphrose bilatérale et une duplicité pyélique à droite, avec syndrome de jonction au niveau du pyélon inférieur.
- Pour le quatrième patient, une hypoplasie du rein gauche, une UHN plus importante à gauche, et une mégavessie.
- Pour le cinquième patient, une UHN droite et une vessie à paroi épaissie.
- Pour le sixième patient, une pyonéphrose bilatérale et un syndrome de jonction.
- Pour le septième patient, une UHN bilatérale et un mégauretère

- Pour le huitième patient, un syndrome de jonction à gauche, une dysplasie du rein droit et une dilatation de l'urètre postérieur, avec une dilatation de l'uretère droit après contrôle à vessie pleine.
- Pour le neuvième patient, une UHN bilatérale, un épaississement de la paroi urétérale avec un index parenchymateux réduit à gauche.

2-2.ASP

Pratiquée chez 5 patients, elle a montré :

- Une petite disjonction de la symphyse pubienne.
- Une augmentation du volume dans le sens transversal.
- Une importante aérogastrie, aérocolie et aérogrêlie.
- Paroi abdominale débordante.
- Une masse de tonalité hydrique refoulant les clartés digestives.

2-3.UIV

A été pratiquée chez 6 patients

- Un patient avait une UHN importante plus marquée à droite.
- Un patient avait une UHN gauche et un mégauretère tortueux droit.
- Un patient a eu un rein droit muet et un rein gauche normal, avec des uretères non visualisés.
- Un patient avait une hypotonie des cavités gauches, une duplicité urétérale droite, avec reflux du pyélon inférieur, une deuxième UIV avait montré un mégauretère refluant très probablement.
- Un patient a eu un syndrome de jonction très serré bilatéral, avec mégavessie.
- Un patient a eu un mégauretère, avec mégavessie.

2-4. UCG

A été pratiquée chez 6 patients :

- Deux patients avaient une mégavessie sans reflux.
- Un patient avait une mégavessie, un reflux vesicourétéral stade 3 à gauche.
- Un patient avait un reflux bilatéral stade 2.
- 2 patients avaient un reflux bilatéral stade 4.

2-5 Radiographie thoracique

A été pratiquée chez 8 patients et s'est révélée normale.

2-6 Exploration endoscopique

Aucun de nos patients n'avait bénéficié d'exploration endoscopique.

2-7 Biopsie des voies urinaires

Aucune biopsie n'a été réalisée dans le service.

III. TRAITEMENT

Nous exposerons dans ce chapitre les différentes méthodes thérapeutiques chirurgicales adoptées par les praticiens de chirurgie A, de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, en matière du PBS.

A. La vésicostomie continente de type casal

Dans notre série, 5 patients avaient bénéficié d'une vésicostomie continente.

1. Age de l'intervention

- Deux patients ont eu l'intervention à l'âge de deux mois.
- Un patient avait été opéré à l'âge de 4 mois.
- Un patient avait été opéré à l'âge de 1 an et deux mois.
- Un patient avait été opéré à la période néonatale à 6 jours de vie.

2. La technique opératoire

- Patient en décubitus dorsal sous AG.
- Incision en pfannenstiel.
- Dissection de la vessie en U à base inférieure, évasée en haut.
- Confection d'une tubulisation sur sonde N° 12.
- Suture au vicryl N°4-0.
- Abouchement du tube confectionné à la peau, et mise en place d'une sonde N° 12 de Folley.
- Fermeture plan par plan.

B. Le traitement de l'ectopie testiculaire

Un patient avait bénéficié d'une cure coelioscopique de l'ectopie testiculaire.

1. Age de l'intervention

7 ans et 11 mois

2. Technique opératoire

- Patient en décubitus dorsal sous AG.
- Mise en place de 3 trocars de 10 à l'ombilic pour le système optique, et 2 de 5 aux flancs pour les pinces.
- Les testicules sont intra -abdominaux. Le droit se situe en arrière du cœcum, et le gauche en arrière du sigmoïde.
- Dissection du testicule droit, testicule de 1cm sur 0,5cm avec indépendance épидидymo-testiculaire.
- Placement des 2 testicules au niveau de l'orifice interne du canal inguinal.
- Incision au plis abdominal inferieur droit des 2 côtés et abaissement testiculaire.
- Fixation des testicules en extra dartos.
- Fermeture plan par plan.

C. Reconstruction de la paroi abdominale

Aucun patient n'avait bénéficié de la reconstruction de la paroi abdominale dans notre série.

IV. EVOLUTION

A. Les suites opératoires

1. Immédiates

Les suites opératoires ont été simples chez 2 patients. Des infections urinaires à répétition sont notées chez deux patients, le troisième patient a présenté un épisode de vomissements, diarrhée fétides, déshydratation aigue, perte de conscience et pyurie.

2. Secondaires

Les suites ont été simples chez 2 patients. La sténose de l'orifice de la vésicostomie a été vue chez trois patients. Tous les trois ont bénéficiés d'une dilatation de l'orifice de la vésicostomie. Un granulome de la peau au niveau de l'orifice a été la cause pour l'un des trois patients, son ablation a été faite en même temps que la dilatation de l'orifice de la cystostomie. Un patient avait une déhiscence de la paroi abdominale.

L'infection urinaire a été marquée chez un seul patient et la fonction rénale était normale chez tous les patients.

Au total, les deux complications majeures en post opératoire sont la sténose de l'orifice de la vésicostomie et l'infection urinaire.

B. Evolution clinique

La continence après vésicostomie a été notée chez les 5 patients grâce à un sondage intermittent.

C. Evolution radiologique

La surveillance radiologique se base essentiellement sur l'échographie. Elle a été pratiquée chez 4 patients :

- Trois patients avaient des reins normaux, vessie à paroi épaissie chez un patient et diverticulaire chez l'autre patient.
- Une pyonéphrose bilatérale s'est manifesté chez un seul patient.

L'UIV a été pratiquée chez deux patients, elle avait montré :

- Un mégaurtère refluant pour un patient.
- Une UHN bilatérale prédominante à gauche pour un patient.

L'UCG a été pratiquée chez deux patients, elle avait montré :

- Pour un patient, un RVU grade 2 à droite et grade 3 à gauche, qui a évolué vers un reflux grade 4 bilatéral.
- Pour un patient, un reflux de haut grade avec résidu post mictionnel



DISCUSSION



I- EPIDEMIOLOGIE

A. Incidence

Plusieurs études réalisées ont mis en évidence une incidence très variable du PBS. Une étude effectuée en Angleterre et aux pays de galles a identifié 19 cas de PBS pour 4,9 millions de naissances entre 1987 et 1993, soit une incidence de 3,91 / 1000000 naissances (30,31). Une autre étude s'est effectuée en Colombie britannique et s'est basée sur l'examen des naissances vivantes entre 1964 et 1978, a identifié une incidence de 3.42/100 000 naissances vivantes (30,32).

Une étude récente faite aux USA par un groupe d'auteurs qui ont évalué les nouveaux nés au cours de leur première hospitalisation pour PBS en 2000, 2003, 2006. Elle a révélé que parmi 1 420 991 naissances vivantes, toutes de sexe masculin, le diagnostic de PBS a été établi chez 133 nouveau-nés, soit une incidence de 3,8 cas pour 100 000 naissances vivantes (30).

Dans notre série, la fréquence d'apparition du SPB était la même sur des périodes de 5 ans entre 1989 et 2009.

B. Le sexe ratio

Le PBS est une affection marquée par une nette prédominance masculine (32,33,34,35). Plus de 95% des patients sont de sexe masculin (32,35,36,37) ainsi, les garçons sont touchés 20 fois plus que les filles, soit un sexe ratio de 1/20. Cette nette prédominance masculine a fait évoquer une possible participation génétique, avec une transmission autosomique récessive liée au sexe (35,36).

Chez la fille, le tableau clinique s'avère rarement complet, les problèmes urologiques sont souvent moins importants, par contre les malformations musculo-squelettiques, cardiaques et gastro- intestinales associées sont plus graves **(39)**.

L'incidence de PBS chez les jumeaux est 4 fois supérieure à celle trouvée dans les naissances simples, soit 12,2 pour 100.000 naissances vivantes **(23)**.

Dans notre série, parmi 9 garçons on a une seule fille atteinte du PBS, soit un sexe ratio de 9.

C. La répartition géographique

Selon un groupe d'auteurs, il semblerait avoir une prévalence augmentée de PBS au Nigeria et au Canada **(40.9)**. Cependant, la majorité des études ne retrouvent pas de répartition géographique particulière.

En l'absence de données nationales, il nous paraît difficile de comparer la fréquence de cette affection dans notre pays par rapport aux autres.

D. La répartition selon la race

Bien que certaines études aient constaté que PBS est plus fréquent chez les enfants de race noire **(34, 42,43)**, il n'y avait pas assez de données épidémiologiques pour soutenir cette observation jusqu'à présent. Actuellement, un groupe d'auteurs a remarqué que le nombre des sujets de race noire dans un groupe de PBS était significativement plus élevé que prévu, compte tenu de leur prévalence dans la population. Ceci semble suggérer un facteur génétique, de même un facteur environnemental ne peut pas être exclu **(30)**.

Dans notre étude tous les enfants étaient de race blanche.

II-LA TRANSMISSION GENETIQUE

La base génétique du PBS a été suggérée par la prédominance de ce syndrome chez le sexe masculin, l'existence des cas familiaux et par sa fréquence accrue chez les jumeaux, pourtant la plupart des cas sont sporadiques et ont un caryotype normal. Parmi 23 nouveaux nés atteints du PBS, un enfant est issu d'une grossesse gémellaire. Cependant, la présence de l'anomalie chez un seul des jumeaux dans deux cas de grossesses gémellaires monozygotes rend ce mode de transmission plus difficile à élucider. L'atteinte d'un seul jumeau peut s'expliquer par une répartition inégale du tissu mésenchymateux à un moment critique du développement de la ligne primitive au cours de la 3ème semaine de l'embryogenèse(5). Récemment, Labory et al ont étudié une famille, y compris un des jumeaux, avec diabète néonatal transitoire (DNNT) associé au SPB. Les deux jumeaux sont des homozygotes et uniquement un seul est affecté, ils ont suggéré que l'hypométhylation, survenant comme un phénomène épigénétique dans un seul jumeau, pourrait représenter un premier événement qui explique DNNT, mais peut aussi expliquer le PBS chez ce patient (45).

Ramasamy et ses collègues ont suggérés que le PBS semble avoir un mode de transmission autosomique récessif influencé par le sexe, vu que la majorité des cas familiaux rapportés sont des garçons (5).

Certains cas rapportés, ont montré l'association du PBS avec des anomalies chromosomiques, y compris la trisomie 13, 18, 21 (57,58). 3 cas de délétions ont été décrites dans la littérature : dans un cas il s'agissait de larges délétion interstitielles dans le bras long du chromosome 6 [del 6 (q15-q2.33)] et les deux autres cas avaient une délétion du gène codant pour le HNF1B siégeant

le long du chromosome 17, le HNF1B (Hepatocyte nuclear factor-1-b) est un facteur de transcription largement exprimé qui régule l'expression des gènes spécifiques de certains tissus, y compris les canaux méso néphrotiques , et la prostate en croissance chez les souris .L'observation de deux cas de délétion de gènes codant ce facteur, ainsi le profil de son expression a mené les auteurs à suggérer que le déficit en HNF1b pourrait avoir un lien direct dans la genèse du SPB par le biais de l'hypoplasie urétrale et prostatique(20).Pourtant, la plupart des patients ont un caryotype normal.

Des études plus récentes ont notés une association du SPB avec le syndrome de Beckwith-Weidemann (5).

III- ETIOPATHOGENIE

L'etiopathogénie du SPB reste encore inconnue, cependant, il existe plusieurs hypothèses qui expliquent ce syndrome (18.19).selon certains auteurs, l'une des anomalies définissant ce syndrome est responsables des deux autres, selon les autres il s'agit de trois ordres de malformations sans lien de cause entre elles, mais il reste à savoir quel est le facteur déclenchant initial. Cependant, il n'y a aucun modèle expérimental qui permet de tester ces hypothèses. Les 4 principales théories postulées sont :

La théorie obstructive suggère une obstruction vésicale précoce in utero qui conduit à la distension vésicale et à un défaut du développement de la paroi abdominale entre la sixième et la huitième semaine de gestation. Les théories obstructives les plus récentes sont axées sur une obstruction urétrale transitoire précoce, à l'origine d'une distension vésicale massive, d'une ascite fœtale et d'un oligohydroamnios. Le résultat final est la dégénérescence de la musculature

de la paroi abdominale et le blocage de la descente des testicules. L'hypoplasie de la prostate peut être le facteur principal responsable de l'obstruction urétrale fonctionnelle qui sera à l'origine de l'uropathie fœtale obstructive et de la distension abdominale qui en résulte par la suite la dégénérescence et l'atrophie des muscles de la paroi abdominale **(5, 20,26, 27,37)**. A la naissance, l'urètre peut varier du perméable au sténosé **(19 ,9)**, la vessie aura augmenté l'épaisseur de sa paroi, éventuellement conduisant à un dysfonctionnement vésical. Les uretères seront dilatés, tortueux, avec parois épaissies. Les reins peuvent être dysplasiques, avec des malformations tubulaires, ou une hydronéphrose très évidente **(19,29)**.

La théorie embryologique proposait un défaut du développement du mésoderme latéral et intermédiaire ,qui aboutit au développement anormal des muscles de la paroi abdominale, des canaux de Wolff et de Müller, et de l'appareil urinaire **(20.21.22)**. Cette théorie connue sous le nom de l'arrestation mésodermique est la plus convaincante ,puisqu' elle englobe les problèmes urogénitaux, et des muscles de la paroi abdominale, qui ne peuvent être qu'une conséquence directe d'une perturbation précoce de l'embryogenèse **(18.19)**. La théorie de l'arrestation mésodermique comprend des aberrations du développement mésenchymateux survenant entre la sixième et la dixième semaine d'aménorrhées, c'est-à-dire au moment précis où le bourgeon urétéral induit la maturation rénale. En raison de l'abondance du tissu fibreux, conjonctif, et collagène, et la dispersion de la musculature lisse le long du tractus urinaire chez les nourrissons atteints du PBS, une étiologie mésodermique est fortement soutenue parce qu'il n'y a pas de preuve sur l'obstruction dans ces découvertes **(22. 10)**, d'autre part la malformation des

canaux éjaculateurs permet de soutenir la différence existante entre les deux théories (10.24).

Une troisième théorie moins répondue dans la littérature propose une anomalie de l'allantoïde, en raison de son élargissement et de son incorporation anormale dans la paroi abdominale; cette théorie est soutenue par la fréquence accrue des omphalocèles en cas du PBS (61).

Une dernière théorie propose un défaut intrinsèque de l'appareil urinaire entraînant une dilatation urétérales et une ascite fœtale (5).

IV-LE DIAGNOSTIC POSITIF

A. La forme majeure

Le SPB dans sa forme complète comme l'ont défini Eagle et Barret est un syndrome anatomo-clinique et radiologique, fondé sur une triade composée de l'absence des muscles de la paroi abdominale, d'une cryptorchidie et des anomalies du tractus urinaire, avec mégavessie et megauretère, s'y associent d'autres malformations.

1. Les manifestations cliniques

1-1.Aspect de la paroi abdominale

Dans le PBS, l'aplasie de la paroi abdominale est par définition constante, elle apparaît responsable de la manifestation la plus caractéristique du syndrome, à savoir l'aspect ride fripé et lâche de la peau de l'abdomen, qui ressemble à une prune desséchée, d'où relève le nom du syndrome de prune belly (108).

Ce déficit pariétal constitue l'élément le plus immédiatement perceptible de la triade clinique. Evident à la naissance, il permet un diagnostic aisé. Cependant, il reste variable entre les patients et chez le même patient à différents stades de la croissance. En général, les muscles obliques et droits de la partie supérieure de l'abdomen sont mieux développés; les muscles latéraux et ventraux sont largement déficients selon un mode asymétrique et irrégulier **(5,109)**. Elle peut concerner les trois couches de la paroi abdominale, mais intéresse de façon prédominante les muscles antéro- latéraux par ordre décroissant, les muscles les plus touchés sont les transverses de l'abdomen, la moitié inférieure des muscles droits (sous l'ombilic), les muscles obliques externes et internes et plus rarement la moitié supérieure des muscles droits **(109)**.

En fait, il est difficile d'apprécier l'atteinte muscle par muscle car la déficience est variable et asymétrique. Elle peut être limitée à un côté ou à un cadran de la paroi abdominale **(figure.1)**. Ainsi dans quelques cas, le déficit pariétal est tellement discret qu'il peut passer inaperçu et n'être mis en évidence qu'ultérieurement, souvent à l'occasion de manifestations urologiques ou à un âge avancé.



Figure.1 : Déficit musculaire limité au cadran supéro- latéral gauche de la paroi abdominale(25).

Dans notre série, tous les patients avaient présenté une aplasie de la paroi abdominale, dont les muscles aplasiques ont été précisés chez un seul patient qui avait une agénésie des muscles droits et obliques.

1-2.La cryptorchidie

La cryptorchidie bilatérale est l'un des 3 signes cardinaux définissant le SPB. Elle est retrouvée chez 95% des patients(9).Son absence met en doute le diagnostic. En général les deux testicules sont intra abdominaux et le plus souvent très haut situés, au niveau de la paroi abdominale postérieure généralement au dessus des vaisseaux iliaques (44).

L'étiologie du blocage de la descente testiculaire demeure encore inconnue, l'hypothèse la plus répandue dans la littérature est l'obstruction mécanique, qui se résume dans la compression du canal inguinal secondaire à la distension vésicale (**LORDER et AL 1992, STEPHENS GUPTA 1994, THOMAS ET AL 2002, BARROW, 2008.**).Néanmoins, cette théorie est remise en cause par l'absence de la cryptorchidie dans les UPO sévères. D'autres auteurs ont corrélié la cryptorchidie à la diminution de la pression intra-abdominale responsable de la perte de la force attractive de la descente testiculaire(113), mais cette théorie aussi est mise en question parce que dans le PBS, la pression intra-abdominale n'est pas faible, en revanche, elle est suffisamment augmentée pour induire l'aplasie des muscles la paroi abdominale, et même la déformation des organes thoraciques(23).

Dans notre série la cryptorchidie bilatérale a été mentionnée chez 7 garçons, avec un cas qui a présenté un aspect de la peau abdominale plissée avec des anomalies urologiques mais sans cryptorchidie.

1-3 Les anomalies du tractus urinaire

Les anomalies du tractus urinaire constituent le troisième élément important du PBS, elles se composent principalement de l'hypoplasie ou la dysplasie rénale, la dilatation urétérale, la mégavessie, et la dilatation de l'urètre prostatique **(9)**.

➤ Les reins

L'atteinte rénale est variable, les reins peuvent être quasi normaux dans les formes minimales ou totalement dysplasiques et non fonctionnels dans les cas extrêmes. L'atteinte est souvent asymétrique avec un côté plus atteint que l'autre.

➤ Les uretères

L'une des principales anomalies du tractus urinaire caractéristique du SPB est l'aspect anatomique anormal de l'uretère.

En général, les uretères sont nettement dilatés et tortueux(**Figure.2**), éctasiques et à parois épaissies, ils peuvent présenter des zones focales de sténose et de dilatation **(116)**.

La dilatation des uretères est souvent énorme et peut atteindre 1,5 cm de diamètre chez le nouveau né dans les cas extrêmes, soit la largeur d'une anse intestinale. La dilatation prédomine essentiellement au niveau de l'uretère distal **(75)**.

La jonction vésico- urétérale est le siège d'un RVU dans 75% des cas(**116**), ce reflux est massif et total et plutôt bilatéral, néanmoins il peut n'être qu'unilatéral alors que la dilatation urétérale est bilatérale **(5)**.

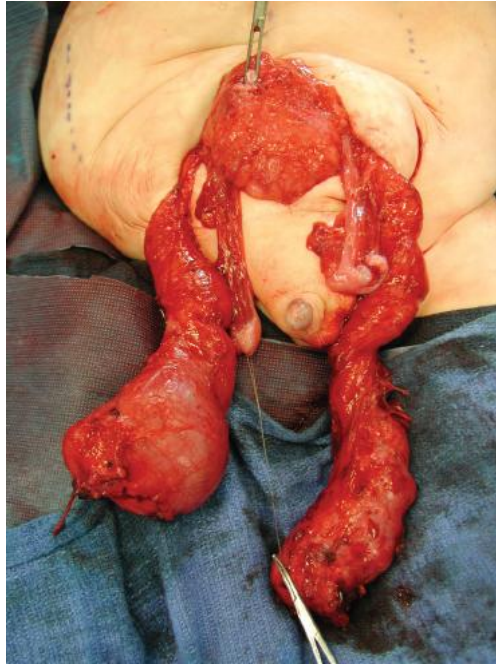


Figure.2: Megauretères. Une dissection préopératoire révélant une megavessie et des megauretères chez un nourrisson atteint du syndrome de prune belly(23).

➤ La vessie

La vessie est d'une grande capacité au dépend du dôme, il s'agit d'une megavessie d'une capacité de 600 jusqu'à 1300 ml.

Elle est élargie verticalement, lisse avec une paroi épaissie du fait des modifications histologiques du detrusor, mais généralement non trabéculée, le dôme vésical présente un pseudo diverticule attaché à l'ouraque parfois fistulisé à l'ombilic, donnant un aspect en sablier à la cystographie. A la naissance, L'ouraque est perméable chez 25 à 50% des nouveau-nés(5,10)

Le trigone est large, avec les orifices urétéraux espacés et localisés latéralement, ce qui explique l'association fréquente du RVU dans environ 85% des nourrissons avec du PBS (5,119).

Le col vésical se dilate pendant la miction, réalisant un aspect caractéristique en cône sur les clichés mictionnels de la cystographie (59).

De point de vue fonctionnel, la pression de la vidange vésicale est proche de la normale d'où l'absence de signe de lute dans ce syndrome et le volume résiduel est non significatif. Snyder et al ont mentionné que certains patients atteints du syndrome de prune belly peuvent uriner normalement. Certains auteurs estiment que la cystectomie de réduction peut améliorer la force du détrusor, autres estiment que la forme de la vessie chez les patients atteints du PBS peut conduire à une miction déséquilibrée, et qu'une faible capacité vésicale entraînerait l'augmentation de l'efficacité du détrusor en se basant sur la Loi de Laplace (122).

➤ **Urètre postérieur**

L'urètre prostatique est dilaté avec parfois un aspect de sténose, d'atrésie ou de pseudo valves, le verumontanum est petit voir absent avec souvent l'opacification d'un utricule volumineux en cystographie rétrograde.

En autopsie, la sténose correspond à une angulation dans le segment court de l'urètre prostatique juste au dessus de l'urètre membraneux(123). Cela peut être dû à une diminution ou une absence des fibres du muscle strié de l'urètre membraneux, ou à un diaphragme uro-génital, ou à un anneau tissulaire obstructif agissant comme une pseudovalve du fait de l'hypoplasie prostatique. Douglas Stephens décrit cet aspect de pseudo valves comme un type 4 de valves, dont lequel l'urètre prostatique rejoint l'urètre membraneux selon différentes configurations, ce qui cause l'obstruction.

Cependant, les explorations urodynamiques n'objectivent aucune obstruction mécanique ou fonctionnelle dans la plupart des cas du SPB.

A la jonction de la portion prostatique et de la portion membranaire, l'urètre prostatique s'effile, ainsi le canal urétral retrouve son calibre normal, ce qui conduit à une disparité du calibre du diamètre entre les deux segments(**Figure.3**).



Figure.3 : Disparité du calibre entre l'urètre prostatique et l'urètre membraneux(116).

➤ **Urètre antérieur**

L'urètre antérieur est en général normal, bien que des déformations diverticulaires par absence des corps caverneux et spongieux ont été rapportés.

Ces déformations incluent aussi bien l'atrésie, que le megalourètre, avec ses deux types : fusiforme et scaphoïde.

Le type scaphoïde est plus commun et moins sévère, il est caractérisé par un déficit du corps spongieux, avec un gland normal et une fossette naviculaire normale. (Figure.4)

Le type fusiforme s'accompagne d'une déficience du corps caverneux, associé dans la majorité des cas à une dysplasie rénale et d'autres anomalies létales (122) (Figure.5).



Figure 4 : mégal-urètre type scaphoïde(5)



Figure.5 : Aspect d'un mégal- urètre fusiforme chez un prématuré. On note la jambe gauche derrière le mégal- urètre et le talon du pied gauche à l'extrémité du pénis(10)

➤ **La prostate**

La dilatation de l'urètre prostatique est associée à une prostate hypoplasique. L'absence du développement de la portion épithéliale de la prostate est caractéristique du syndrome. Cette hypoplasie associée aux

anomalies urétrales explique les troubles ultérieurs de l'éjaculation et de la fertilité(5).

Dans notre série, les malformations urinaires avaient été présentés sous forme d'UHN chez 6 patients, avec un reflux chez 4 patients, une megavessie chez 3 patients , deux patients avaient présenté une fistule de l'ouraque, un patient avait présenté une dilatation de l'urètre postérieur, un patient avait présenté une valve de l'urètre postérieur et un patient avait présenté une atrésie probable de l'urètre. Le syndrome de jonction a été objectivé chez 4 patients.

1-4.Les malformations associées

Les malformations associées au SPB bien q' inconstantes demeurent fréquentes et conditionnent la mortalité et la morbidité liées à ce syndrome.

Elles sont attribuables à la distension abdominale ou la compression intra utérine.

Les malformations gastro-intestinales, pulmonaires, cardiaques et orthopédiques sont prédominantes.

➤ Les anomalies gastrointestinales

Les malformations gastrointestinales associées au PBS se voient environ dans 30% des cas Elles incluent essentiellement la malrotation intestinale, l'atrésie, la sténose, et le volvulus. (5,123).

Les malrotations et les anomalies du mésentère sont les plus décrites dans la littérature, elles exposent les patients au risque du volvulus.

L'atrésie et la sténose intestinale ne sont pas rares. L'Atrésie est plus fréquente que la sténose, dans la plupart des cas elle siège au niveau du colon,

contrairement aux cas habitués chez les patients sans PBS, chez qui les atrésies grêliques sont 13 fois plus fréquentes que les atrésies coliques.

Toutes ces anomalies peuvent être dues à la persistance du mésentère embryonnaire large, avec absence de sa fixation à la paroi abdominale postérieure. Le même mécanisme peut conduire à la torsion de la rate(5,116).

L'imperforation anale(**Figure.6**), l'agénésie anorectale, l'omphalocèle, la laparoschisis sont rares mais ont été rapportés(5).

Les symptômes cliniques de ces anomalies sont les vomissements bilieux, la distension abdominale, la douleur abdominale, le retard ou l'absence de l'émission du méconium, les saignements rectaux, et les signes de choc et de sepsis.

La constipation chronique a été attribuée à une diminution de la pression de la paroi abdominale, qui est nécessaire pour faciliter l'évacuation. Elle aboutit au mégacolon. (5)



Figure.6 : Imperforation anale associée au PBS (5)

➤ **Les malformations pulmonaires**

Elles sont la deuxième cause de mortalité des enfants porteurs du PBS, des difficultés respiratoires significatives ont été rapportées chez 55% des patients survivants(5), cependant les manifestations pulmonaires apparaissent de sévérité variable, selon le degré de l'oligoamnios.

L'atteinte la plus grave est une hypoplasie pulmonaire associée au faciès de Potter, engendrée par l'oligoamnios ou par la pression appliquée sur le diaphragme et les organes thoraciques par la vessie distendue(23,112), de plus, le pneumothorax et le pneumomédiastin peuvent s'observer avec ou sans dysplasie pulmonaire(5), d'autre part la manifestation la plus commune comporte l'atélectasie lobaire et la pneumonie, consécutives à une mauvaise ventilation causée par l'aplasie de la musculature abdominale et la déformation de la paroi thoracique (5,116-125).

➤ **Les anomalies cardiovasculaires**

Les anomalies cardiaques ont été rapportées chez 10% des patients. Elles comportent essentiellement les communications inter auriculaires et ventriculaires, la persistance du canal artériel et la tétralogie du Fallot. Les anomalies cardiaques à la naissance doivent être prises en charge avant les anomalies urologiques(5,29).

Alhawsawi et al avaient décrit le premier cas d'un anévrisme de l'artère hépatique chez un patient atteint du PBS. Il s'agit d'une anomalie extrêmement rare, qui peut se voir au cours de l'inflammation ou du traumatisme des artères hépatiques. Ces anévrismes sont fréquemment retrouvés dans certaines maladies inflammatoires : L'athérosclérose, l'arthrite et les connectivites. Les auteurs

suggèrent que l'anévrisme peut s'expliquer par le défaut du développement mésodermique **(126)**.

➤ **Les anomalies orthopédiques**

Les anomalies orthopédiques sont fréquentes et peuvent toucher 45% des patients, elles sont au deuxième rang après les anomalies génito-urinaires et de la paroi abdominale. La plupart de ces anomalies sont associées à l'oligohydramnios.

La scoliose et la luxation congénitale de la hanche sont les malformations les plus fréquentes**(127)**.

D'autres anomalies ont été rapportées, elles incluent :

- Le pied bot congénital.
- Hypoplasie ou l'aplasie squelettique de la jambe.
- Métatarsus adductus.
- Talus vertical.
- Torticolis congénital.
- Arthrogrypose.
- Polydactylie.
- Diastasis du pubis.
- Agénésie du sacrum.

La gangrène des membres décrite dans certains cas serait expliquée par la compression intra utérine des vaisseaux iliaques ou fémoraux par la vessie distendue **(128)**.

Dans notre série, aucune malformation associée n'avait été détectée.

2. Examen physique

Le tableau clinique polymorphe caractéristique du SPB exige un examen minutieux et complet de tête à pied de tout nouveau né atteint.

2-1.Examen général

L'observation de la tête peut révéler un aspect caractéristique de faciès de Potter .Il s'agit d'une micrognathie mandibulaire; élargissement des yeux en éventail; aplatissement des fentes palpébrales; un épicanthus proéminent; aplatissement de la racine du nez , grandes oreilles bas implantées avec absence de leur cartilage; et des déformations squelettiques (**Figure.7**) (121,120).



Figure.7 : aspects caractéristiques de faciès de Potter causés par l'oligohydramnios. Notons l'aspect des oreilles bas implantées et l'absence du cartilage (A.), fentes palpébrales aplaties (B.), racine du nez plate et déformée(C.), et déformation du pied(23)

En effet, le classique faciès de Potter est causé par l'oligoamnios, il peut être absent chez le nouveau né ayant bénéficié d'un shunt vésico -amniotique in utero (8).

Les paramètres hémodynamiques et respiratoires doivent être évalués, le nouveau né peut présenter une détresse respiratoire avec tachycardie, un battement des ailes du nez, des rétractions, un grognement, et une désaturation en oxygène .Ces anomalies observées témoignent d'une hypoplasie pulmonaire.

2-2 Examen abdominal

➤ Inspection

A l'examen clinique, l'abdomen est distendu, sa peau fripée, ridée et mince(**Figure.8**), laissant visualiser les anses intestinales, les marges hépatiques et spléniques. Dans les cas les plus sévères, l'aplasie complète des muscles de la paroi abdominale permet de soulever et de palper toute la paroi abdominale(**Figure.9**) (10).La présence d'un écoulement clair à travers le cordon ombilical peut indiquer la présence d'une fistule de l'ouraque.



Figure .8 : distension abdominale avec aspect fripé de la peau(134).



Figure .8 : Aplasie sévère des muscles de la paroi abdominale(134).

➤ Auscultation

Les nourrissons atteints du SPB auront des bruits hydroaériques normaux dans les 4 quadrants de l'abdomen.

➤ La percussion

La percussion de l'abdomen est une technique utile pour déterminer la taille de la vessie.

La vessie est normalement située 1 à 4 cm au-dessus de la symphyse pubienne. Si la matité vésicale est perçue au delà de 4 cm, elle est considérée comme distendue. Les nourrissons atteints du SPB auront une distension vésicale monstrueuse **(10,118)**. La palpation

La peau de l'abdomen est flasque avec absence de la tonicité musculaire.

Le bord antérieur du foie peut être perçu, cependant on peut palper d'autres bords hépatiques sans qu'il y en ait une vraie HPMG. La rate est rarement palpable chez l'enfant, cependant la palpation de la rate 1 à 2 cm au dessous du

rebord costal gauche pendant les premières semaines après la naissance, est habituellement bénigne. Les nourrissons atteints du SPB peuvent avoir une SPMG manifeste.

Le rein normal mesure environ 4 à 5 cm entre les deux pôles. Les reins d'un enfant atteint du SPB seront plus grands **(10, 117,118)**.

2-3 Examen cardiovasculaire

10% des nourrissons atteints du SPB auront des anomalies cardiaques, l'auscultation des bruits du cœur complétée par l'ECG peut détecter l'une de ces anomalies.

2-4 Examen des organes génitaux externes

L'examen clinique des OGE révèle un scrotum vide et hypoplasique, s'y ajoutent souvent des malformations de l'épididyme, du déférent et parfois une agénésie du corps érectile. Le canal inguinal est absent ainsi que le gubernaculum testis.

3. Etude paraclinique

Le diagnostic définitif de PBS est anatomoclinique et radiologique.

3-1.Le bilan radiologique

➤ La radiographie standard

L'ASP et la radiographie thoracique cherchent les anomalies associées **(Figure-10, figure.11)**.

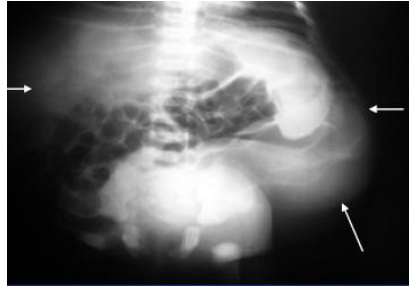


Figure.11 : ASP ; Aspect distendu flasque et étalé de l'abdomen au cours d'un syndrome de prune belly (flèches) (130)

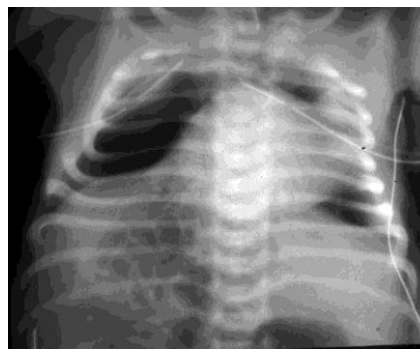


Figure .12 ; Hypoplasie pulmonaire chez un patient atteint du SPB

➤ Echographie

Elle représente l'examen de base et de référence des uropathies chez l'enfant, elle a largement profité des améliorations constantes du matériel, en particulier du développement des sondes de haute fréquence qui permettent une meilleure résolution du rein .Elle évalue les voies urinaires, la vessie et le rein.

En raison de la position et de la composition des reins et des uretères, le nourrisson pourra présenter une hydronéphrose secondaire au reflux des urines dans les uretères, des anomalies tubulaires et une dysplasie rénale dans les cas sévères.

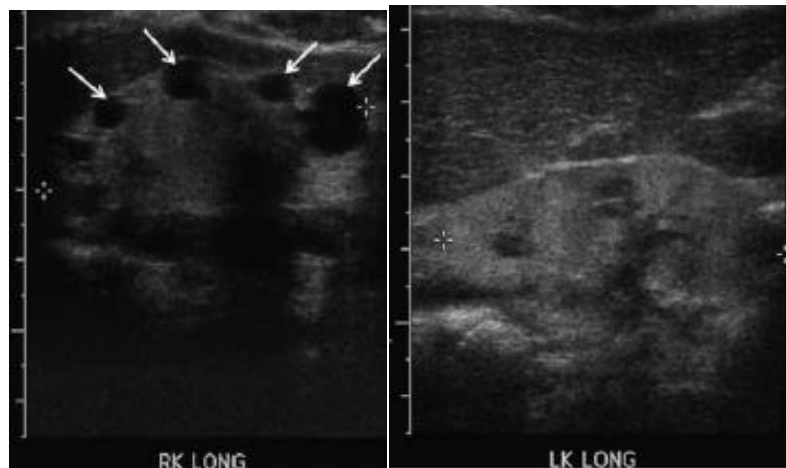
L'échographie peut visualiser :

- Une pyelectasie.
- Une hypoplasie caliciale.
- un parenchyme diffus et hyperechogène.
- Des petits kystes parenchymateux.
- une dysplasie rénale dans les formes les plus extrêmes.

La dysplasie rénale est définie par un arrêt du développement embryonnaire normal du rein, avec une différenciation anormale du tissu métanéphrogène.

A l'échographie, le rein est petit. Des lésions de dysplasie sont suspectées, lorsqu'il existe une dédifférenciation cortico-médullaire, avec un parenchyme plus échogène que le foie, et des micro ou des macro- kystes(**Figure.12**).

Cependant, les critères diagnostiques de la dysplasie sont histologiques(**Figure.13**).



(B)

Figure .12 : (a)coupe échographique longitudinale du rein droit, (b) Coupe longitudinale du rein gauche. Il ya une dysplasie kystique du rein droit, qui se manifeste par des kystes périphériques (flèches) et une augmentation de l'échogénicité parenchymateuse. Le rein gauche est également très échogène, mais sans kystes, mais il est également dysplasique(116).

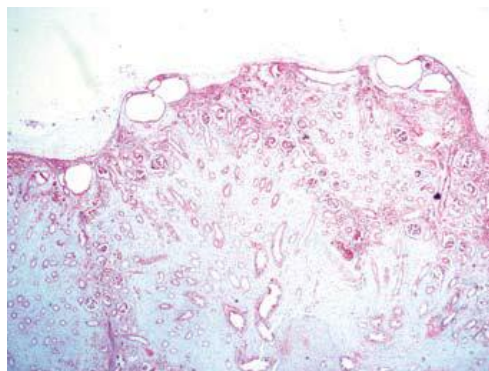


Figure.13 : Dysplasie rénale obstructive chez un fœtus de 20 SA(112)

L'échographie peut mettre en évidence également :

- Une urétéro- hydronéphrose avec des uretères très longs, larges et tortueux.
- Une mégavessie: fréquemment retrouvée (100% dans certaines séries) (**Figure.14**)
- Un urètre postérieur large avec hypoplasie ou agénésie du corps caverneux.

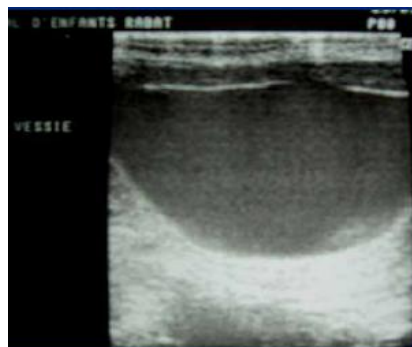


Figure.14 : Echographie pelvienne : Megavessie occupant une grande partie du pelvis chez un nourrisson atteint du syndrome de Prune Belly (130).

Dans notre série, l'échographie a été pratiquée chez tous les patients.

➤ **Scintigraphie rénale au DMSA**

Pour les établissements ayant accès à la radiologie nucléaire, la scintigraphie rénale au (DMSA) est un outil diagnostique utile. L'analyse utilise des agents corticaux pour évaluer la morphologie et la fonction du parenchyme rénal. Cet examen est performant à la sixième semaine de vie(23,5).

Dans notre série, aucun patient n'avait bénéficié d'une scintigraphie rénale.

➤ **L'UIV complétée éventuellement par l'UCG**

Elle peut montrer :

- Des cavités dilatées avec des uretères tortueux(**Figure.15**)
- Une mégavessie(**Figure.17**) se prolongeant parfois par un diverticule ouraquien(**Figure.18**)
- Un reflux vésico-urétéral (**Figure.16, 17**)
- Au temps mictionnel, on note un urètre postérieur large(**Figure.15**), sans image de verumontanum (par hypoplasie de la prostate), avec souvent l'opacification d'un utricule volumineux.
- L'urètre antérieur est en général normal, bien que des déformations diverticulaires par absence des corps caverneux et spongieux ont été rapportées.

Cependant la réalisation de l'UCG dans les uropathies obstructives chez l'enfant présente des controverses. Certains auteurs pensent qu'elle doit être évitée, ou reportée chez les nourrissons ayant une fonction rénale stable ,parce qu'elle expose l'appareil urinaire à l'infection bactérienne secondaire à la stase urinaire dans la vessie, surtout en cas de RVU massif (**67**).Selon d'autres urologues ,cet examen est nécessaire pour évaluer le reflux, déterminer son grade, et apprécier la taille de la vessie (**115**).L'administration d'une antibiothérapie concomitante peut atténuer le risque de l'infection urinaire associée à l'introduction du cathétérisme.

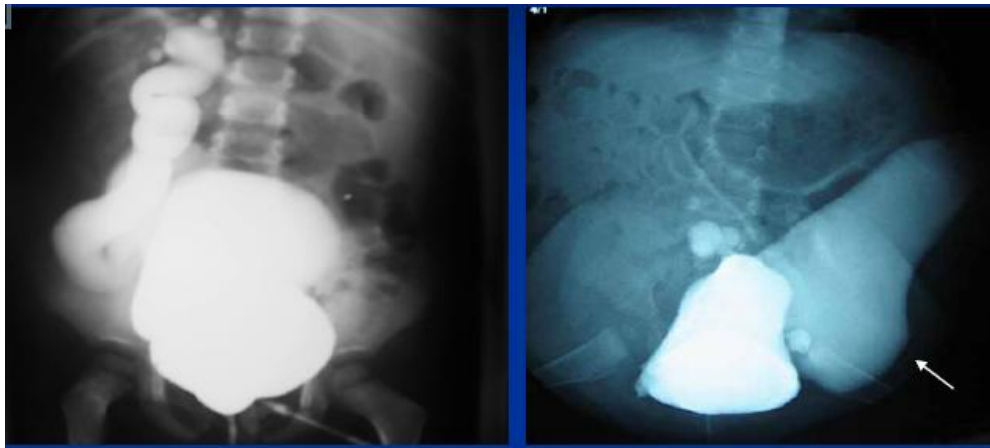
Dans notre série, l'UIV complétée par l'UCG avait été pratiquée chez 6 patients.



Figure.15.L'urètre est tortueux, avec un urètre prostatique dilaté (flèche)(116)



Figure.16 : Une image radiographique d'une UCG représentant RVU massif (23).



(A)

(B)

**Figure.17 : UCG :(A)Megavessie avec reflux urétérovésical grade 4 à droite
(B) Megavessie avec RVU gauche dans un méga-uretère (flèche) (130).**



Figure.18 :.Cystographie temps mictionnel : diverticule de l'ouraue (flèche) (130).

3-2.Le bilan biologique

L'évaluation initiale de la fonction rénale est importante, mais elle exige la compréhension de la physiologie néonatale transitoire. Bien que la détermination initiale de la créatinine soit importante pour établir une valeur de référence, néanmoins, il peut refléter la fonction rénale maternelle. En effet, l'évaluation du taux de la créatinine au cours de des premiers jours ou des premières semaines de la vie post natale, est plus prédictive de la fonction rénale à long terme.

L'analyse de l'azote uréique et des électrolytes dans le sang est nécessaire, pour évaluer l'acidose systémique potentielle et le déséquilibre électrolytique, qui peuvent s'observer au cours l'insuffisance rénale. Il a été rapporté dans certaines études, qu'une valeur de créatinine inférieure à 0,7 mg/dl, est prédictive d'une bonne fonction rénale pendant l'enfance, en absence des pyélonéphrites récidivantes(5).

4. Etude anatomopathologique

4-1 La paroi abdominale

Les plans cutanés, sous cutanés, et aponévrotiques sont en règle d'aspect normal.

La configuration tri-laminaire du muscle serait largement atténuée (**Figure.19**), ou avec une fusion partielle des différentes couches.les segments nerveux et vasculaires sont normaux.

Les cellules musculaires apparaissent normales, même si certains auteurs apportent de larges cellules gonflées avec bords indistincts.

Mininberg et al ont montré en microscopie électronique que l'anomalie principale semble être une dystrophie musculaire, avec anarchie dans la position des bandes Z et dans la répartition des particules de glycogénie intracellulaire rassemblées en amas .De plus, des anomalies des mitochondries des monocytes ont été retrouvées.

Dans les cas les plus sévères, les fibres musculaires peuvent être remplacées par une couche épaisse du collagène.

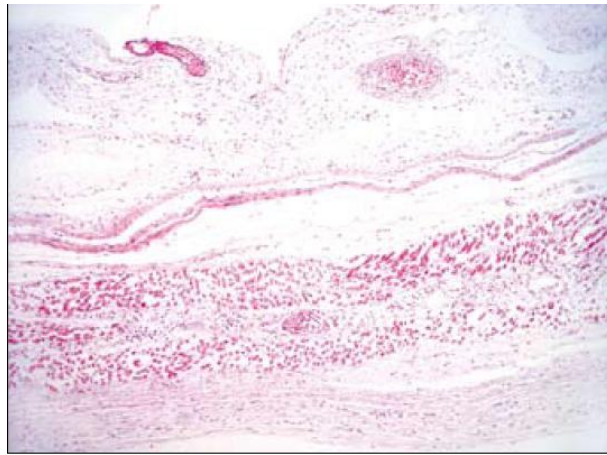


Figure.19 : Atrophie du muscle strié lisse de la paroi abdominale chez un nourrisson de 20 SA atteint du PBS (112)

4-2 Testicules

Il est difficile de distinguer les particularités histologiques de ces testicules dans la période pré-pubertaire par rapport aux testicules immatures normales, mais certains auteurs, dans leurs études détaillées sur l'histologie du PBS, rapportent que les tubules sont tapissés uniquement par les cellules de Sertoli, de plus, ils décrivent une hyperplasie des cellules de Leydig avec réduction de la spermatogonie. Une azoospermie a été détectée chez les patients adultes et aucun cas de paternité n'avait été rapporté. Plus récemment, Ross et Associates

ont documenté la paternité chez 3 adultes atteints de la forme classique du PBS, qui a été obtenue par les techniques de récupération du sperme et de l'injection intra-cytoplasmique des spermatozoïdes. L'infertilité semblerait être causée par la combinaison des anomalies histologiques des testicules, des malformations structurales des conduits spermatiques et des anomalies de la glande prostatique(5).

Lambert et son équipe ont examiné 16 garçons porteurs du PBS ayant subi une orchidopexie et une biopsie testiculaire. Ils ont observé la présence des gonocytes fœtale sans spermatogonies adultes sombres chez 48% des patients, ceci confirme le risque connu de la maturation perturbée des cellules germinales chez les patients atteints du PBS. A l'inverse, ils ont remarqué que 50% des garçons porteurs du PBS ayant des spermatogonies adultes sombres sans gonocytes fœtale, ont une maturation normale des cellules germinales, et ils ont le potentiel pour un spermogramme normal et une fertilité possible (111).

Enfin, La détermination des résultats de la biopsie testiculaire chez garçons atteints du PBS permet au médecin de surveiller sélectivement les patients, et de les renseigner à propos du risque de stérilité.

En dernier lieu, trois cas de tumeurs testiculaires avaient été rapportés. Massad et Cohen MB ont démontré la présence de cellules germinales atypiques chez trois patients, suggérant ainsi que les patients atteints du PBS, ont un risque plus élevé du cancer des cellules germinales (5,10).

4-3 Les reins

L'architecture du rein est perturbée, le nombre des néphrons s'avère souvent réduit.

Macroscopiquement, les reins sont plus petits que la normale, kystiques ou globalement dilatés et hydro néphrotiques.

Microscopiquement, le parenchyme rénal est réduit à une mince lamelle, les reins sont en règle dysplasiques.

Les calices sont hypoplasiques voir absents (75).

4-4 Les uretères

L'étude histologique des uretères montre un déficit du muscle lisse et une dégénérescence fibreuse, avec une proportion croissante du tissu collagène, essentiellement au niveau de la zone du reflux, et une mauvaise irrigation sanguine.

De plus, une diminution du plexus nerveux et une dégénérescence irrégulière des fibres de Schwann non myélinisées ont été rapportées (10).

4-5 La vessie

➤ Histologie

Les fibres musculaires lisses sont réduites, remplacées par une fibrose non inflammatoire importante, parfois peut être le siège de calcifications. L'innervation intrinsèque et extrinsèque est normale.

➤ Immunohistochimie

De nombreuses études ont été menées pour étudier le dysfonctionnement vésical, principalement la vessie neurogène et l'obstruction sous vésicale. Les traitements médicaux abordés sont fondés sur les connaissances récentes au terme des neurorécepteurs, en particulier les récepteurs adrénergiques et muscariniques. Néanmoins, le SPB n'avait jamais fait l'objet de ces études, bien que certains auteurs, aient déjà utilisé les médicaments bloqueurs, pour améliorer la vidange vésicale chez ces patients.

Rappelons que dans la vessie, les récepteurs adrénergiques $\alpha_1, \alpha_{1b}, \alpha_{1d}$ sont responsables de la contraction du détrusor, et les récepteurs (β_2 et β_3) sont impliqués dans sa relaxation. Certains auteurs, ont décrit des variations de la concentration des récepteurs adrénergiques du détrusor hypercontractile, en association avec l'obstruction vésicale, ils ont suggéré que la compréhension de telles variations peut être utile dans le développement des médicaments, visant à traiter les troubles du bas appareil urinaire.

Schneider-Monteiro et ses coopérateurs ont étudié pour la première fois, l'immuno-expression des récepteurs adrénergiques dans le détrusor des patients atteints du SPB, à l'aide d'une quantification numérique, ils ont remarqué une diminution de l'intensité de l'immunomarquage des récepteurs adrénergiques A1A au niveau du dôme vésical chez ces patients(110).

4-6. Urètre

Du point de vue histologique, les anomalies urétrales sont les mêmes que celles décrites au niveau des uretères.

4-7 .La prostate

Les glandes tubulo-alvéolaires sont absentes ou « scanty » avec des canaux primitifs visibles, seulement dans la région du veru montanum. Le stroma contient une petite quantité du muscle lisse avec une augmentation du tissu fibreux **(5, 9)**.

B. Les formes mineures :

1. Le pseudo PBS

Le pseudo PBS se caractérise par un aspect normal de la paroi abdominale à l'examen clinique, avec cryptorchidie unilatérale voir absente. Dans une étude de 8 patients atteints de ce syndrome, 5 (63%) par la suite ont développé une insuffisance rénale.

Si certains articles notent une mortalité d'environ 50% la première année, en revanche ces formes sont compatibles avec la vie et sont souvent diagnostiquées à un âge avancé.

Ainsi BROWN, décrit un cas de PBS chez un homme de race noire âgé de 63 ans qui a été hospitalisé pour une cure de l'hernie inguinale Lee a détecté ce syndrome chez un homme de 54 ans, asymptomatique jusqu'à cet âge, qui a été découvert à l'occasion de l'installation d'une insuffisance rénale chronique, due aux malformations de l'appareil urinaire. Walner et kerbl retrouvent deux cas, 34 ans et 35 ans, les deux cas ont présenté une insuffisance rénale **(103.89,88)**.

Salaro rapporte un cas de race noire de 24 ans, avait dans ses antécédents des lombalgies droites récurrentes depuis 3 ans. L'examen avait montré une peau abdominale d'aspect ridé, une cryptorchidie bilatérale et une hypoplasie du

muscle droit de l'abdomen, au dessous de l'ombilic. Le bilan radiologique avait révélé une vessie élargie, des megauretères bilatéraux et un testicule droit en intra-abdominal(87).

Le PBS chez la fille est rare, il s'observe uniquement chez 5% des filles, il semble faire partie de cette catégorie de pseudo PBS (44). Dans l'ensemble, il est largement admis que les malformations du tractus urinaire observées chez la fille sont moins graves que chez le garçon, en outre les malformations associées notamment musculo -squelettiques, gastro-intestinales et cardiaques, sont plus sévères(43) (Figure.20).

Il a été observé que les patientes ayant des problèmes urologiques minimes, ont une incidence élevée de l'atrésie de l'urètre, de même que des anomalies génitales qui incluent l'atrésie vaginale, l'utérus bicorne ou les deux. Par ailleurs, une fréquence élevée d'imperforation anale avec ou sans fistule a été rapportée(44).

En plus, certaines fillettes présentaient des signes de pseudohermaphrodisme féminin : ambiguïté des organes génitaux externes, agénésie vaginale et utérine(44).

En fin, le caryotype des filles atteintes avait montré une formule normale et homogène à 46xx.

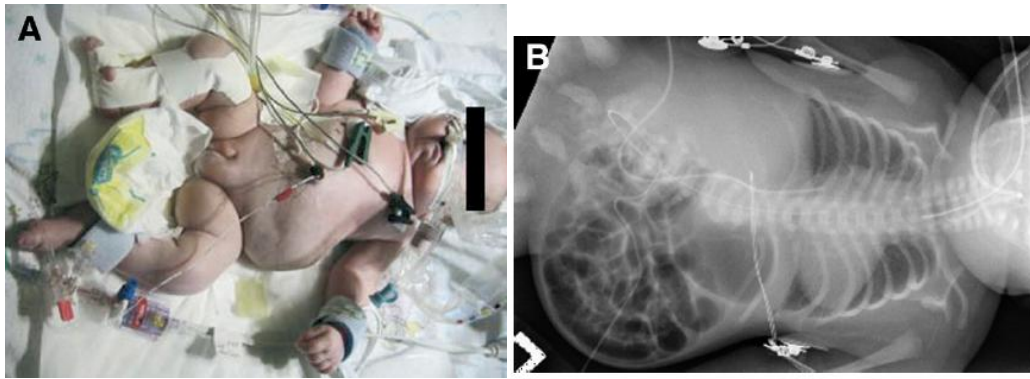


Figure.20 : PBS chez la fille(131)

- (A) Anomalies multiples : scoliose, malformation des oreilles, distension abdominale asymétrique avec présence du muscle droit et absence des muscles obliques entraînant une protrusion de l'intestin sur le flanc gauche, et une polydactylie du pied droit**
- (B) une scoliose et une diminution du nombre des côtes chez la même fille**

2. La variante du PBS

Certaines études ont rapporté des anomalies de la paroi abdominale sans anomalies urologiques. Ce défaut ne concerne que les muscles de la paroi abdominale, en particulier les obliques internes et externes, ainsi que les muscles transverses. En contraste avec le SPB, les muscles droits ne sont pas impliqués.

Cette anomalie entraîne une faiblesse latérale, avec distension de la paroi abdominale juste au dessous de la cage thoracique(**Figure21**). Dans de tels cas, la tomodensitométrie de la paroi abdominale révèle la préservation du droit antérieur et oblique loin de la zone aplasique. Les auteurs ont reconstruit chirurgicalement deux défauts chez des jeunes patients de sexe masculin, en utilisant des modifications laparoscopiques de la procédure de Firlit, avec des résultats excellents. Ce syndrome peut être associé à la distension de la cavité abdominale in utero.



Figure.21 : La faiblesse latérale sous-costale chez ce patient est due à l'absence des obliques internes et externes(122).

V. LE DIAGNOSTIC ANTENATAL ET TRAITEMENT IN UTERO

Compte tenue du pronostic péjoratif du SPB, le diagnostic anténatal s'avère une étape nécessaire. La viabilité fœtale est déterminée par la sévérité de la dysplasie rénale et de l'hypoplasie pulmonaire. Le pronostic est variable, allant de formes complètement incompatibles avec la vie (50%), à des formes moins sévères nécessitant une réparation chirurgicale le plutôt possible, ce qui permet à l'enfant d'atteindre une fonction rénale normale jusqu'à l'âge de 10 ans (37, 47,48.49).Cependant, peu de cas de diagnostic anténatal du PBS ont été rapportés dans la littérature.

L'examen clé du diagnostic anténatal du SPB est l'échographie.

A. Le développement échographique de l'appareil urinaire fœtal

L'étude échographique de l'appareil urinaire est systématique chez le fœtus, son approche est à la fois morphologique et fonctionnel par l'étude de l'environnement du fœtus, notamment par l'évaluation quantitative du LA, sachant qu'à partir de 18 SA, 80% du liquide amniotique provient de l'urine fœtale. Dans l'évaluation du pronostic fœtal, ces différentes données sont indispensables et complémentaires.

Le rein fœtal est visible dès le premier trimestre (**Fig. 1**) (**50, 51, 52,53**). Néanmoins, la différenciation entre la partie excrétrice et la partie sécrétrice n'est possible qu'à partir de 16–18 semaines d'aménorrhée (SA).

Les uretères constituent des conduits le plus souvent vides et donc virtuels et ne doivent pas être visualisés.

La vessie peut être visualisée dès que la production d'urine fœtale débute, soit vers 10–12 SA, au delà de 15 SA elle est toujours visualisée. Elle est en position pelvienne basse et antérieure. Sa paroi est fine, dans le plan transversal elle est inférieure à 2 mm (**55**). La vessie fœtale se vide et se remplit toutes les 20 à 30 minutes. Vide, elle ne sera pas visualisée. Dans ce cas, l'échographe vérifiera après cet intervalle de temps qu'elle se remplit, normalement le volume vésical ne doit pas excéder 10 ml à 30 SA et 50 ml à terme.

La détermination du sexe fœtal est un élément supplémentaire en cas du PBS (étant donné le sexe ratio). Le diagnostic anténatal du sexe fœtal est réalisable au delà de treize semaines d'aménorrhée, mais les testicules intra-scrotaux ne sont pas identifiables avant 34 SA.

B. Le diagnostic anténatal du PBS

1. Le terme du diagnostic

Parmi les cas publiés dans la littérature entre 1989 et 1998, l'âge gestationnel moyen du diagnostic se situe autour de 14,8 semaines d'aménorrhées et varie entre 12 et 22 SA **(56)**.

Certaines équipes ont pu rapporter ce diagnostic avant ces termes, puisque Yamamoto et al ont détectés en 2004 un cas du PBS à 11 SA, ce cas a été considéré comme le diagnostic le plus précoce de cette affection.

Dans notre série, le diagnostic anténatal a été établi chez un seul patient au cours du troisième trimestre de grossesse.

2. Le diagnostic positif

Au début de la grossesse, le diagnostic doit être suspecté chez un fœtus de sexe masculin présentant une image intra abdominale trans-sonore kystique, qui reflète en fait une dilatation vésicale **(Figure.22, 23)**.

A partir de 20 SA, le syndrome est habituellement détecté dans sa forme complète.

Une vessie distendue, des uretères dilatés, des reins de grandes tailles, des anomalies des extrémités, une cryptorchidie et un oligoamnios doivent faire suspecter le SPB à l'échographie anténatale **(86)**. L'ascite fœtale précoce a été suggéré corrélé à ce syndrome.

La distension vésicale est large et monstrueuse occupant tout le contenu de l'abdomen fœtal, qui se résume à une image arrondie anéchogène unique, associée à un méga- uretère et une hydronéphrose bilatérale **(37)**.

L'urètre est dilaté sur toute sa longueur à l'opposé des valves de l'urètre postérieur, dont le segment postérieur seul qui est dilaté(37). Cependant, il est difficile de visualiser sur l'échographie le siège de la sténose de l'urètre, en raison de la dilatation monstrueuse de la vessie et de l'abdomen.

Les reins peuvent être le siège d'une dilatation modérée, la présence de kystes intra-parenchymateux et d'une différenciation corticomédullaire font suggérer une dysplasie rénale.

La cryptorchidie chez les fœtus de sexe masculin peut être quant à elle, visualisée surtout en fin de grossesse bien qu'elle soit difficile à démontrer en particulier en présence d'un oligohydramnios.

La paroi abdominale amincie et proéminente en coupes sagittales, la principale anomalie évocatrice est l'augmentation de la circonférence de la paroi abdominale(5).

L'oligohydramnios est présent fréquemment, mais peut être absent lors du premier trimestre. Sa sévérité entraîne une hypoplasie pulmonaire qui conditionne le pronostic.

En dernier lieu, trois facteurs déterminants conditionnent le pronostic dans le diagnostic anténatal du SPB : l'âge gestationnel au moment du diagnostic, l'aspect échographique du parenchyme rénal et la quantité du liquide amniotique.

En conclusion, dans les cas du SPB dont le diagnostic anténatal est établi, l'information donnée aux parents ne peut se limiter à cette hypothèse diagnostique, et doit inclure une évaluation du pronostic qui est souvent incomplète et difficile en anténatale et ne sera complète qu'à la naissance. Le

recours à d'autres explorations fœtales pourrait éventuellement en améliorer la précision, comme le prélèvement de l'urine fœtale.

Enfin, le conseil aux parents comprend la possibilité de l'interruption de grossesse, en particulier en cas de malformations congénitales associées. Dans les cas où d'autres anomalies ont été exclues avec un caryotype normal, un shunt vesico-amniotique peut être placé (37,46).

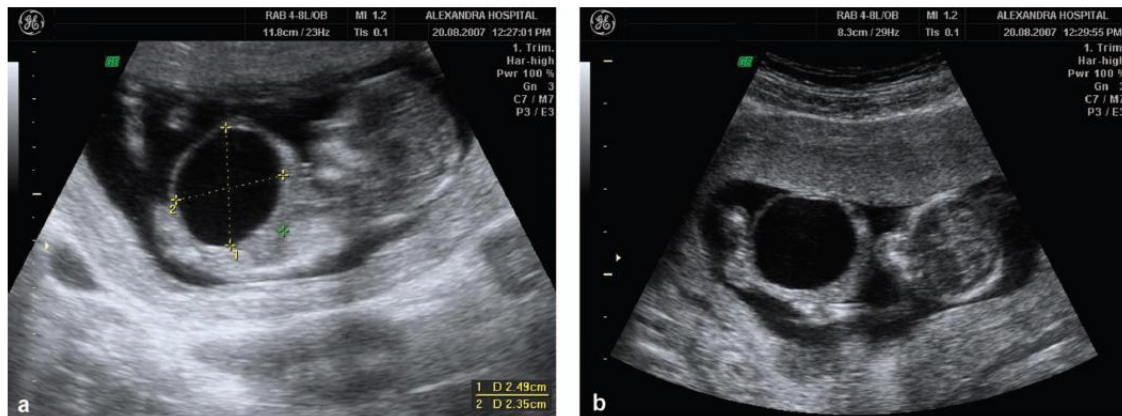


Figure.22 : image échographique bidimensionnelle chez un fœtus de 13 SA montrant une formation kystique abdominale .Le liquide amniotique est normal. La vessie et la paroi abdominale sont extrêmement minces(37).

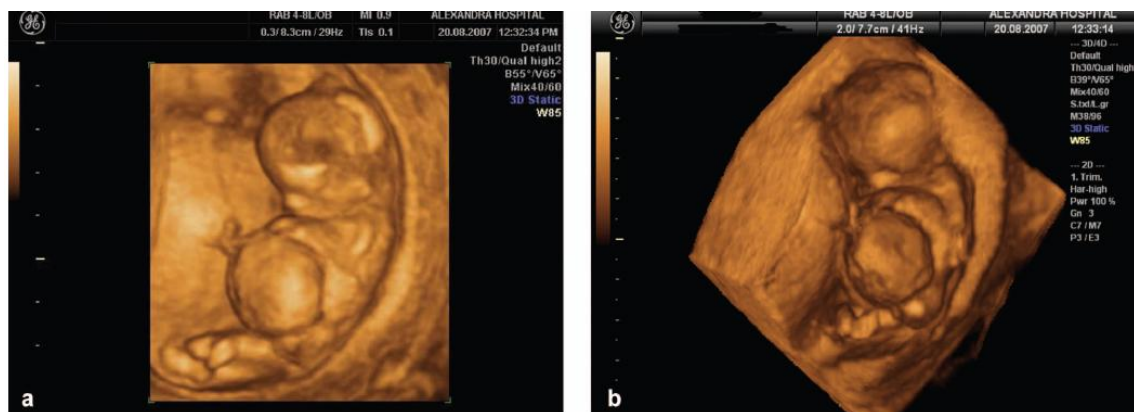


Figure.23 : aspect du PBS en échographie 3D(37)

3. Le diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel anténatal du SPB se fait essentiellement avec les VUP et le syndrome de MMIHS.

L'aspect échographique de l'urètre ainsi que celui de la vessie est primordial pour apprécier le diagnostic.

➤ VUP

Dans le SPB, la dilatation urétérale est variable, contrairement aux VUP dont la dilatation intéresse uniquement l'urètre postérieur.

Dans les VUP, les images obliques de la jonction vésico -urétrale postérieure montrent un aspect caractéristique de la partie inférieure de la vessie, ressemblant à des trous de serrures(**Figure.24**), ainsi appelé le signe de la serrure, ce signe est absent dans le SPB. D'autre part, dans les VUP, la paroi vésicale est épaissie, tandis que dans le PBS, la vessie a une paroi mince, en indiquant la malformation ou l'absence de la musculature.

➤ MMISH

Le MMSIH est une malformation congénitale rare d'origine inconnue. Il est caractérisé par une dilatation de l'appareil urinaire, une megavessie d'origine non-obstructive, une hydronéphrose, une urétérohydrose, une diminution du péristaltisme des anses intestinales et un microcôlon. Ce syndrome est considéré comme une myopathie des organes abdominaux, qui conduit à une diminution du tonus musculaire de l'appareil urinaire et de l'intestin. Le diagnostic différentiel est fondé sur le fait que dans le syndrome de MMIHS, le LA est toujours normal, en plus, il a été décrit fréquemment chez les filles (4:1) (**37, 85,84**).

4. Le prélèvement de l'urine fœtale

L'association de critères échographiques et biologiques permet habituellement d'évaluer avec une relative fiabilité, le caractère certain d'une insuffisance rénale dans la première année de vie, ou d'être plus rassurant. Les indicateurs biologiques pronostiques de la fonction rénale altérée les plus utiles, sont le dosage dans les urines fœtales, obtenues après ponction (vésicale ou pyélique dans le cadre d'une hydronéphrose) du sodium et de la β -2 μ globuline. Le dosage de la β -2 μ globuline sanguine fœtale après prélèvement de sang fœtal (PSF) paraît intéressant, mais demeure en cours d'évaluation.

Dans notre série, le diagnostic anténatal n'a été fait qu'une seule fois. Cette insuffisance dans la prise en charge des grossesses est liée à plusieurs facteurs : l'insuffisance de structures équipées permettant de suivre de façon adéquate les femmes enceintes, le manque d'information de la population sur la nécessité de faire des visites prénatales et le coût onéreux de l'examen échographique ,qui devrait être systématique au cours de l'évolution de la grossesse.

C. Le traitement in utero :

La décompression des voies urinaires dans la période anténatale permet d'assurer la croissance, d'améliorer le développement des poumons, de préserver la fonction rénale et vésicale, et de maintenir la survie du fœtus. Certaines interventions fœtales incluent le shunt vesico-amniotique, la chirurgie fœtale ouverte, la chirurgie fetoscopique, et l'induction prématurée du travail.

Le shunt Vesico-amniotique, avec placement du cathéter percutané, est utile dans le PBS, cependant, il n'est pas clair jusqu'à présent si cette méthode améliore la survie des enfants ayant une UPO, par rapport à ceux qui n'avaient reçu aucun traitement in utero(7).

Ces shunts sont recommandés, ils sont basés sur l'évaluation continue de la chimie des urines fœtales, tels que le sodium, le chlorure, l'osmolarité, la microglobuline, et les protéines totales. Des taux élevés de l'osmolarité et du sodium urinaires sont de mauvais pronostic(7). Le placement du shunt intra-utérin permet de prévenir la distension vésicale, préservant ainsi la fonction rénale. Un cathéter double en queue de cochon est utilisé comme shunt. Il est placé dans la vessie en direction de la cavité amniotique pour drainer l'urine du fœtus, prévenir la distension de la vessie, et pour établir une quantité normale du liquide amniotique, qui permet de préserver la fonction pulmonaire, et de prévenir ainsi l'hypoplasie pulmonaire.

Les critères de l'intervention chirurgicale intra-utérine du PBS comprennent (8):

- Le deuxième ou le troisième trimestre de gestation
- Oligohydramnios
- Mégavessie
- Hydronéphrose massive,
- Caryotype normal
- La fonction rénale encore correcte (sodium urinaire inférieur à 100 mg / dl et une osmolarité urinaire inférieure à 210 mOsm)

Les complications du shunt vesicoamniotique, incluent la désinsertion du cathéter, l'ascite urinaire, le déclenchement du travail prématuré et la chorioamniotite.

VI. CLASSIFICATION - PRONOSTIC

Le PBS présente une grande hétérogénéité dans son pronostic, avec des gravités très variables allant de la mort in utero à des formes modérées.

20% meurent en bas âge, la majorité des patients meurent à la première semaine de la vie du fait de l'hypoplasie pulmonaire ou de l'insuffisance rénale ou de la combinaison des anomalies congénitales.

La qualité de vie est étroitement liée au degré d'échec du développement de la musculature abdominale.

Classiquement on distingue trois stades selon la sévérité de l'atteinte.

- -Stade 1 : (Stade extrême) Décès rapide avec hypoplasie pulmonaire sévère, dysplasie rénale sévère et faciés de POTTER.
- -Stade 2 :(Stade sévère) Megavessie, RVU massif, hydronéphrose et dysplasie rénale moins sévère.
- Stade 3 : Grosse vessie, megauretère, RVU et parenchyme rénal subnormal.

En effet, le pronostic chez l'enfant est difficile à estimer, son évaluation se base sur un faisceau d'arguments en anténatal et à la naissance.

➤ Eléments pronostiques en anténatal

L'échographie anténatale en évaluant l'atteinte rénale et l'atteinte pulmonaire et en dépistant les anomalies associées, participe à l'évaluation du pronostic.

Les arguments pronostiques de la fonction rénale se basent sur l'évaluation de l'échostructure du rein et du volume du liquide amniotique. L'absence de corrélation entre le degré de la dysplasie rénale ne permet pas d'intégrer la biométrie rénale comme élément d'appréciation de la fonction rénale. De même, il n'existe pas de corrélation entre la dilatation de la paroi abdominale ainsi que le degré de l'hydronéphrose et de l'atteinte rénale.

Un volume du liquide amniotique normal ne préjuge pas non plus la fonction rénale, mais l'altération de l'atteinte rénale est certaine devant l'association d'un oligoamnios ou d'un anamnios, avec des signes de dysplasie rénale. En dehors de cette association, une atrésie urétrale ou un mégalourètre s'associe à une dysplasie rénale plus sévère.

Les signes de l'hypoplasie pulmonaire par compression in utero sont secondaires à un anamnios ou à un oligoamnios sévère, et traduisant une atteinte certaine de la fonction rénale.

L'étude complète par la recherche des malformations associées influence le pronostic, telle une malformation cardiaque, pulmonaire ou gastro intestinale.

Le dosage des paramètres biochimiques dans l'urine fœtale apporte également des arguments pronostiques.

Devant un LA normal et une échostructure normale ou peu altérée, le prélèvement de l'urine fœtale prend tout son intérêt. L'analyse du sodium et de beta microglobuline montre que leurs taux décroissent normalement avec l'âge gestationnel. Ainsi, le dosage répété de ces deux paramètres permet de surveiller la maturation rénale et de prédire la fonction rénale en post natale. En fait,

l'augmentation de la natrémie au delà de 75 ml par litre et la β -2 μ globuline au delà de deux mg par litre suggèrent l'altération sévère la fonction rénale.

Enfin, l'identification d'anomalies chromosomiques par l'étude du caryotype fœtal après une amniocentèse altère encore le pronostic.

➤ Éléments pronostiques en post natal

Ces éléments se réfèrent à l'examen clinique à la naissance notamment, le bilan morphologique et aux explorations radiologiques et biologiques évaluant l'atteinte rénale.

A la naissance, le pronostic immédiat repose sur le maintien des fonctions respiratoires et hémodynamiques. Le pronostic pulmonaire peut être aggravé par une hypoplasie pulmonaire sévère qui peut se compliquer d'un pneumothorax. L'urgence est rarement d'origine urologique et la recherche d'anomalies associées guide l'examen clinique et paraclinique.

Le pronostic est ensuite dominé par l'atteinte rénale.

Deux anomalies sont péjoratives : L'atrésie urétrale et le mégalo-urètre, dont le type fusiforme est associé à une mortalité plus élevée.

Notons cependant l'absence de corrélation systématique entre le degré de la dilatation de la paroi abdominale et le degré de sévérité de l'uropathie.

Par ailleurs, la recherche des malformations non détectées en anténatal s'impose et font l'objet d'une attention particulière.

L'exploration radiologique recherche particulièrement les facteurs péjoratifs comme un RVU, un obstacle sous-vésical, ou un résidu post mictionnel.

L'insuffisance rénale et l'infection sont des facteurs particulièrement de mauvais pronostic. Le bilan biologique en assure la détection et la surveillance grâce aux dosages sanguins et urinaires :

Dosages sanguins: urée, créatinine, béta2microglobuline, calcium, phosphore.

Dosages urinaires : urée, créatinine, ionogramme, calcium, phosphore, osmolarité, ECBU.

VII. LE TRAITEMENT

A. Le traitement médical

L'infection urinaire est la complication la plus redoutée du fait de ses conséquences sur le parenchyme rénal. Elle intervient pour une grande part dans la morbidité du SPB. En effet, les patients s'exposent à l'infection rénale doublement par leur capital rénal réduit, ainsi que par les facteurs anatomiques précités.

Le traitement curatif de l'infection urinaire déclarée, fait appel à une monothérapie dans l'infection simple .En revanche, la pyélonéphrite exige une bithérapie par voie parentérale, selon les résultats de l'antibiogramme.

Aussi, convient-il de prévenir cette infection par la prescription systématique d'antibiotiques tant que l'uropathie n'est pas équilibrée.

B. Le traitement chirurgical

1. Les techniques chirurgicales

1-1Orchidopexie

1-1-1La technique de Fowler-Stephens

➤ En un seul temps

Le principe de cette technique est la ligature et la section haute des vaisseaux spermatiques suivie de l'abaissement immédiat du testicule

➤ En deux temps

Cette technique représente une alternative intéressante à la technique de Fowler Stephens en un temps .Elle se base sur la ligature première des vaisseaux spermatiques suivie d'un abaissement différé.

1-2 Le traitement de l'uropathie obstructive

1-2-1.La néphrostomie

La néphrostomie est l'abouchement d'un rein (ou des deux) à la paroi abdominale, afin de drainer les urines.

L'insertion de la néphrostomie échoguidée, est habituellement la plus simple chez les enfants que chez les adultes**(80)**

La technique possible la plus simple devrait être utilisée, parce que certains facteurs, tels que l'extravasation des urines et la formation de caillots dans le système collecteur peuvent vite rendre la procédure très difficile**(100)**

En peropératoire, l'antibiothérapie prophylactique est obligatoire **(79.80.100)**, mais s'il y'a une bactériurie, les antibiotiques sont administrés en fonction de l'antibiogramme.

Les principales complications de la nephrostomie sont le saignement, le sepsis, et les traumatismes du bassinet. Le sepsis reste la complication la plus grave, mais elle est rare chez les enfants. Tout le système obstrué devrait être considéré comme infecté. La manipulation prolongée du guide et du tube de drainage et la surdistension du système collecteur devraient être évitées, car elles sont susceptibles d'augmenter le risque d'ensemencement bactérien **(100)**.

1-2-2.Pyéloplastie (Figure.1)

L'intervention, décrite par Kuss et Anderson, reste l'intervention de référence.

La voie d'abord initialement décrite était la pyéloplastie par chirurgie ouverte, réalisée généralement via une lombotomie antérolatérale.

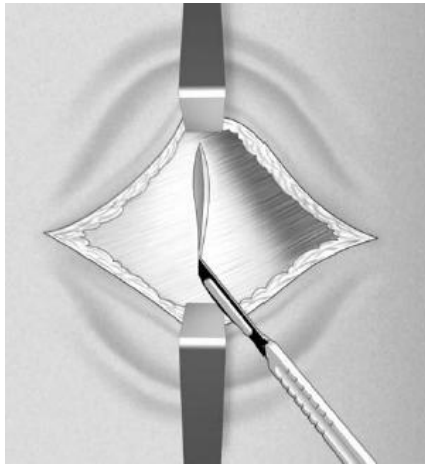
L'incision cutanée et les repères sont tracés de la pointe de la 12ème côte en direction de l'épine iliaque antérosupérieure.

Les plans musculaires sont sectionnés, la loge rénale est ouverte(**Figure.1a**), et le bassinet est exposé (**Figure.1b**)

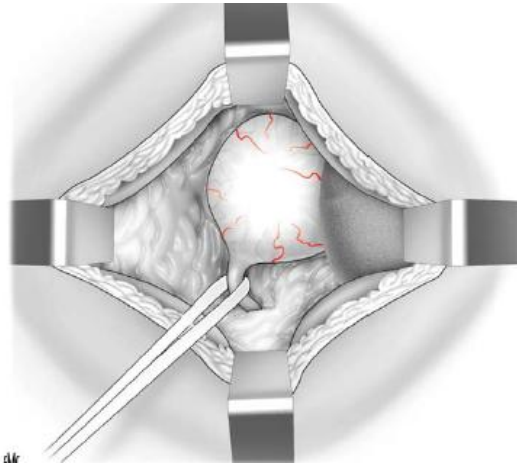
La jonction pyélo-urétérale est alors disséquée(**Figure.1c**), le bassinet était ensuite ponctionné.

La suture pyélo-urétérale déclive est effectuée au fil résorbable fin (6/0 ou 7/0) par deux hémisurjets ou à points séparés(**Figure.1d**).

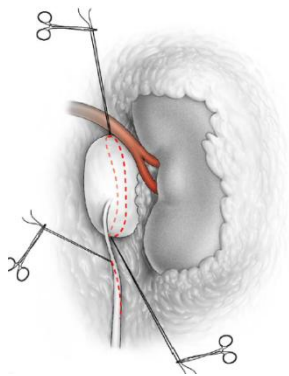
Avant de refermer la partie supérieure du bassinet sur elle-même en «Queue de raquette», le drainage de la voie excrétrice sera mis en place ou non. Quand un drainage est mis en place, il est mis à profit pour tester la perméabilité de l'anastomose et l'absence de fuite à l'injection du sérum.



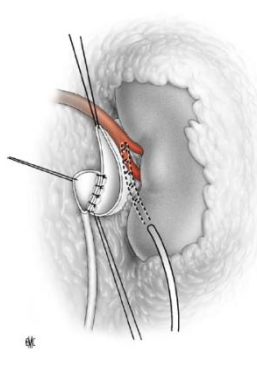
a



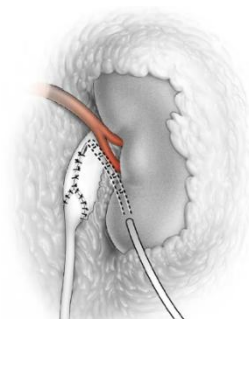
b



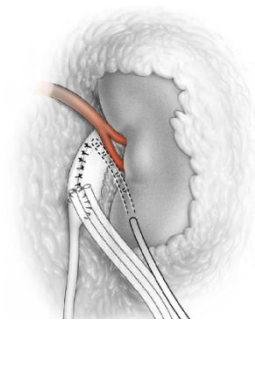
c



d



e



f

Figure.1 : la technique de la pyeloplastie

1-2-3. Les vesicostomies continentes

➤ **Introduction**

La vesicostomie continente selon Hanna, permet de réaliser une cystostomie avec pour avantage l'absence d'utilisation de segment digestif (appendice ou anse tubulisée iléale). Cette technique simple est réalisable par voie extrapéritonéale.

➤ **La vesicostomie utilisant un lambeau vésical.**

Elle consiste en un lambeau vésical tubulé créant un canal, venant s'aboucher à la peau et assurant le drainage des urines.

La technique chirurgicale est la suivante : Elle consiste en une incision de la vessie au niveau de la ligne médiane, une bande large de 2 cm est mobilisée pour former le tube extravésical, et des incisions muqueuses parallèles sont réalisées. La muqueuse est mobilisée le long des frontières médianes et latérales des incisions intra vésicales, les parties extra vésicales et intra vésicales de la muqueuse du tube sont fermées, avec un fil absorbable 6-0 autour du cathéter 12 ou 14. Le muscle du detrusor est fermé le long du canal extra vésical, avec un fil absorbable 4-0. Enfin, les bords muqueux latéraux sont rapprochés autour du tube, pour créer le mécanisme de la continence, et le cathéter 10 ou F reste en place 3 semaines après l'opération.

➤ **La vesicostomie utilisant un lambeau cutané**

Cette technique consiste à utiliser un tube cutané pédiculé et tubulisé pour la confection du conduit cathétérisable. Un lambeau cutané pédiculé est prélevé sur la paroi abdominale antérieure, en zone non pileuse, et tubulisé sur sonde charrière 12. L'extrémité distale, dégraissée, est implantée en sous muqueux au

niveau de la vessie, en créant un trajet antireflux. La durée opératoire moyenne de la vésicostomie est de 56 minutes **(28)**.

➤ **Les complications**

Des études récentes ont montré que la cystostomie est une procédure urologique largement utilisée dans la rétention chronique des urines, avec une faible morbidité peropératoire et des complications à long terme dominées par le traumatisme de l'urètre et la bactériurie**(92)**.

Néanmoins, cette procédure présente encore 1,6% -2,4% de l'ensemble des complications, dont les principales sont : L'infection urinaire, l'hématurie, le blocage du cathéter, l'infection cutanée, et la lithiase vésicale**(93)**.

1-2-4.La cathétérisation de l'ouraque perméable

L'ouraque est un cordon fibreux creux mais borgne joignant le pôle antéro-supérieur de la vessie à l'ombilic. C'est le vestige du canal allantoïdien, qui relie chez l'embryon le cloaque au cordon ombilical, et qui régresse à partir de la 8^{ème} semaine ; sa fermeture est normalement complète à la naissance **(Figure.2)**.

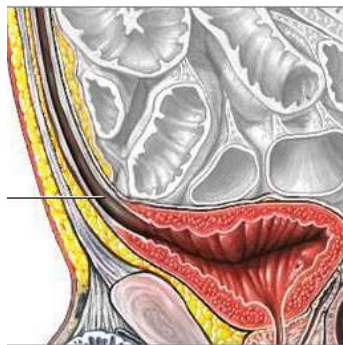


Fig.2

I-Lun Chen et ses collaborateurs, rapportent le premier cas d'un jumeau monozygote discordant atteint du PBS, qui a été soulagé par un cathétérisme urinaire à demeure, à travers l'ouraque(**Figure.3**), ceci après avoir réalisé une plastie abdominale, avec amélioration clinique de la miction et persistance de résidu post mictionnel,

Ce groupe d'auteurs suggère, que si l'ouraque conserve sa perméabilité chez les nouveau-nés atteints d'un dysfonction mictionnel chronique, le cathétérisme urinaire par le biais de l'ouraque, pourrait être un choix pour le drainage des urines au lieu de la cystostomie, offrant ainsi un meilleur aspect esthétique et améliorant la qualité de vie.

Ils ont décrit que le cathétérisme intermittent est une opération douloureuse pour les nouveau-nés, de plus il est difficile à gérer en milieu extra hospitalier. En outre, l'urine égouttée dans la couche par le biais de l'ouraque sans cathéter, peut provoquer une irritation de la peau autour de l'ombilic. Ainsi, les avantages du cathéter de l'ouraque à demeure, incluent la prévention des irritations de la peau, la facilité d'entretien, et, surtout, le soulagement du reflux qui pourrait conduire au stade terminal de la maladie rénale.



Figure.3 : Cathéter de Foley à travers l'ouraque chez le nouveau né

Enfin, ils ont conclu que le cathéter de l'ouraque offre une meilleure méthode de dérivation urinaire par rapport à la cystostomie, qui nécessite une intervention chirurgicale, et qui pourrait laisser une cicatrice sur la peau après le retrait. Les soins du cathéter de l'ouraque sont similaires à ceux du tube de la cystostomie, et devrait être remplacé toutes les 2 ou 3 semaines avant culture pour prévenir l'infection du cathéter. L'orifice de l'ouraque est nettement visible, ce qui simplifie le changement du tube.

1-2-5.Appendicovesicostomie technique mitrofanoff

➤ **Généralités**

L'appendicovesicostomie type Mitrofanoff est une dérivation urinaire externe, qui consiste en la création d'un conduit flexible implanté dans le réservoir selon une technique anti-reflux, avec l'autre extrémité ouverte à la peau, pour permettre le cathétérisme. Ce conduit permet de vider le réservoir par auto sondage intermittent. Elle a été conçue initialement par MITROFANOFF en 1980, pour traiter les vessies neurologiques chez l'enfant en utilisant l'appendice comme conduit.

Cette procédure est de réalisation simple chez l'enfant, donne de bons résultats ; la présence d'un petit orifice au niveau de la paroi abdominale, facilite l'accès à la vessie et permet de drainer efficacement les urines. Elle est préférée au sondage intermittent trans-urétral, qui pose beaucoup d'écueils chez l'enfant, notamment à type d'intolérance et de traumatisme urétral. L'appendice peut être inutilisable dans certaines situations ; appendicectomie, longueur insuffisante du canal et/ou de son méso, utilisation dans d'autres plasties ... Dans tous ces cas, d'autres structures peuvent être préconisées, tel que l'uretère terminal ou l'iléon remodelé selon la technique de Monti.

➤ La description de la technique chirurgicale

L'appendicovesicostomie est réalisée par une incision pfannenstiel (**fig.4**), ou plus récemment par la laparoscopie, permettant l'accès à la vessie ainsi que la jonction iléo-caecale, l'appendice et l'iléon.

Par la mobilisation du coecum, l'appendice est placé à l'ombilic, ce qui permet la protection du pédicule vasculaire appendiculaire.

Après que le péritoine soit enlevé, la capacité de la vessie d'atteindre l'ombilic est testée par traction du dôme vésical, quand elle atteint l'ombilic, elle est ouverte le long de la face antérieure, habituellement à gauche de la ligne médiane, permettant à la partie droite de la vessie d'être plus facilement élargie vers l'ombilic (**Fig5. a**).

Le site de l'hiatus vésical est identifié et élargit suffisamment.

Le tunnel voulu pour l'appendice est identifié et injecté par un mélange de la lidocaine et de l'epinephrine.

Le trajet du conduit appendiculaire devrait être hors de la ligne médiane, afin de bloquer le prochain cathétérisme urétral à travers l'appendicovesicostomie.

Les lambeaux muqueux ont été largement surélevés et situés autour de l'hiatus et le long de la trajectoire prévue de l'appendice.

La peau ombilicale est incisée en profondeur en forme de U à partir de la position 3H à 9H.

L'appendice est isolé avec une petite manchette du cœcum, tout en évitant le méésentère (**Fig5. b**).

Ensuite, l'appendice est rapproché aux bords de la peau ombilicale en utilisant des fils de polyglactin absorbables 5-0, placés à intervalles de 2 à 3 mm (**Fig5. c**).

Après la création de la stomie de l'appendicovesicostomie, l'appendice est passé à travers le hiatus vésical et tiré en bas (**Fig5.d**), entraînant la l'enfoncement de la stomie dans la profondeur de l'ombilic (**Fig5. e**).

Pour la majorité des auteurs c'est l'implantation dans la vessie native qui assure la continence du tube par un trajet sous-muqueux

La longueur du trajet sous-muqueux est d'au moins 2 cm, elle est adaptée au calibre du tube (2 à 3 fois le diamètre).

La majorité des auteurs recommandent l'interposition d'un lambeau cutané dans l'extrémité distale du tube, pour éviter la sténose fréquente sur les cicatrices orificielles circulaires. Plusieurs techniques ont été proposées : lambeau en V, VQZ, VR

La vessie est fixée à l'ombilic latéralement avec 4 fils absorbables 2-0 (**Fig5. f**).

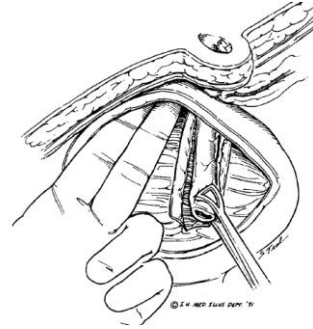
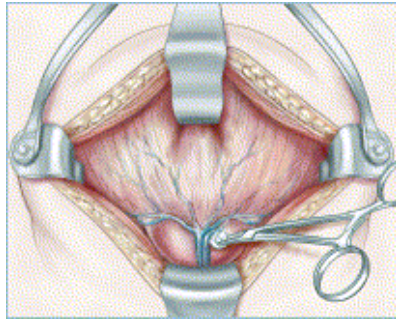
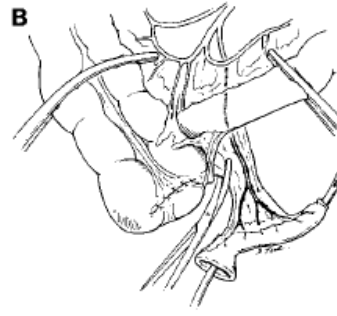
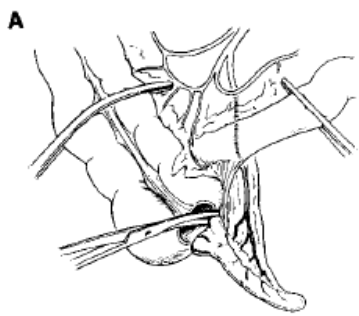


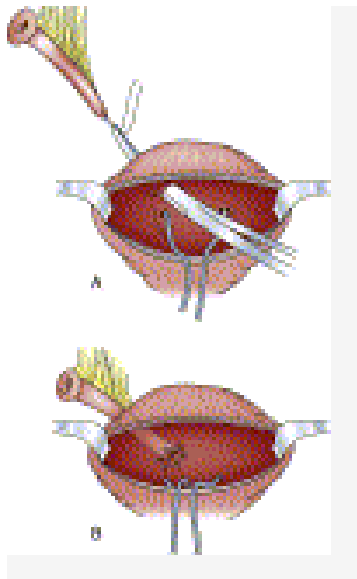
Figure.4: Incision pfannenstiel

a



b

c



Fig, d



Fig.e

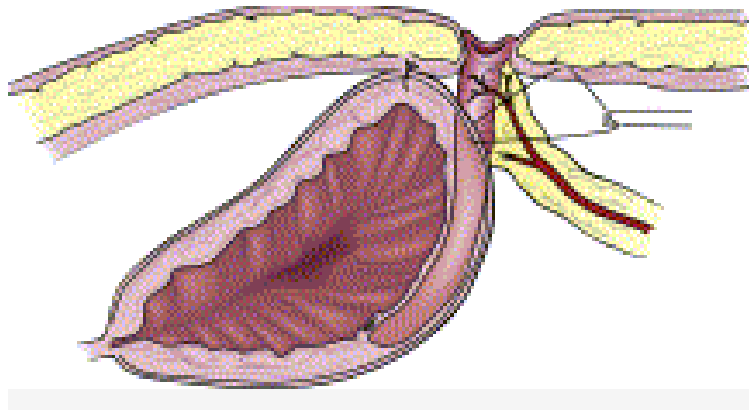


Fig. f

Figure.5 : Appendicovesicostomie technique mitrofanoff



Figure.6 : Aspect définitif de l'appendicovesicostomie technique mitrofanoff, notons ici le siège de la stomie au niveau de la fosse iliaque droite.

➤ **Complications**

Les complications de l'appendicovesicostomie sont celle liées à la stase urinaire, et les complications spécifiques de la valve.

Les complications dues à la stase urinaire sont : La lithiase vésicale, la rétention du mucus et l'insuffisance rénale terminale.

Les complications mécaniques spécifiques à la valve restent généralement mineures (**Tableau N°1**) (**95, 96,97**). Elles sont souvent faciles à traiter ne nécessitant pas de lourde prise en charge (**97**). La complication la plus rapportée est la sténose de la stomie (**96,97**). Pour diminuer le risque de cette complication, Woodhouse préconise l'utilisation d'un lambeau cutané triangulaire, qu'il anastomose à la base du conduit après spatulation. Ceci diminue la visibilité de la muqueuse et forme un genre d'entonnoir, qui va en plus faciliter l'auto cathétérisme (**98**).

	Limite d'âge	Recul (1mois)	Nécrose	Fuite urinaires	Difficultés du cathétérisme	
					Sténose de la stomie	Polype granulo-mateux
Mitrofanoff1989	3 à 16	11 à 36	0	0	0	-
Cain 1999	21 à 23 mois	2 à 96	0	2	12	-
Harris 2000	4 à 25	3 à 196	2	2	10	-
Chulamorkot2004	-	3 à 196	0	5	9	-
MHIRI 2007	5 à 15	24 à 156	0	3,33%	6,66%	6,66%

Tableau N°1 : Les complications spécifiques à la valve de Mitrofanoff.

➤ Les modalités de l'autosondage

Il faut insister sur le respect strict des modalités de l'autosondage chez ces enfants, pour réduire les complications inhérentes à la stase urinaire, dont l'infection urinaire, la formation de calculs dans la néo vessie, la rétention du mucus et l'insuffisance rénale au stade terminal. La prise en charge de la lithiase est cependant simple par lithotripsie endoscopique **(99,97)**. Ainsi l'auto sondage doit être :

- Propre : Fait après un simple lavage des mains.
- Efficace : Permettant de vider tout le réservoir, en s'aidant d'une légère pression manuelle sur l'hypogastre, afin d'éviter le résidu urinaire.
- Non traumatique : Utilisant une sonde souple de calibre adapté à celui du conduit. Le cathétérisme doit être fait dans la position qui facilite au mieux l'accessibilité à la stomie. Il peut se faire en position debout, assise ou couchée.

Régulier : Toutes les 4 heures le jour et 1 à 2 fois la nuit.

1-2-6. La cystectomie de réduction

C'est une technique qui vise l'amélioration de la vidange vésicale, et ainsi diminuer le risque de l'infection et la détérioration de la fonction rénale.

Le dôme vésical et l'ouraque sont enlevés dans une tentative de minimiser l'effet des diverticules, quand la vidange rend la vessie de plus en plus sphérique.

Après avoir enlevé le dôme vésical, une bande fusiforme de la muqueuse est excisée d'un côté, et une fermeture en trois couches est exécutée, fournissant une double épaisseur pour le muscle vésical.

1-2-7. La chirurgie de l'uretère

➤ **Urétérostomie cutanée**

L'urétérostomie cutanée directe est une technique simple, qui correspond à un abouchement direct de l'uretère à la peau, elle peut être uni ou bilatérale.

Le geste chirurgical est rapide et simple, à l'aide d'un abord rétro-péritonéal. Ses principes chirurgicaux consistent à la réalisation de 2 incisions

courtes latérales en fosse iliaque, à deux travers de doigts de l'épine iliaque antéro-supérieure.

L'abord du rétro péritoine est direct, avec repérage des uretères au bord interne du muscle psoas, ou au-dessus des vaisseaux iliaques. Il est important de disséquer l'uretère en respectant son atmosphère péri-urétérale, et de le sectionner le plus bas possible. L'uretère proximal est divisé en dessous du pôle inférieur du rein(77). L'extrémité supérieure est détournée vers la peau, l'extrémité inférieure est anastomosée à l'uretère proximal juste en dessous du bassinet du rein(78) (**Fig. 6**). L'uretère est ensuite cathétérisé par une sonde urétérale et monté à la peau. La stomie est réalisée en ourlant l'uretère à la peau, ou en spatulant l'uretère suturé sur une incision cutanée en V (suture par points séparés de fils résorbables fins) (77).

Des variantes sont décrites afin d'obtenir une seule stomie: urétérourétérostomie en Y, implantation des 2 uretères en une seule stomie (**Fig.7**), implantation d'un seul uretère (ligature de l'uretère du rein le moins fonctionnel, voire néphrectomie) (77)

Les complications redoutables en cas d'urétérostomie sont la sténose de la stomie et l'infection.

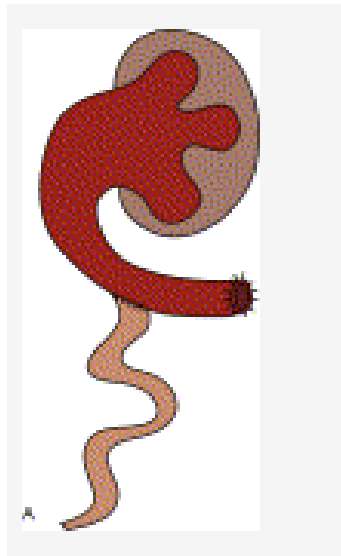


Fig.6(5)

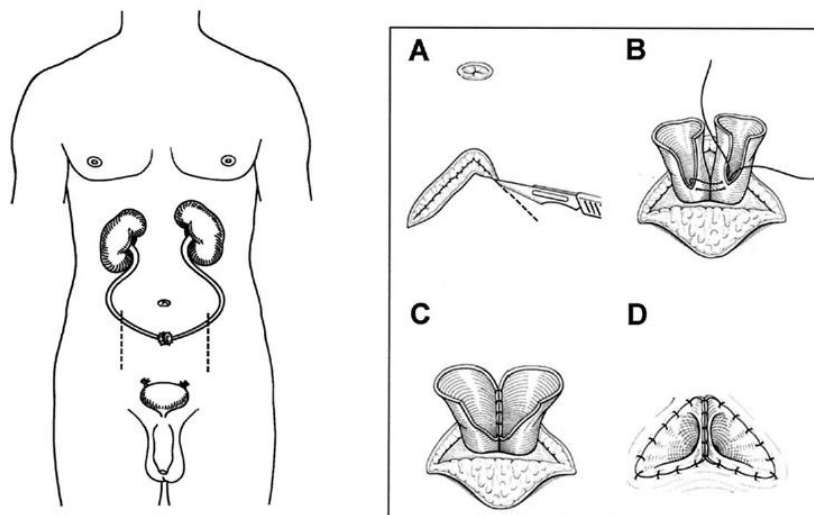


Fig.7 : Urétérostomie cutanée bilatérale avec une seule stomie au niveau de la ligne médiane(77)

- (A) incision cutanée en v et préparation d'un volet cutané pour l'augmentation de la stomie.
- (b) la terminaison des deux uretères sont apportées en forme de croix à travers une incision de l'aponévrose médiane (la ligne blanche) et spatulé jusqu'au niveau du fascia.
- (c) uretères anastomosés et suturés avec monocryl 5-0
- (d) le lambeau cutané en v est anastomosé à l'urétérostomie, avec exécution de deux sutures par le monocryl 5-0, et les extrémités libres des uretères sont anastomosés à la peau

➤ **Urétéroplastie**

Différentes techniques de l'urétéroplastie ont été proposées. La méthode décrite par Hendren est encore l'une des plus couramment utilisée, en raison de son efficacité rapportée de 90% à 95%, elle correspond à une incision de toute la longueur de l'uretère avec résection partielle de ses parois latérales. Deux modifications ont été proposées au fil des ans ; il s'agit de la technique de pliage décrites par Kalicinski et al et modifiée par Starr. FRANCISCO OSSANDON a proposé une autre modification des techniques décrites, qui semblait assurer une réduction effective du diamètre urétéral, avec moins de risques de compromettre sa vascularisation. Elle consiste à la suivante :

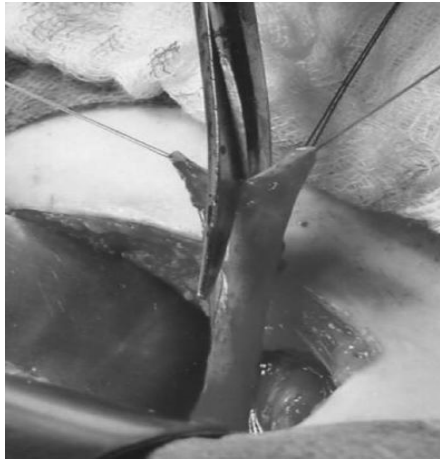
Uretère est ouvert longitudinalement en respectant ses vaisseaux **(figure 8.a).**

Un cathéter 10Fr ou 12Fr est positionné sur la ligne médiane **(fig8.b).**

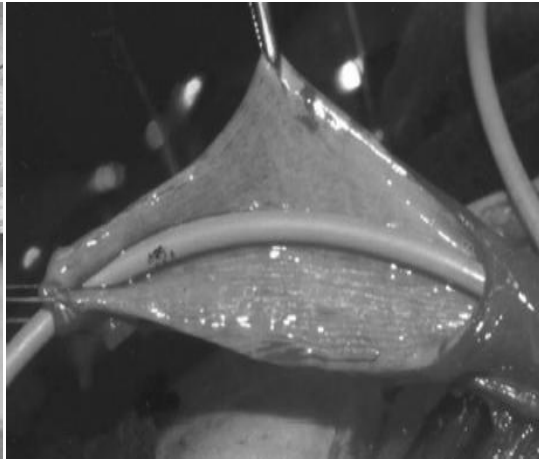
La muqueuse de l'uretère est coupée longitudinalement par 2 incisions parallèles **(fig8.c)**, créant ainsi deux replis muqueux de part et d'autre du cathétérisme médian

Le premier repli est suturé par un surjet **(fig8.d).**

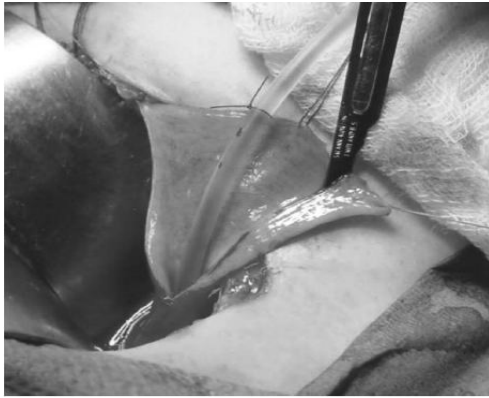
Le deuxième repli recouvre le premier, et suturé par des points séparés, **(fig8.e) (80).**



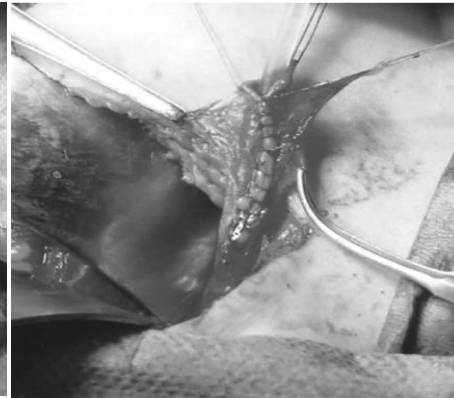
(a)



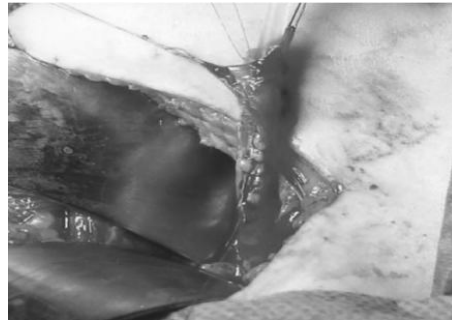
(b)



(c)



(d)



(e)

Figure.8 : Technique chirurgicale de l'urétéroplastie(80).

➤ **Réimplantation vésico-urétérale à vessie ouverte.**

L'intervention de Cohen (abord intravésical de l'uretère avec trajet sous-muqueux transversal au niveau du trigone), très sûre, reste l'intervention de référence (**Fig. 9**). En cas de dilatation urétérale nette, un modelage (c'est-à-dire la réduction du calibre du segment terminal de l'uretère) peut être nécessaire. Une sonde vésicale est laissée en place deux ou trois jours.

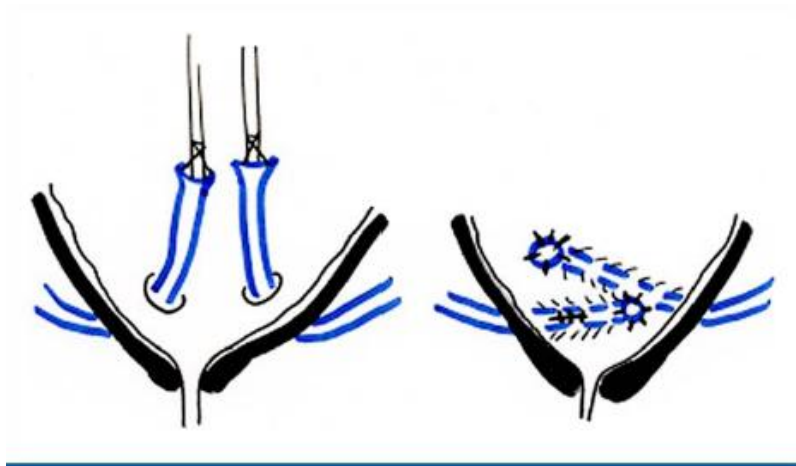


Fig. 9 : Schéma de la réimplantation urétérovésicale selon la technique de Cohen.

1-2-8.La reconstruction de l'urètre antérieur

➤ **Urétroplastie par greffe libre provenant du pénis**

Lorsqu'un morceau de peau ou de muqueuse est totalement coupé de son apport sanguin dans la zone donneuse et transposé à un autre endroit, on parle de greffe.

L'utilisation de greffons libres en provenance de la peau du pénis, essentiellement le prépuce, a été popularisée par Devine, les greffons libres constituent la technique la plus simple pour traiter la majorité des sténoses urétrales simples de l'urètre membraneux jusqu'au méat, en cas de circoncision, on utilise la face dorsale du pénis.

Le greffon circonférentiel est toujours sectionné au niveau du frein, où la peau est souvent quelque peu irrégulière et moins lisse qu'ailleurs, les lignes d'incision sont marquées au crayon dermographique(**Figure.9a**). Pour les rétrécissements les plus longs que la circonférence du pénis, on peut prélever un greffon spiralé.

Quelques points de suture placés aux deux extrémités de l'excision diminuent la brèche, mais elle peut également être laissée ouverte. Elle cicatrisera par « seconde intention ». Pendant ce temps le greffon est fixé et bien étendu sur une plaque de liège ou de silicone, la face épithéliale vers le bas, au moyen de courtes aiguilles 25 G. Tout le tissu sous-cutané est soigneusement enlevé dans l'axe longitudinal du greffon (**Fig. 9b**). Pendant ce temps, le greffon est maintenu humide par une solution physiologique à 37 °C.

A la fin de la dissection, le greffon est presque transparent. On le coupe un peu plus long que la longueur requise.

Il est retourné, la face épithéliale vers le haut. Une de ses extrémités est fixée au moyen de trois fines aiguilles, tandis qu'un fil tracteur 4 × 0 est placé à l'autre extrémité (**Fig.9c**).

On commence à coudre le greffon à l'urètre proximal en plaçant le point de suture médian le plus profond avec du Vicryl 4 × 0. Le greffon est amené dans le champ opératoire sur la plaque par un assistant (**fig.9d**), et maintenant la muqueuse urétrale est progressivement cousue au greffon (**Fig.9e**).

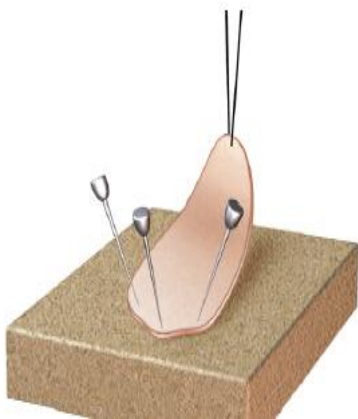
Lorsque l'un des côtés est terminé, on introduit une sonde de Foley en Silastic qui permet la dérivation des urines et favorise une vascularisation rapide du greffon(**91**)



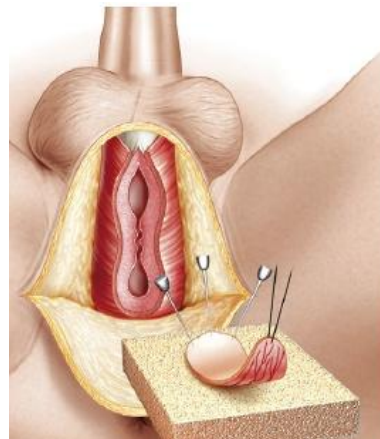
a



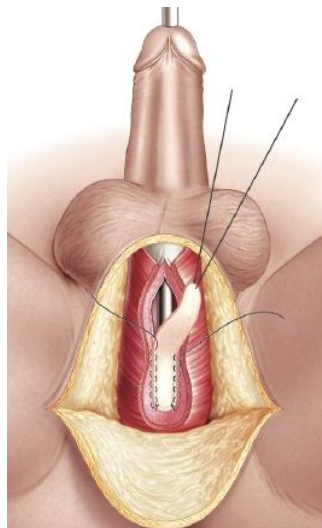
b



c



d



e

Figure.9 : Uréthroplastie par greffe libre provenant du pénis(91)

1-2-9Hydrodistension urétrale

Proposée par Abdol-Mohammad Kajbafzadeh et son équipe comme alternative des autres procédures (uréthrotomie , PADUA et la chirurgie reconstructive)visant à traiter l'hypoplasie urétrale chez le nouveau né.

La distension hydrique rapide de l'urètre a été réalisée sous anesthésie générale, précédée par l'administration d'une dose unique intraveineuse d'antibiotiques à large spectre.

Au départ, 5 ml du SS isotonique à été poussé dans l'urètre par l'intermédiaire d'une seringue de 5 ml, connectée à un petit angiocathéter en plastique.

Une petite seringue à été utilisée pour augmenter la pression exercée de la solution poussée. Le cathéter est introduit dans l'urètre avec douceur, le chirurgien fixe le cathéter par sa main dans le méat, puis il pousse la solution dans l'urètre, un assistant applique simultanément une pression par le bout des doigts sur le périnée pour obstruer la partie proximale de l'urètre **(Fig. 10)**.

Enfin, la perméabilité de l'urètre a été confirmé en faisant passer un cathéter 6F ou 8F**(101)**.

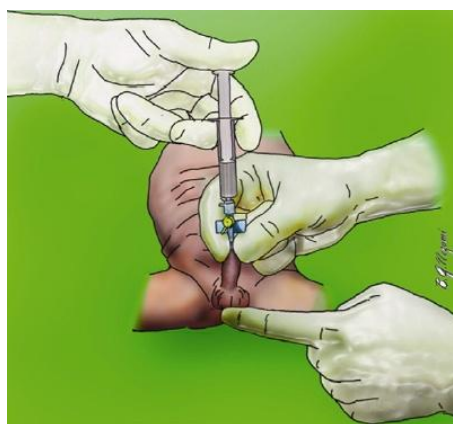


Fig. 10 : Technique de la distension hydrique de l'urètre(101)

1-3.Abdominoplastie

L'abdominoplastie a connu des avancées considérables ces deux dernières décennies, deux techniques sont de pratique courante actuellement.

1-3-1.La reconstruction de la paroi abdominale type Monfort

La procédure de Monfort consiste à exciser une plaque de peau de la paroi abdominale, et à rapprocher les parois abdominales latérales autour de la plaque aponévrotique médiane, avec la conception d'un néo ombilic dans une position anatomique la plus normale, contrairement aux techniques précédentes, qui sembleraient placer l'ombilic dans une position plus haute.

La technique chirurgicale est la suivante :

Surélévation manuelle de la peau abdominale à fin de déterminer le volume de la paroi abdominale à exciser (**figure11.a**).

L'incision cutanée est allongée à droit puisque l'abdomen des patients porteurs de la forme typique du PBS est asymétrique vers le côté droit.

Le néo ombilic incisé et isolé en laissant une large base du tissu sous cutané attaché au fascia sous jacent. Le lambeau cutané est ensuite soulevé avec une fine couche du tissu sous-cutané attaché au fascia, ce qui aide à préserver la circulation de plaque fasciale(**Fig.11b**).

Les muscles de paroi abdominale sont incisés latéralement au niveau des bords du muscle grand droit, de part et d'autre des artères épigastrique inférieures et supérieures.

Le neoumbilic est invaginé dans la plaque fasciale, en passant 1 ou plusieurs sutures absorbables à partir du fascia vers le haut, à travers le derme et la peau, ensuite vers le bas à fin d'être liée à la parie interne de la plaque fasciale **(Fig.11c)**.

La paroi abdominale est mesurée d'une façon bilatérale, pour s'adapter a mi chemin sur la plaque ventrale, et le péritoine est marqué le long de la paroi abdominale latérale.

La plaque ventrale musculo-aponévrotique est rapprochée à la paroi abdominale latérale, d'abord sur le côté gauche, puis sur le côté droit **(fig.11d)**.

Les volets latéraux sont suturés sur la ligne médiane, un drain est mis en place au niveau de l'espace sous cutané et gardé pendant 3 jours. La graisse sous cutanée est fermé et le neo-omobilic est suturé avec des fils absorbables. Le néoombilic est positionné à proximité de la crête iliaque **(fig.11e) (102)**.

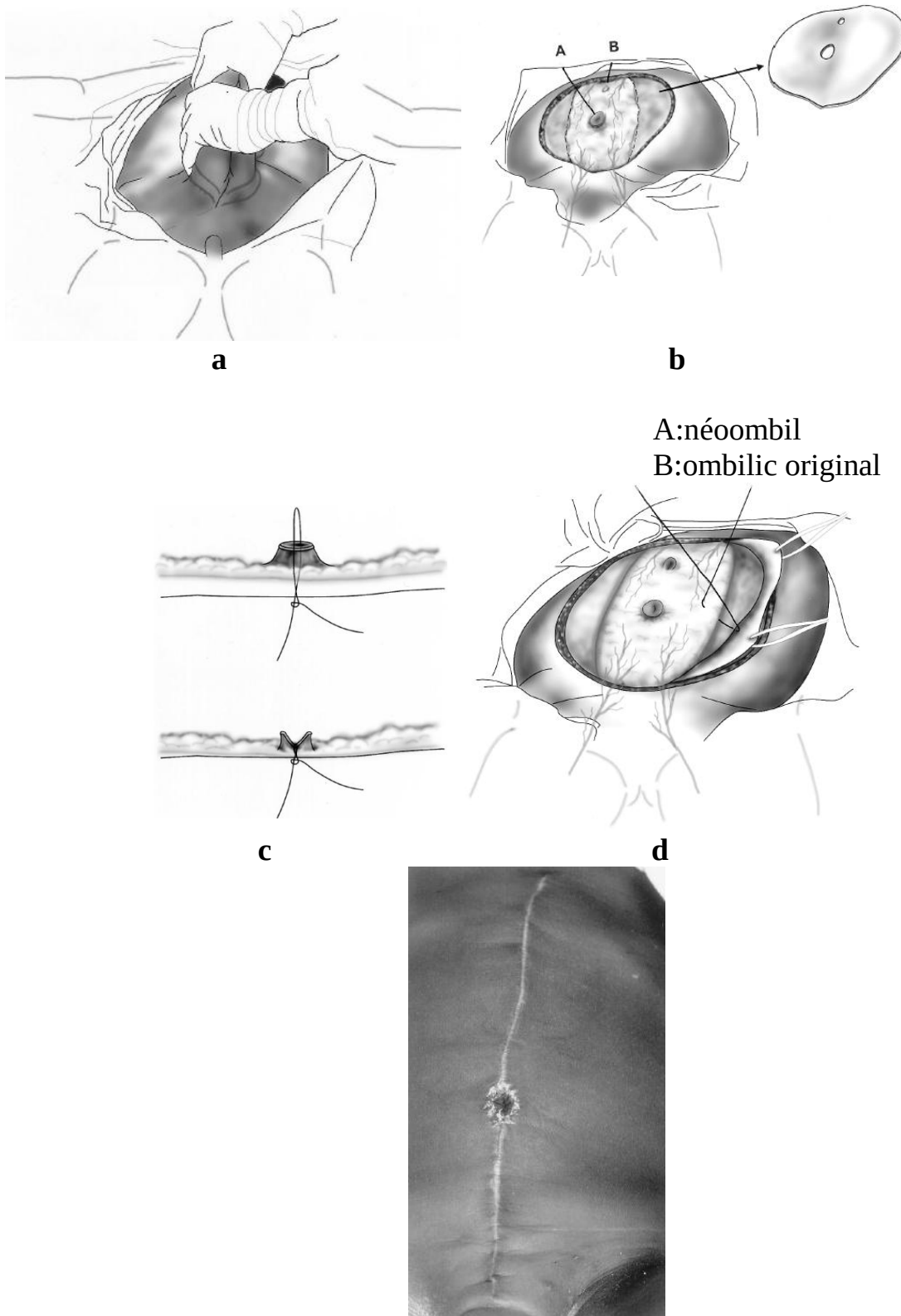


Figure.11 : Abdominoplastie type Monfort(102).

1-3-2 La reconstruction abdominale nouvelle technique simplifiée

Cette technique décrite par FIRLIT et Franco consiste à une plastie extra péritonéale sans incision aponévrotique-

L'opération commence par l'évaluation de la laxité de la paroi abdominale, en saisissant la ligne médiane avec des pinces et en tirant vers le haut jusqu'à ce que la paroi abdominale soit tendue (**Fig.12a**).

Une incision elliptique est faite autour de la base de la peau abdominale excessive, à partir de la xiphoïde jusqu'au pubis, avec préservation de la zone ombilicale. L'excès de la peau abdominale est disséqué largement au dessous de la plaque fasciale et écarté (**Figure.12.b**).

Les bords de la peau incisés sont soulevés de façon circonférentielle, pour faciliter la fermeture .La Laxité de la plaque fasciale est corrigée avec une technique de plicature, dans laquelle les plis verticaux épaissis du fascia sont isolés des deux côtés de la ligne médiane, à partir de la ligne medio axillaire au dessous du rebord costal, jusqu'au pubis (**fig. 12.c**).

Les bases des plis peuvent être suturées par un surjet en fonction de la laxité du fascia. Les sommets de ces plis sont placés sur la ligne médiane et suturés les un avec les autres par un fil de polyglyconate. (**Fig.12c**)(76).

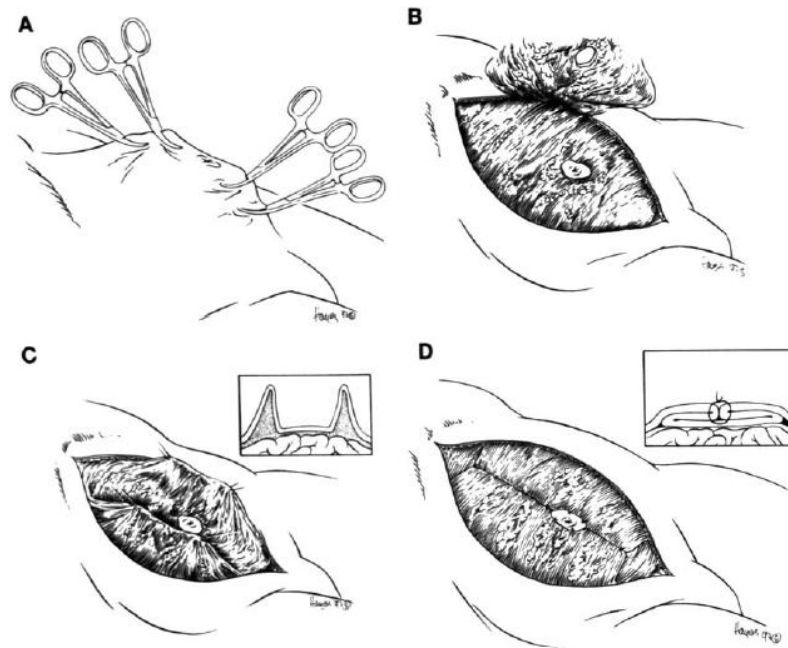


Figure12 :Abdominoplastie nouvelle technique simplifiée

2. Les indications

Le **traitement** de la dilatation des voies urinaires chez l'enfant porteur du PBS fait l'objet de controverses depuis 25 ans. L'attitude thérapeutique face à ce syndrome, reste partagée selon les équipes. Vu la rareté relative de ce syndrome, il n'y a eu aucune publication qui compare le traitement chirurgical et le traitement conservateur. La polémique existe au sujet de la gestion de cette entité. En effet, la dilatation massive et le mauvais péristaltisme de la partie inférieure des uretères prédisposent l'enfant à la stase et à l'infection urinaire, de plus la détérioration de la fonction rénale. Néanmoins, il a été rapporté que plus de la moitié des enfants atteints du PBS, qui sont suivis pour un minimum d'intervention chirurgicale (urétrotomie pour obstruction de l'urètre) ont démontré un résultat satisfaisant avec une fonction rénale stable **(10.67.68.69).**

Selon Woodward, les patients porteurs du PBS sont classés en trois groupes. Dans le groupe 1 (20% des cas), la dysplasie rénale significative et l'hypoplasie pulmonaire sont présentes, le décès survient habituellement durant les premières heures de vie, et reste au dessus de toutes ressources thérapeutiques. Dans le groupe 2 (40%), malgré de nombreuses anomalies anatomiques et fonctionnelles, la fonction rénale est normale à la naissance, mais non traitées, l'uropathie obstructive et l'infection urinaire entraînent la détérioration de la fonction rénale, ainsi, la série des cas rapportés dans la littérature entre 1950 et 1970 par Waldbaum et Marshall, relève que 86% des patients avaient décédés avec ou sans intervention chirurgicale.

Les patients dans le groupe 3 (40%) présentent une atteinte légère du tractus urinaire et une bonne fonction rénale, le pronostic est considéré favorable.

Dans les deux derniers groupes, le pronostic à moyen et à long terme dépend de l'uropathie obstructive et de la survenue de l'infection. Certains auteurs recommandent une abstention chirurgicale « no touch », en assurant que la fonction rénale va être stabilisée avec l'amélioration spontanée de l'appareil urinaire, l'intervention chirurgicale ne sera justifiées que chez les patients ayant une obstruction urétrale documentée ou une infection urinaire résistante au traitement médical(5,19).

Cependant, cette approche demande une surveillance serrée, et ses résultats à long terme ne sont pas homogènes, en plus, elle ne permet pas la résolution des problèmes de la cryptorchidie et de la flaccidité de la paroi abdominale. Vu que la stabilisation est impossible chez plusieurs patients, d'autres auteurs pensent que la reconstruction urinaire permet d'éliminer la stase, corriger le

RVU et améliorer la vidange vésicale. Néanmoins, il n'est pas clair à quel âge cette chirurgie est appropriée, ni si elle peut être effectuée en collaboration avec l'orchidopexie et l'abdominoplastie(82). Certains auteurs préconisent la réhabilitation chirurgicale précoce, et d'autres suggèrent que le remodelage chirurgical des voies urinaires ne doit être envisagé ,qu'en cas de mauvaise évolution clinique.

Les principales indications chirurgicales chez les patients atteints du PBS sont :Les infections récidivantes, le reflux de haut grade et l'altération de la fonction rénale. La mauvaise qualité du détrusor et du segment distal de l'uretère, confirmée dans plusieurs travaux, constitue un facteur déterminant dans l'option du traitement conservateur. L'état des tissus engendre des difficultés techniques non négligeables, et les complications postopératoires ne sont pas rares après une réimplantation urétérovésicale. Il faut, cependant, reconnaître que la stase urinaire est bien réelle, car l'altération progressive de la fonction rénale a été la principale cause de mortalité dans la plus part des séries. (71,66)

La néphrostomie percutanée est un geste à la fois diagnostique et thérapeutique, d'une part, elle permet de confirmer le diagnostic du syndrome de la jonction pyélo-urétérale (UPJ), quand l'imagerie n'arrive pas à poser le diagnostic,elle offre également la possibilité d'effectuer une biopsie rénale, qui différencie entre l' obstruction et la dysplasie rénale,cette distinction pourrait aider à la gestion ultérieure de l'appareil urinaire,d'autre part ,la néphrostomie permet de drainer les voies urinaires en cas de détérioration de la fonction rénale chez un enfant trop petit, qui n'est pas un candidat à la chirurgie reconstructive

en toute sécurité. Enfin, cette technique permet d'évaluer la fonction rénale de l'unité obstruée.

Dans notre série, aucun patient n'avait bénéficié de la néphrostomie percutanée.

La pyéloplastie standard est un moyen alternatif aux autres techniques de la dérivation des voies urinaires obstruées, mais les études récentes indiquent que la partie la plus distale de l'uretère est anormale chez les patients atteints du PBS, tandis que la partie proximale de l'uretère préserve sa structure anatomique normale.

Chez les patients qui ont une obstruction vésicale fonctionnelle ou une obstruction supravesicale, la pyélostomie cutanée a été recommandée comme moyen privilégié pour dériver l'uretère et le bassinet. L'uretère proximal semblerait moins compromis par cette procédure, qu'avec l'urétérostomie haute. De plus, en exécutant la pyélostomie, les chirurgiens évitent l'abouchement indésirable des uretères à la paroi abdominale, empêchant ainsi la complication la plus commune des urétérostomies : le prolapsus. Lorsque l'urétérostomie est effectuée, l'uretère distal est généralement utilisé, parce que ce dernier serait probablement rejeté au moment de la reconstruction, néanmoins cette approche doit être utilisée avec prudence chez les nourrissons, du fait du mauvais péristaltisme urétéral et d'une tendance accrue à la sténose de la stomie.

Dans notre série, aucun patient n'avait bénéficié d'une dérivation supravesicale.

Certains auteurs suggèrent que la vesicostomie transcutanée ou de préférence l'appendicovesicostomie, sembleraient drainer les voies urinaires hautes aussi bien que la dérivation supravesicale, cette dernière a reconnu une nette déclinaison ,après l'introduction de la vésiostomie et de la néphrostomie, ainsi, la reconstruction est devenue plus facile chez ces patients.

En effet ,la vésicostomie effectuée pendant la période néonatale précoce est le plus simple et le meilleur traitement chez les patients présentant une obstruction documentée, elle peut être bénéfique quand la vidange vésicale défaille entraîne une infection urinaire, en particulier, si un rétrécissement de l'urètre, des valves, ou une atrésie sont détectés **(5,10)**, elle permet de stabiliser la fonction rénale et de prévenir l'infection urinaire, les patients peuvent être maintenus dans ce mode pour plusieurs années. Dans ce cas, la prophylaxie antibiotique est nécessaire à fin de minimiser le risque de l'infection des voies urinaires, en raison de la stagnation de l'urine dans les uretères. Apporter le dôme de la vessie à la peau est essentiel lors de la création de la cystostomie; cette approche empêche le prolapsus de la vessie dans une cystostomie mal créée. Le prolapsus de la vessie est très fréquent chez les patients atteints du PBS, parce que la vessie est très large et redondante. Il est conseillé de créer une stomie plus large que la normale chez les patients atteints du SPB ,parce que la sténose est commune, et plus susceptible du fait de l'augmentation de la pression abdominale**(5)**.

Dans notre série, 5 patients avaient bénéficié d'une vesicostomie type casale, dont une seule en période néonatale à j4 de vie. La sténose de la stomie a été survenue chez 3 patients.

L'ouraque perméable retrouvé fréquemment chez les patients ayant une obstruction urétrale, constitue le moyen par lequel ces patients sont capables de survivre; les décès précoces sont habituellement observés chez les patients ayant une obstruction urétrale sans ouraque perméable, ,néanmoins la vidange reste peu fiable à travers l'ouraque perméable ,parce que ce dernier se ferme dès les premières semaines de vie. Chez ces patients, une fois la cystostomie est réalisée, le chirurgien doit essayer d'identifier l'ouraque et le ligaturer à ce moment.

Certains patients atteints du PBS peuvent avoir des valves de l'urètre postérieur, les valves sont mieux gérées par la résection endoscopique. Certains préconisent l'utilisation de la sphinctérotomie, la résection transurétrale , ou une urétrotomie interne pour gérer l'obstruction fonctionnelle. Snyder et ses collaborateurs estiment que l'utilisation judicieuse de l'urétrotomie peut réduire la résistance urétrale et améliorer la miction dynamique sans pouvoir provoquer l' incontinence(59). Les avis sont partagés quant à l'utilisation de ces modalités, car peu de résultats concrets ont été observés. Passerini-Glazel et al utilisaient la dilatation par un cathéter souple pour lever l'obstruction urétrale fonctionnelle chez les patients atteints du PBS(64) , ils ont graduellement augmenté la taille du cathéter jusqu'à ce qu'ils obtiennent le calibre désiré.

Selon Woodard (9), l'existence d'un péristaltisme au niveau de l'uretère, la bonne qualité de l'uretère proximal tant au plan morphologique qu'ultrastructural, doivent inciter à la chirurgie reconstructive, en utilisant que la portion proximale de l'uretère.

En fait ,la réimplantation urétérale chez les patients atteints du méga uretère et du RVU , nécessite une approche plus agressive, autant que l'uretère

distal anormal devrait être enlevé , avec préservation de l'irrigation sanguine de l'uretère proximal. Pendant le modelage de l'uretère, la dissection soignée est nécessaire pour préserver la vascularisation urétérale . Quelques auteurs préconisent de raccourcir, de modeler, et de réimplanter l'un des 2 uretères par un long tunnel et de drainer le côté contralateral par une transurétéro-urétérostomie(TUU) .Les patients atteints du PBS ont une vessie épaisse et fibrosée , ce qui complique le placement de 2 longs réimplants . Les uretères sont préférentiellement allongés sur un cathéter 8F ou 10F en caoutchouc et le tissu en excès est excisé. Plus récemment, Starr a réimplanté l'uretère en utilisant le pliage transversale. Il n'a pas signalé d'obstruction ou de reflux. Cette technique peut empêcher l'interruption de l'irrigation sanguine essentielle à l'uretère distal.

Dans notre série, aucun patient n'avait bénéficié d'une reconstruction urétérale.

Il est admis que la cystectomie de réduction comme traitement initial est inutile, mais elle est souvent réalisée au cours de la réimplantation vésico-urétérale. Après cystectomie de réduction , certaines vessies peuvent présenter des troubles neurogènes source d'incontinence et du résidu post mictionnel, néanmoins les mictions régulières , les manœuvres de Valsalva et de Valsalva peuvent gérer ces problèmes avec succès.

Concernant la cryptorchidie tous les auteurs s'accordent sur le fait que la chirurgie demeure le seul moyen efficace. Dans une série de 23 patients au Service d'urologie-andrologie, CHU Aristide-Le-Dantec, l'abaissement testiculaire a été effectué selon la technique de Flower Stephens chez 13 patients, avec un nombre d'atrophie testiculaire assez important (9/23). La

section des vaisseaux gonadiques selon la technique de Fowler-Stephens ,serait la principale cause des atrophies testiculaires. Pour réduire le taux de l'atrophie testiculaire, il est préconisé de réaliser l'abaissement par une technique de Fowler-Stephens en deux temps, ce qui favorise le développement rapide de la circulation collatérale **(104,105)**. Un taux de succès de 89% est rapporté avec le Fowler-Stephens en deux temps. Beaucoup d'auteurs incriminent le retard de la prise en charge dans la survenue des échecs, car il est plus aisé d'abaisser un testicule chez le nourrisson que chez l'enfant, du fait que la distance à parcourir est moins grande . Les fonctions endocrines et exocrines du testicule sont meilleures lorsque l'abaissement est réalisé en période néonatale sans section des vaisseaux gonadiques . Actuellement, l'utilisation de la laparoscopie a considérablement amélioré la prise en charge de la cryptorchidie sans morbidité additionnelle, comparée à la laparotomie . Selon Docimo et al. , la possibilité de la dissection étendue avec la laparoscopie permet de ne pas sectionner les vaisseaux gonadiques. Cependant la laxité de la paroi abdominale et le caractère atone de la vessie chez ces patients, engendrent des obstacles techniques au cours de l'intervention, l'accès libre et complet pour le placement des trocars, la fixation des trocars par des points de sutures, et l'utilisation d'instrument laparoscopiques de longueur adéquate permettent de surmonter ces problèmes.

Avec les progrès actuels de la médecine de la reproduction, l'abaissement testiculaire doit être systématique pour offrir aux patients des chances de procréer. En outre, vu le risque rapporté de dégénérescence maligne des testicules des patients porteurs du PBS, l'orchidopexie est préconisée à un âge précoce à fin de donner plus de chances aux gonades de se développer

normalement, en plus elle en surveille la malignité, ainsi elle offre un avantage psychologique aux patients.

Dans notre série, un seul patient avait bénéficié d'un traitement coelioscopique de l'ectopie testiculaire, mais ce n'est qu'à l'âge de 7 ans et 11 mois ; le pédicule spermatique était assez long ce qui a amené à un abaissement en un seul temps. Les suites opératoires étaient bonnes.

Les avantages de l'abdominoplastie ne sont pas uniquement esthétiques. Elle contribue également à l'amélioration des fonctions respiratoires et facilite la défécation. Son impact sur l'amélioration de la vidange vésicale est plus important que celui de la cystoplastie **(9,14)**. La réalisation de l'abdominoplastie a connu des avancées considérables ces deux dernières décennies et la technique proposée par Montfort **(15)** avec conservation de l'ombilic donne des résultats satisfaisants **(16)**. Smith et al ont signalé une diminution du résidu post mictionnel de 40% à 14,3% après l'opération chez 7 patients traités par une abdominoplastie de Montfort sans reconstruction simultanée des voies urinaires **(83)**.

Un autre argument en faveur de la reconstruction de la paroi abdominale est l'effet bénéfique sur la colonne et la stabilité vertébrale. La prévalence des déformations vertébrales dans le SPB, en particulier celles liées à la scoliose, pourraient être secondaires à un déséquilibre chronique des muscles para-vertébraux, et il a été démontré que la reconstruction de la paroi abdominale, constitue un aspect important dans la restauration de la fonction globale des muscles du tronc et de la stabilité vertébrale **(82)**.

L'abdominoplastie de Firlit et Franco paraît très intéressante, car ne comportant pas d'ouverture de la cavité péritonéale **(76)**. Elle permet, ainsi,

d'éviter les adhérences postopératoires multiples liées à la laparotomie, elle a présenté des résultats cosmétiques adéquates chez 13 patients. Le risque majeur avec cette technique est l'embrochage d'une anse intestinale lors de la plicature, ce qui occasionnerait une occlusion postopératoire. Récemment cette technique a été améliorée par l'adjonction d'un contrôle laparoscopique peropératoire, ce qui donne de meilleurs résultats avec un maximum de sécurité dans la réalisation du geste **(74)**. Cependant, vu que la majorité des patients nécessitent au moins une orchidopexie ouverte au moment de l'abdominoplastie, la technique de Monfort reste la technique de référence chez la plupart des auteurs **(83)**.

Généralement, cette étape de correction chirurgicale survient lorsque l'âge de l'enfant est compris entre 8 et 12 mois.

Le facteur le plus important qui doit être pris en considération pendant la chirurgie chez les patients porteurs du PBS, est la pression des voies aériennes pendant la reconstruction de la paroi abdominale. Si l'abdomen est trop serré, le patient peut ne pas être en mesure de respirer spontanément après la chirurgie. La Pression des voies aériennes est à noter au début de l'intervention, et doit être maintenue après la fermeture de l'abdomen **(5,6,10)**.

Dans notre série, aucun patient n'avait bénéficié de l'abdominoplastie, ceci nous semble très insuffisant étant donné les avantages de cette intervention. En fait le suivi difficile des patients pour des raisons économiques, ainsi que la difficulté de la chirurgie dans le PBS ont certainement contribué à la non réalisation de l'abdominoplastie.

En dernier lieu, la correction chirurgicale en un temps de l'ensemble des malformations demeure très discutée. Si la chirurgie en plusieurs temps est préconisée par certains auteurs comme Woodhouse et al **(41)**, c'est parce que la

chirurgie en un temps est de réalisation difficile. D'autres auteurs comme Timoty et al(102), optent pour la chirurgie en un temps du fait que :

- Elle est relativement facile quand elle est réalisée de façon précoce et complète ; elle permet également une meilleure exploration de toutes les lésions, surtout pour les testicules qui sont parfois en position abdominale haute donc souvent difficiles à retrouver dans un abord inguinal ;
- Elle épargne aux patients et aux parents le poids psychologique lié à la répétition des actes chirurgicaux, et réduit le suivi à long terme des patients.

Dans tous les cas, la clé du succès en cas d'indication chirurgicale reste la réalisation du geste par un chirurgien bien entraîné.

3. Evolution

Sur le plan évolutif, le taux de la mortalité globale observé dans différentes séries oscille entre 10 et 50% dont 20% de mort-nés, et 50% de décès sont consécutifs à une septicémie ou à un échec thérapeutique dans la deuxième année de vie (20), 30% développent une insuffisance rénale durant l'**enfance** ou l'adolescence. Cette mortalité est probablement sous-estimée dans notre contexte, car les cas de mort-nés par syndrome de Prune Belly ne sont pas répertoriés.

Notre série compte un seul survivant qui est âgé de deux ans et demi, 6 décès et deux perdus de vue

4. Conclusion

En concluant 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.



CONCLUSION



LE PBS est un syndrome rare touchant essentiellement le garçon. Il se caractérise par la triade clinique associant une hypoplasie ou aplasie de la musculature de la paroi abdominale, une cryptorchidie bilatérale dans la majorité des cas, et des anomalies du tractus urinaire de sévérité variable.

L'étiopathogénie de ce syndrome demeure à l'heure actuelle inconnue, deux théories sont postulées dans la littérature : la théorie embryologique et la théorie obstructive. Cette malformation ne semble pas avoir de base génétique.

Grâce à l'échographie, le diagnostic prénatal du PBS est désormais possible dans un âge gestationnel plus précoce. Il peut se faire entre les 12^{ème} et les 20^{ème} semaines d'aménorrhées.

Le PBS présente une grande hétérogénéité dans son pronostic avec des gravités très variables allant de mort in utero à des formes modérées. L'atteinte du système urinaire est constante et conditionne le pronostic à long terme.

Le traitement du PBS fait l'objet de controverse depuis 25 ans. Certains auteurs recommandent le traitement conservateur et autres préconisent une approche plus agressive des voies urinaires.

La chirurgie des malformations de l'appareil urinaire nécessite une approche cas par cas aussi bien sur le plan indication, âge d'intervention, et geste chirurgical.

L'abaissement testiculaire doit être systématique pour offrir aux patients des chances de procréer, de même que l'abdominoplastie dont le bénéfice sur le plan esthétique et fonctionnel est réel.



RESUMES



RESUME

Titre : Difficultés du traitement chirurgical du syndrome de Prune Belly

Auteur : AICHA MOUSSAOUI

Mots clés : syndrome de prune belly, aplasie de la musculature abdominale, cryptorchidie, uropathie malformative, traitement chirurgical.

Le Prune Belly syndrome (PBS) est une malformation complexe et rare avec une nette prédominance masculine. Il est caractérisé par une aplasie ou une grande hypoplasie des muscles de la paroi abdominale antérieure, une cryptorchidie et des anomalies sévères des voies urinaires. Ce syndrome pose essentiellement des problèmes de prise en charge.

L'intérêt de ce travail a été de rappeler les aspect cliniques, radiologiques, évolutifs et les différentes modalités du traitement chirurgical d'une série de 9 cas (8 garçons et une fille) au service de chirurgie A de l'hôpital d'enfants de Rabat.

5 vésicostomies type casal ont été réalisées chez 5 patients, toutes sont effectuées avant l'âge de un an et demi. Un seul patient a bénéficié d'une orchidopexie par coelioscopie à l'âge de 7 ans et deux mois. L'abdominoplastie n'a été réalisée chez aucun patient. Un seul patient vivant, 6 décès ; 5 dans un tableau d'insuffisance rénale et 1 par hypoplasie pulmonaire, deux sont perdus de vue. Concernant les suites, la sténose de l'orifice de la vesicostomie a été notée chez 3 patients, l'infection urinaire a été marquée chez 3 patients.

En dernier lieu, il faut insister sur l'importance du diagnostic anténatal qui permet une meilleure prise en charge.

Dans tous les cas la fonction rénale et le pouvoir de concentration des reins doivent être surveillés tous les 6 mois tout en maintenant les urines stériles.

ABSTRACT

Title: Difficults of surgery managment of prune belly syndrom

Author: AICHA MOUSSAOUI

Keywords: prune belly syndrome, aplasia of the abdominal musculature, cryptorchidism, uropathy malformation, surgical treatment.

The Prune Belly Syndrome (PBS) is a rare and complex malformation with a male predominance. It is characterized by aplasia or hypoplasia of a large muscle of the anterior abdominal wall, cryptorchidism and severe abnormalities of the urinary tract. This syndrome poses problems primarily supported.

The interest of this work was to remind the clinical, radiological, scalable and different modalities of surgical treatment of a series of 9 cases (8 boys and one girl) for surgery A Children's Hospital Rabat.

5 vesicostomy casal type were performed in 5 patients, all were made before the age of one and a half. One patient underwent a laparoscopic orchidopexy at the age of 7 years and two months. The abdominoplasty was performed in any patient. Only one patient alive, 6 deaths, 5 in an array of renal failure and 1 with pulmonary hypoplasia, two lost touch.

Regarding consequences, the stenosis of the orifice of the vesicostomy was noted in 3 patients, urinary tract infection was marked in 3 patients.

Finally, we must insist on the importance of prenatal diagnosis which allows for better management.

In all cases renal function and power of concentration of the kidneys should be monitored every 6 months while maintaining sterile urine.

ملخص

العنوان: صعوبات العلاج الجراحي لمتطابقة برين بيلي
من طرف : عائشة موساوي
الكلمات الأساسية: متلازمة برين بيلي، ضمور عضلات البطن، انتباذ الخصية، تشوهات الجهاز البولي، العلاج الجراحي

متلازمة برين بيلي عبارة عن تشوه معقد ونادر سائد عند الذكور، ويتميز بغياب أو ضمور شديد الحدة في عضلات جدار البطن الأمامي، مع اختفاء الخصيتين وتشوهات شديدة في المسالك البولية، هذه المتلازمة تطرح في المقام الأول مشاكل في نوع وطريقة العلاج.

كانت الفائدة من هذا العمل التذكير بالمظاهر السريرية، والإشعاعية والتطورية وتسلط الضوء على مختلف الطرق الجراحية لسلسلة مكونة من 9 حالات (8 ذكور وأنثى واحدة) في مصلحة الجراحة أ بمستشفى الأطفال بالرباط.

تم تنفيذ 5 فغر مثانة من نوع كازال كلهن قبل سن سنة ونصف، ثم تثبيت الخصية عن طريق المنظار لدى مريض واحد في سن السابعة وشهرين، أما الجراحة التقويمية للبطن فلم تجرى لأي مريض، بقي مريض واحد على قيد الحياة في حين توفي 6 مرضى، 5 منهم جراء القصور الكلوي وواحد بسبب ضمور في الرئة، واثنان اختفيا عن الرؤية.

فيما يتعلق بالآثار الناتجة، لوحظ تضيق في فغر المثانة بالنسبة ل 3 حالات والتهاب في المسالك البولية بالنسبة ل 3 حالات.

وأخيرا يجب التأكيد على أهمية التشخيص قبل الولادة من اجل معالجة أفضل.
وينبغي في جميع الحالات مراقبة وظيفة وقوة تركيز الكلي كل ستة أشهر.



BIBLIOGRAPHIE



- [1] **N.CALFA, C.VEYRAC, C.DUBOIS, D.MORIN, C. LOPEZ, M. AVEROUS.**
Les malformations congénitales du rein.
EMC (elsevier Masson SAS,Paris),urologie ,18-125-A-10,2009.
- [2] **BARRY MITCHELL, PRAKASH SHARMA.**
Embryologie elsevier Paris 2005.
Chapitre 8 pages 47-50.
- [3] **KINGSNORTH A.N.**
Embryology, anatomy and surgical applications of the preperitoneal space.
Surgical clinics of north America 2000, 80 (1): 1-24.
- [4] **Univ-Paris5.fr/embryologie/organogenèse/chapitre8.Evolution des somites,**
formation du squelette et des muscles.
- [5] **ANTHONY A. CALDAMONE, JOHN R. WOODARD**
PRUNE-BELLY SYNDROME
Pediatric Urology (Second Edition), 2010, Pages 425-436
- [6] **FRANCO I.**
Laparoscopic assisted modification of the Firlit abdominal wall plication.
J Urol. 2005; 174:280-283.
- [7] **MCLORIE G, FARHAT W, KHOURY A, GEARY D, RYAN G.**
Outcome analysis of vesicoamnioticshunting in a comprehensive population.
J Urol. 2001; 166:1036-1040.

- [8] **PEREZ-BRAYFIELD MR, GATTI J, BERKMAN S, ET AL.**
In utero intervention in a patient with prune-belly syndrome and severe urethral hypoplasia.
Urology.2001;57:1178.
- [9] **WHEATLEY JM, STEPHENS FD,HUTSON JM**
Prune belly syndrome:ongoing controversies regarding pathogenesis and management
Semin Pediatr surg 1996 May; 5(2):95-106
- [10] **STRAND WR. WILLIAM R**
Initial management of complex pediatric disorders: prune belly syndrome, posterior urethral valves.
Urol Clin North Am. 2004; 31: 399-415.
- [11] **HUTSON JM, HASTHORPE S, HEYNS CF.**
Anatomical and functional aspects of testicular descent and cryptorchidism.
Endocrinol Re1997;18(2):259 80.
- [12] **ATTAH AA, HUTSON JM.**
The role of intra-abdominal pressure in cryptorchidism.
J Urol 1993; 150(3):994–6.
- [13] **FREY HL, RAJFER J.**
Role of the gubernaculum and intraabdominal pressure in the process of testicular descent.
J Urol 1984; 131(3):574–9.

- [14] SAMPAIO FJ.**
Renal anatomy
Urol Clin N Am 2000; 27: 585-607
- [15] HENRY N, SEBE P**
Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure,
Néphrologie, 18-001-C-10, 2008.
- [16] VINCENT D, BREMOND-GIGNAC D, DOUARD R, DUPONT S, LATREMOUILLE C, SEBE P, ET AL**
Dictionnaire d'anatomie.
Paris: Elsevier-Masson; 2006.
- [17] CHEVREL J.P.**
Anatomie clinique : Le tronc, chapitre 6 : les muscles de l'abdomen, 93,126.
- [18] BANGROO AK, TIWARI S, KHETRI R**
Congenital pouch colon with prune belly syndrome and megalourethra.
Pediatr Surg Int. 2005; 21: 474-477.
- [19] S.BENMILOUD,A.BOUHAROU,M.HIDA.**
Sercvie de pediatrie,Hopital ELGHASSANI,CHU HASSAN II,FES.MAROC.le
syndrome de prune belly a propos de deux observations.
Maghreb medical volume- 26-N° 378- 2006.

- [20] **SINA HAERI, M.D, M.H.S.A, AMANDA L, PH.D. VINCENT J.**
Deletion of Hepatocyte Nuclear Factor-1-Beta in an Infant with Prune Belly Syndrome.
AMERICAN JOURNAL OF PERINATOLOGY
VOLUME 27, NUMBER 7 2010.
- [21] **AMACKER EA, GRASS FS, HICKEY DE, HISLEY JC**
An association of prune belly anomaly with trisomy 21 Am J Med Genet 1986;23: 919–923
- [22] **VOLMAR KE, FRITSCHMK, PERLMAN EJ, HUTCHINSGM**
Patterns of congenital lower urinary tract obstructive uropathy: relation to abnormal prostate and bladder development and the prune belly syndrome
Pediatr Dev Pathol 2001;4: 467–472
- [23] **AMANDA G. WOODS, RN, MSN, CNNP, DEBRA H. BRANDON, RN, PHD**
Prune Belly Syndrome A Focused Physical Assessment.
Advances in Neonatal Care • Vol. 7, No. 3 • pp. 132-143-2007
- [24] **STEPHENS FD, GUPTA D**
Pathogenesis of the prune belly syndrome
J Urol 1994;152 :2328–31.

- [25] **MARION GERARD-BLANLUET, ALAIN VERLOES**
 Unilateral Agenesis of the Abdominal Wall Musculature: An Early Muscle Deficiency
 AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS PART A 2010
 152A:2870–2874.
- [26] **MOERMAN P, FRYNS JP, GODDEERIS P, LAUWERYNS JM.**
 Pathogenesis of the prune-belly syndrome: a functional urethral obstruction caused by prostatic hypoplasia.
 Pediatrics 1984; 73:470–475
- [27] **POPEK E, TYSON R, MILLER G, CALDWELL S**
 Prostate development in prune belly syndrome (PBS) and posterior urethral valves (PUV): etiology of PBS–lower urinary tract obstruction or primary mesenchymal defect?
 Pediatr Pathol 1991; 11: 1–29
- [28] **M. PONS, T. RIPERT, R. MESSAOUDI, C. JOLLY, S. DAOUD, M. POLI-MEROL**
 Service de chirurgie pédiatrique, hôpital américain, CHU de Reims, Reims, France .Description et résultats d’une technique de vésicostomie continente par lambeau cutané.
 Urologie pédiatrique .Progrès en urologie (2009) 19, 699—701
- [29] **SINNO HP, SIMONS MSC, VAN DIJK M, ET AL**
 Do we still hurt newborn babies? A prospective study of procedural pain and analgesia in neonates.
 Arch Pediatr Adolesc Med. 2003; 157:1058-1064

- [30] JONATHAN C. ROUTH, LIN HUANG, ALAN B. RETIK, AND CALEB P. NELSON.**

Contemporary Epidemiology and Characterization of Newborn Males with Prune Belly Syndrome

UROLOGY 76 (1), 2010

- [31] TAN KH, KILBY MD, WHITTLE MJ, ET AL**

Congenital anterior abdominal wall defects in England and Wales 1987-1993: retrospective analysis of OPCS data.

BMJ . 1996; 313:903-906

- [32] BAIRD PA, MACDONALD EC.**

An epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births

Am J Hum Genet. 1981; 33:470-478

- [33] MEGAN M, BOGART MD, HOLLY E, ARNOLD MD, KENNETH E, GREER MD**

Prune Belly syndrome in two children and review of the literature.

Pediatr Dermatol 2006; 23(4):342—5.

- [34] DRUSCHEL CM**

A descriptive study of prune belly in New York State, 1983 to 1989

Arch Pediatr Adolesc Med 1995; 149:70–76

- [35] **B. DIAOA, Y. DIALLO A, P.A. FALL A, G. NGOMB, B. FALL A, A.K. NDOYEA, I. FALLB, M. BAA,M. NDOYEB, B.A. DIAGNEA**
Prune Belly syndrome: Epidemiologic, clinic and therapeutic aspects
progrès en urologie (2008) 18, 470—474
- [36] **RAMASAMY R, HAVILAND M, WOODARD JR, BARONE JG.**
Patterns of inheritance in familial Prune Belly syndrome
Urology2005; 65(6):1227
- [37] **NIKOLAOS PAPANTONIOU¹, DIMITRIOS PAPOUTSIS¹, GEORGIOS DASKALAKIS¹, IOANNIS CHATZIPAPAS¹, MICHAEL SINDOS¹, IRINI PAPASPYROU², SPIRIDON MESOGITIS¹, & ARIS ANTSAKLIS¹.**
Prenatal diagnosis of prune-belly syndrome at 13 weeks of gestation: case report and review of literature.
The Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine,
October 2010; 23(10): 1263–1267
- [38] **BANGROO AK, TIWARI S, KHETRI R.**
Congenital pouch colon with prune belly syndrome and megalourethra.
Pediatr Surg Int. 2005 ; 21:474- 477.
- [39] **GREEN NE,LOWER ERTHOMASS R**
Orthopedique aspects of orune belly syndrome
J Pedioatr orthop.1993 jul-Aug;13(4):496-501

- [40] DAS NARLA L,DOHERTY RDHINGSBERGEN EAFULCHER AS**
 Pediartc case of the day.prune belly syndrome8Eagle barret syndrome,triad syndrome)
 Radiographics.1998 sep-oct: 1318-22
- [41] WOODHOUSE CR, RANSLEY P.**
 Prune Belly syndrome: report of 47cases.
 Arch Dis Child 1982;57:656—859.
- [42] CALDAMONE AA, WOODARD JR.**
 Prune belly syndrome. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al (eds):Campbell-Walsh Urology, vol.4. Philadelphia: WB Saunders; 2007:3482-3496.
- [43] SALIHU HM, TCHUINGUEM G, ALIYU MH, ET AL.**
 Prune belly syndrome and associated malformations: a 13-year experience from a developing country.
 West Indian Med J. 2003; 52:281-284.
- [44] SUTHERLAND R, MEVORACH R, KOGAN B.**
 The Prune Belly syndrome:current insights.
 Pediatr Nephrol 1995; 9:770—8.
- [45] LENE BJERKE LABORIE ,DEBORAH J. G. MACKAY ,I. KAREN TEMPLE , ANDERS MOLVEN , ODDMUND SØVIK ,PÅL RASMUS NJØLSTAD**
 DNA hypomethylation, transient neonatal diabetes, and prune belly sequence in one of two identical twins. Eur J Pediatr (2010) 169:207–213

- [46] LEENERS B, SAUER I, SCHEFELS J, COTARELO C, FUNK A.**
 Prunebellysyndrome: therapeutic options including in utero placementof
 vesicoamniotic shunt.
 J Clin Ultrasound 2000;28:500–506.
- [47] DARMON JC, JANKY E, COUCHY B.**
 Syndrome de Prune Belly. Apropos d'un cas de recurrence.
 Rev Fr Gyn6col Obst6t 1992;87 (3): 150 154.
- [48] PILLION G, MACHER MA, AIGRAIN YA, LOIRAT C.**
 Pronostic du syndrome de l'aplasie des muscles de la paroi abdominale.
 Arch Fr Pediatr 199l; 48:611-616.
- [49] EDUARDO CAZORLA*, FERNANDO RUIZ, ANTONIO ABAD, JAVIER MONLEON**
 Prune belly syndrome: early antenatal diagnosis
 European Journal of Obstetrics & Gynecologyand Reproductive Biology 72
 (1997) 31-33
- [50] SEN C.**
 The use of first trimester ultrasound in routine
 Practice. J Perinat Med 2001; 29(3):212–21.
- [51] N. LETICEE**
 Approche échographique des uropathies foetales
 Journal de pédiatrie et de puériculture 18 (2005) 102–115

- [52] **BRONSHTEIN M, YOFFE N, BRANDES JM, BLUMENFELD Z. FIRST AND.**
Early second-trimester diagnosis of foetal urinary tract anomalies using transvaginal sonography. *Prenat Diagn.* 1990; 10(10):653–66.
- [53] **ROSATI P, GUARIGLIA L.**
Transvaginal sonographic assessment of the foetal urinary tract in early pregnancy.
Ultrasound Obstet Gynecol 1996; 7(2):95–100.
- [54] **SEPULVEDA W**
Megacystis in the first trimester.
Prenat Diagn 2004; 24:144–9.
- [55] **TWINING P.**
Genitourinary Malformations. In: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G, editors. *Diagnostic imaging of foetal anomalies.* Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2003. p. 603–60.
- [56] **YAMAMOTO, H., NISHIKAWA, S., HAYASHI, T., SAGAE, S., KUDO, R.**
Antenatal diagnosis of prune belly syndrome at 11 weeks of gestation
Journal of Obstetrics and Gynaecology Research Volume 27, Issue 1, 2001, Pages 37 40
- [57] **AMACKER EA, GRASS FS, HICKEY DE, HISLEY JC.**
An association of prune belly anomaly with trisomy 21.
Am J. Med Genet 1986; 23: 919–923.

- [58] **MURRAY PJ, THOMAS K, MULGREW CJ, ELLARD S, EDGHILL EL, BINGHAM C.**
Whole gene deletion of the hepatocyte nuclear factor-1b gene in a patient with the prune-belly syndrome.
Nephrol Dial Transplant 2008;23:2412–2415
- [59] **SNYDER HM, HARRISON NW, WHITFIELD HN, WILLIAMS INNES.**
Urodynamics in the prune belly syndrome.
Br J Urol. 1976;48(7):663-70
- [60] **MANNING FA, PLATT LD, SIPOS L.**
Antepartum foetal evaluation: development of a foetal biophysical profile.
- [61] **GUVENÇ M, GUVENÇ H, AYGUN D, YALCIN O, GAYDINC YC, SOYLU F.**
Prune belly syndrome associated with omphalocele in a female newborn. J Pediatr Surg 1995; 30:896–897. Am J Obstet Gynecol 1980; 136(6):787-95.
- [62] **SIMONS SH, VAN DIJK M, ANAND KS, ROOFTHOOF D, VAN LINGEN RA, TIBBOEL D.**
A prospective study of procedural pain and analgesia in neonates.
Arch Pediatr Adolesc Med. 2003; 157:1058-1064.
- [63] **EL-GHONEIMI A, DESGRIPPES A, LUTON D, ET AL.**
Outcomes of posterior urethral valves: to what extent is it improved by prenatal diagnosis?
Urol. 1999 Sep;162(3 Pt 1):849-53

- [64] PASSERINI-GLAZEL G, ARAGUNA F, CHIOZZA L, ARTIBANI W, RABINOWITZ R, FIRLIT CF.**

The P.A.D.U.A. (progressive augmentation by dilating the urethra anterior) procedure for the treatment of severe urethral hypoplasia.

J Urol. Nov 1988;140(5 Pt 2):1247-9

- [65] JEFFS R, COMISAROW RH, HANNA MK.**

The early assessment for individualized treatment in the prune belly syndrome. In: Birth defects: original article series. Urinary system malformations in children. New York: Alan R. Liss; 1977. p. 97–9.

- [66] PALMER JM, TESLUK H.**

Ureteral pathology in Prune Belly syndrome.

J Urol 1974;111:701.

- [67] TANK ES, MCCOY G.**

Limited surgical intervention in the prune belly syndrome.

J Pediatr Surg 1983; 18: 688–91.

- [68] WOODHOUSE CRJ, KELLETT MJ, WILLIAM DI.**

Minimal surgical interference in the prune belly syndrome.

Br J Urol 1979; 51:475–80.

- [69] MCMULLIN ND, HUTSON JM, KELLY JH. MINIMAL**

surgery in the prune belly syndrome.

Pediatr SurgInt 1988; 3:51–4.

- [70] PASSERINI-GLAZEL G, ARAGUNA F, CHIOZZA L, ARTIBANI W, RABINOWITZ R, FIRLIT CF.**

The PADUA (progressive augmentation by dilating the urethra anterior) procedure for the treatment of severe urethral hypoplasia.

J Urol 1988; 140 :1247–9.

- [71] EHRLICH RM, BROWN WJ.**

Ultrastructural anatomic observations of the ureter in Prune Belly syndrome.

Birth Defects 1977;13: 101.

- [72] WOODARD JR, ZUCKER I.**

Current management of the dilated urinary tract in prune belly syndrome.

Urol Clin North Am 1990;17:407–18.

- [73] PALMER JM, TESLUK H.**

Ureteral pathology in the prune belly syndrome.

J Urol 1974; 111:701.

- [74] LEVINE E, TAUB JP, FRANCO I.**

Laparoscopic assisted abdominal wall reconstruction in Prune Belly syndrome.

Ann Plast Surg 2007;58(2):1625.

- [75] WOODARD JR.**

The prune belly syndrome.

Urol Clin N Am 1978;5:75.

- [76] FURNESS PD 3RD, CHENG EY, FRANCO I, FIRLIT CF**
The prune-belly syndrome: a new and simplified technique of abdominal wall reconstruction.
J Urol. 1998; 160:1195-7.
- [77] S. BART - X. GAME - P. MOZER - A. RUFFION - E. CHARTIER-KASTLER.**
Dérivation cutanée non continente en neuro-urologie
Chapitre B-5 B Progrès en Urologie (2007). 17 552-558
- [78] ELLEN SHAPIRO MDA AND JACK S.**
Complications of surgery for posterior urethral valves complications of urologic surgery (fourth edition) prevention and management elder md chapter 57 -2010, pages 669-683.
- [79] KORAL K, SAKER MC, MORELLO FP, ET AL**
Conventional versus modified technique for percutaneous nephrostomy in newborns and young infants.
J Vasc Interv Radiol 14:113-116, 2003.
- [80] HOGAN MJ, COLEY BD, JAYANTHI VR, ET AL**
Percutaneous nephrostomy in children and adolescents: Outpatient management.
Radiology 218:207-210, 2001.
- [81] ANDERSON JC, HYNES W.**
Retrocaval ureter: a case diagnosed preoperatively and treated successfully by plastic operation. J Urol 1949;21: 209—14.

- [82] DÉNES FT, ARAP MA, GIRON AM, SILVA FA, ARAP S**
Comprehensive surgical treatment of prune belly syndrome: 17 years experience with 32 patients.
Urology.2004; 64: 789-93.
- [83] RIBERTO LIGUORI, UBIRAJARA BARROSO JR, JOAO T. MATOS, SERGIO L. OTTONI, GILMAR GARRONE, GUILHERME T. DEMARCHI, VALDEMAR ORTIZ, ANTONIO MACEDO JR.**
Elective appendicovesicostomy in association with monfort abdominoplasty in the treatment of prune belly syndrome
Pediatric urology vol. 32 (6): 689-696, november - december, 2006.
- [84] WOODWARD PJ, KENNEDY A, SOHAIEY R, BYRNE JLB, OH KY, PUCHALSKI MD.CHAPTER 9. SALT LAKE CITY, UTAH**
Diagnostic imaging obstetrics.
Amirsys Inc., 2005. pp 49,51, 52.
- [85] WHITE SM, CHAMBERLAIN P, HITCHCOCK R, SULLIVAN PB, BOYD PA.**
Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature. Prenat Diagn 2000;20:697–700.
- [86] PEREZ-BRAYFIELD MR, GATTI J, BERKMAN S, ET AL.**
In utero intervention in a patient with prune-belly syndrome and severe urethral hypoplasia Urology. 2001;57:1178.

[87] SALAKO AA, TAKURE AO, OLAJIDE AO, AAROWOLO OA, EGBERONGBE AA.

Prune belly syndrome in an adult Nigerian: case report.

Afr J Med Med Sci. 2009 Dec;38(4):357-60.

[88] WALLER M, KRAMAR R.

Detection of prune belly syndrome in a 35 years old man: a rare cause of end-stage renal failure in the adult.

Am J Nephrol 1990 ; 10 (5) : 413-5.

[89] LEE SM.

Prune belly syndrome in 54 years old man.

JAMA1977; 237 (20) : 2216-7.

[90] FRANCISCO OSSANDON, MARIA VICTORIA ROMANINI AND MICHELE TORRE*

A modified technique of ureteroplasty for megaureter in children.

The journal of urology vol. 174, 1417–1420, october 2005.

[91] W. OOSTERLINCKA,*, N. LUMENA, G. VAN CAUWENBERGHEB

Traitement chirurgical des sténoses de l'urètre : aspects techniques

Annales d'urologie 41 (2007) 173–207

[92] AULUWALIA RS, JOHAL N, KOURIEFS C, ET AL.

The surgical risk of suprapubic catheter insertion and long-term sequelae.

Ann R Coll Surg Engl. 2006; 88:210-213.

- [93] NOMURA S, ISHIDO T, TERANISHI J, ET AL.**
Long-term analysis of suprapubic cystostomy drainage in patients with neurogenic bladder.
Urol Int. 2000; 65:185-189.
- [94] I-LUN CHEN, HSIN-CHUN HUANG, SHIN-YI LEE, CHIEH-AN LIU, YOU-LIN TAIN, MEI-CHEN OU-YANG, AND PEI-HSIN CHAO**
Urachal Catheter Provides New Choice for Long-term Urinary Diversion in Prune Belly Syndrome Pediatric Case Report.
UROLOGY xx: xxx, xxxx. © 2010 Elsevier Inc.
- [95] HARRIS C.F., COOPER C.S., HUTCHESON J.C., SNYDER H.M. 3RD :**
Appendicovesicostomy: the Mitrofanoff procedure - A 15 years perspective.
J. Urol., 2000; 163: 1922-1926
- [96] CHULAMORKODT N.N., ESTRADA C.R., CHAVIANO A.H. :**
Continent urinary diversion: 10-year experience of Shriners Hospitals for Children in Chicago.
J. Spinal. Cord. Med., 2004; 27: S84-S87.
- [97] MOHAMED NABIL MHIRI, ALI BAHLOUL, KAMEL CHABCHOUB**
Appendicovésicostomie de Mitrofanoff chez l'enfant : indications et résultats
Prog Urol, 2007, 17, 02, 245-249
- [98] WOODHOUSE C.R.J. :**
The Mitrofanoff technique for a continent stoma. In Bladder reconstruction and continent urinary diversion. LR king, ar stone, gd webster.
Mosby Year Book. Second édition, 1991; 299-307

- [99] CAIN M.P., CASALE A.J., KAEFER M., YERKES E., RINK R.C :**
 Percutaneous cystolithotomy in the pediatric augmented bladder.
 J. Urol., 2002 ; 168 : 1881-1882
- [100] ALEX M. BARNACLE, BM, MRCP, FRCR,* DEREK J. ROEBUCK,**
MRCPC, FRCR, FRANZCR,* AND JOHN M. RACADIO, MD†
 Nephro-Urology Interventions in Children Volume 13, Issue 4,
 December 2010, Pages 229-237
- [101] ABDOL-MOHAMMAD KAJBAFZADEH, MOHAMMAD REZA**
RASOULI, SEYEDSAEID DIANAT, BEHTASH G. NEZAMI, AMIR
HASSAN MAHBOUBI, ALIREZA SINA
 Urethral hydrodistension for management of urethral hypoplasia in prune belly
 syndrome: long-term results
 Journal of Pediatric Surgery (2010) 45, 2217–2221
- [102] TIMOTHY P. BUKOWSKI AND CRAIG A. SMITH MONFORT**
 ABDOMINOPLASTY WITH NEOUMBILICAL MODIFICATION
 Printed in U.S.A. Vol. 164, 1711–1713, November 2000
- [103] BROWN PS JR, HARTZ RS, HINES JR.**
 Prune belly syndrome in adult men.
 Urology 1993 ; 41 (2) : 199).
- [104] YU TJ, LAI MK, CHEN WF, WAN YL.**
 Two-stage orchidopexy with laparoscopic clip ligation of the spermatic vessels
 in prune belly syndrome.
 J Pediatr Surg 1995; 30(6):870—2.

[105] MCHEIK JN, LEVARD G.

Traitement laparoscopique des testiculesimpalpables : résultats.
Prog Urol 2002;12:294—7.

[106] WOODARD JR.

Prune Belly syndrome: a personal learning experience.
BJU Int 2003; 92(1):10—1.

[107] DOCIMO SG, MOORE RG, KAVOUSSI LR.

Laparoscopic orchidopexyin the Prune Belly syndrome: a case report and review of the literature.
Urology 1995; 45(4):679—81.

[108] JENNINGS RW.

Prune belly syndrome.
Semin pediatr surg.2000 aug ;9(3) :115_20.

[109] AMULYA K SAXENA, MD, OLAF A BRINKMANN, MD.

Unique Features of Prune Belly Syndrome in Laparoscopic Surgery.
J Am Coll Surg 2007;205: 217–221

[110] EDISON D. SCHNEIDER-MONTEIRO A,*, FRANCISCOT. DE´NES A, CHRISTIAN HAMPEL B, KATIA R.M. LEITE A, JOACHIM W.THU"ROFF B, MIGUEL SROUGI A.

Immunoexpression of adrenergic receptorsindetrusor from patients with Prune belly syndrome.A digital quantification.
Journal of Pediatric Urology (2010) 6, 282e287.

[111] SARAH M LAMBERT*, SCOTT R CAESAR, HOWARD M SNYDER, III, PASQUALE CASALE, STEPHEN A ZDERIC, MICHAEL C CARR, DOUGLAS A CANNING, THOMAS F KOLON, PHILADELPHIA, PA.

Testicular histopathology in prune belly syndrome: can we predict future fertility?

The journal of urology vol. 181, no. 4, supplement, sunday, april 26, 2009

[112] DAVUT ŞAH İN, HANDAN ÇET İNER , NERMIN KOÇ .

The Phenotypic and Pathological Features of Prune-Belly SyndromeTürk Patoloji Dergisi.

Turkish Journal of Pathology,Cilt .Vol,26, No. 2, 2010; Sayfa. Page 114-119.

[113] ENID G

Potter's Pathology of the Fetus, Infant and Child.

2th ed.,Newyork, Mosby-Elsevier, 2007, 354-356.

[114] WOODS AG, BRANDON DH.

Prune-belly syndrome. A focused physical assessment.

Adv Neonatal Care 2007, 7:132-143

[115] RICH MA, DUCKETT JW.

The prune belly syndrome.

AUA Update Series 1992; 11:129–36.

[116] HERMAN AND MJ SIEGEL IMAGING.

CASE BOOK Prune belly syndrome.

The Journal of Perinatology (2009) 29, 69–71.

[117] WATSON R.

Gastrointestinal disorders. In Verklan MT, Walden M, eds. Core Curriculum for Neonatal Intensive Care Nursing. 3rd ed. St. Louis, MO:Elsevier Saunders; 2004:643-702.

[118] SEIDEL HM, BALL JW, DAINS JE, BENEDICT GW. MOSBY'S .

Guide to Physical Examination.
St. Louis, MO: 2003; 49-81, 525-583.

[119] WALKER J, PROKURAT AI, IRVING IM.

Prune belly syndrome associated with exomphalos and anorectalagenesis.
J Pediatr Surg 1987;22:215–79

[120] KIRBY E.

Assessment of the dysmorphic infant. In Tappero EP, Honeyfield ME,eds. Physical Assessment of the Newborn. A Comprehensive Approach to the Art of Physical Examination. 3rd ed. Santa Rose, CA: NICU INK;2003:185-200.

[121] BARIS S, KARAKAYA D, USTUM E, TUR A, RIZALAR R.

Complicated airway management in a child with prune-belly syndrome.
Paediatr Anaesth. 2001; 11: 501-504.

[122] ISRAEL FRANCO, MD, FAAP, FACS

Associate Professor, Department of Urology, Division of Pediatric Urology, New York Medical College; Director of Pediatric Urology, Lincoln Hospital and Medical Center Prune Belly Syndrome. Oct 29, 2009

[123] MANIVEL JC, PETTINATO G, REINBERG Y, GONZALES R, BURKE B, DEHNER LP.

Prune belly syndrome: clinicopathologic study of 29 cases.

Pediatr Pathol 1989; 9: 691-711.

[124] BOTWINSKI C.

Renal and genitourinary disorders. In Verklan MT, Walden M, eds. Core Curriculum for Neonatal Intensive Care Nursing. 3rd ed. St. Louis, MO: Elsevier Saunders; 2004:794-820.

[125] ALFORD BA, PEOPLES WM, RESNICK JS, L'HEUREUX PR.

Pulmonary complications associated with the prune belly syndrome.

Radiology 1978; 129: 401-407.

[126] ABDOLELAH M. ALHAWSAWI, MD,* MURAD ALJIFFRY, MD,* MARK J. WALSH, MD,* KEVORK PELTEKIAN, MD,† AND MICHELE MOLINARI, MD*.

Hepatic Artery Aneurysm Associated with Prune Belly Syndrome: A Case Report and Review of the Literature.

Journal of Surgical Education • Volume 66/Number 1 • January/February 2009

[127] GREEN NE, LOWERY ER, THOMAS R.

Orthopaedic aspects of prune belly syndrome.

J Pediatr Orthop 1993; 13: 496-501.

[128] PEREZ-AYTES A, GRAHAM JM, HERSH JH, HOYME HE, ALECK K, CAREY JC.

Urethral obstructionsequence and lower limb deficiency; evidence for the vascular disruption hypothesis.

J Pediatr 1993; 123: 398–405.

[129] T.CULTY,T.LEBRY,H.BOTTO

Les lésions opératoires de l'uretère

EMC (Elsevier Masson SAS,urologie,18-160-A-10,2008

[130] S. ALJ,R.DAFIRI

Syndrome de Prune Belllly:à propos de 10 cas

Journal de Radiologie. Volume 88, Issue 10, October 2007, Page 1593

[131] BRIAN ELY,* ROBERT A. GUSTAFSON,‡ AND WIKROM KARNSAKUL*

Image of the Month: Pseudoprune-Belly Syndrome in Vertebral Abnormalities, Anal Atresia, Cardiac Abnormalities, Tracheoesophageal Fistula and/or Esophageal Atresia, Renal Agenesis and Dysplasia, and Limb Defects Association.

Clinical gastroenterology and hepatology 2008; 6: e26

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأبأن أأحترم أساتذتي وأأعترف لهم بأجميل الذي يستحقونه.
- وأبأن أأمارس مهنتي بأوازع من ضميري وأشرفي بأعلا صحة مريضني أهأفي الأول.
- وأبأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأبأن أأحافظ بأكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأبأن أأعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأبأن أقوم بأواجبي نحو مرضاي بأدون أي اعتبار دينسي أو وطنسي أو عرقسي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأبأن أأحافظ بأكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأبأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بأطريق يضر بأحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بأكل هذا أتعهد عن كأمل اختيار ومقسما بأشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

صعوبات العلاج الجراحي لمتلازمة برين بيلي
(بصدد 9 حالات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : عائشة موساوي
المزادة في: 06 شتنبر 1984 بالناظور

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: متلازمة برين بيلي – ضمور عضلات البطن انتباز الخصية تشوهات الجهاز البولي
– العلاج الجراحي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: سعيد الطاير

أستاذ في طب الأطفال

السيد: توفيق المسكينى

أستاذ في طب الأطفال

أعضاء

}