



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 082/19

LA PATHOLOGIE CONGÉNITALE DU HAUT APPAREIL URINAIRE VUE À L'ÂGE ADULTE (A propos de 86 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 30/04/2019

PAR

Mlle. MOUDAFIA Zineb

Née le 01 Octobre 1993 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Uropathies congénitales chez l'adulte - Malformations congénitales rénales
Jonction pyélo urétérale - Uretère - Jonction urétéro vésicale

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN..... Professeur d'Urologie	PRESIDENT
M. EL AMMARI JALAL EDDINE..... Professeur d'Urologie	RAPPORTEUR
M. TAZI MOHAMMED FADL..... Professeur d'Urologie	} JUGES
M. MELLAS SOUFIANE..... Professeur d'Anatomie	
M. AHSAINI MUSTAPHA..... Professeur assistant d'Urologie	MEMBRE ASSOCIE

PLAN

INTRODUCTION	11
GENERALITES	15
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE L'APPAREIL URINAIRE	16
II. ANATOMIE DU HAUT APPAREIL URINAIRE NORMAL	20
1. Situation anatomique	20
2. Le Rein	21
3. Le système collecteur rénal	22
4. Les uretères	23
III. RAPPEL DE L'ETHIOPATHOGENIE DES UROPATHIES CONGENITALES	26
IV. RAPPEL DES MALFORMATIONS CONGENITALES DU HAUT APPAREIL	27
A. ANOMALIES DU PARENCHYME RENAL	27
1. Hypoplasies rénales	27
2. Les anomalies de nombres	29
3. Anomalies de fusion	30
4. Anomalies de rotations	31
5. Anomalies de position ou rein ectopique	32
B. ANOMALIES DES VOIES URINAIRES	33
1. Anomalies calicielles	33
2. La maladie de la jonction pyélourétérale	33
3. Malformation de l'uretère	34
MATERIELS ET METHODES	41
I. MATERIELS D'ETUDE	42
II. METHODE D'ETUDE	43
RESULTATS	63
I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES	64
1. Répartition des uropathies malformatives selon la fréquence	64
2. Répartition selon l'Age	65
3. Répartition selon le sexe	66
4. Répartition selon le côté atteint	67
II. ETUDE CLINIQUE	68
1. Antécédents	68
2. Circonstances de découverte	69
3. Examen Clinique	71
III. PARACLINIQUE	72

1. Bilan biologique	72
2. Bilan radiologique	72
IV. Traitement	78
A. Traitement médical	78
B. Traitement chirurgical	78
1. Type d'anesthésie	78
2. La voie d'abord	78
3. Gestes thérapeutiques	79
V. LA SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE	81
1. Les suites opératoires immédiates	81
2. Le suivi au long court	82
DISCUSSION	83
I. MALFORMATIONS RENALES	84
A. Rein en Fer à cheval	84
1. Etude épidémiologique	84
a. Fréquence	84
b. Age	85
c. Sexe	85
2. Etude Clinique	86
a. Circonstances de découverte	86
3. Paraclinique	90
a. AUSP	90
b. Echographie rénale et pelvienne.....	92
c. Urographie intraveineuse	93
d. Tomodensitométrie abdomino-pelvienne	98
e. UroIRM	102
f. Scintigraphie statique	103
g. Urétéro pyélographie rétrograde	104
4. Traitement	105
a. Abstention thérapeutique	105
b. Traitement médical	106
c. Drainage des urines en urgence	106
d. Traitement chirurgical	106
d.1. Abord conventionnel	107

d.2. Traitement du rein en fer à cheval compliqué	109
d.2.1. Traitement de la lithiase sur rein en fer à cheval	109
d.2.2. Traitement de l'hydronéphrose sur rein en fer à cheval	116
d.3. Traitement chirurgical du RFC symptomatique non pathologique	124
5. Evolution	125
a. Complications précoces	125
b. Complications tardives	126
B. Rein ectopique pelvien	127
1. Etude épidémiologique	127
a. Incidence	127
b. Age	127
c. Sexe	127
2. Etude Clinique	128
a. Circonstances de découvertes	128
b. Examen physique	129
3. Para clinique	129
a. Biologie	129
b. Radiologie	130
b.1. AUSP	130
b.2. Echographie	132
b.3. TDM	132
b.4. UIV	135
4. Traitement	136
5. Evolution	138
a. Complications post opératoires	138
b. Suivi des patients	138
C. Rein sigmoïde	139
1. Description.....	139
2. Epidémiologie.....	139
3. Circonstances de découverte	140
4. Paraclinique.....	141
5. Traitement et pronostic	142
6. Anomalies associées.....	142
II. ANOMALIESCALICIELLES : MEGACALICOSE	143

A. Etude épidémiologique	143
B. Circonstances de découverte	144
C. Paraclinique	144
D. Diagnostic différentiel	145
E. Association de la Mégacalicosé à d'autres uropathies malformatives	145
F. Traitement	146
III.MALADIE DE LA JONCTION PYELO URETERALE	147
G. Etude épidémiologique	147
1. Fréquence	147
2. Age	147
3. Sexe.....	148
A. Etude clinique	149
1. Circonstances de découverte	149
2. Examen clinique	151
B. Paraclinique	151
1. Echographie	151
2. L'urographie intraveineuse	152
3. Uroscanner	152
4. La scintigraphie au DMSA	154
C. Traitement	154
1. Le traitement médical.....	155
2. Le traitement chirurgical.....	155
a. Les voies d'abord	155
b. La Pyéloplastie à ciel ouvert	157
c. La Pyéloplastie laparoscopique.....	159
d. Le drainage	160
e. Le traitement Endo-Urologique.....	161
D. La surveillance postopératoire	163
1. Les suites opératoires précoces	163
2. Les suites lointaines	164
IV.MALFORMATIONS URETERALES	166
A. Etude épidémiologique	166
1. Duplications urétérales	166
a. Fréquence	166

b. Age	167
c. Sexe	167
d. Siège	168
e. Aspects génétiques.....	168
2. Urétérocèle	168
a. Fréquence	168
b. Age	169
c. Sexe	169
d. Siège	169
e. Type	170
3. Méga uretère	170
a. Fréquence	170
b. Age	171
c. Sexe	171
d. Siège	172
4. Reflux vésico urétéral	172
a. Fréquence	172
b. Age	173
c. Sexe	173
d. Siège	173
5. Abouchement ectopique de l'uretère	173
a. Fréquence	173
b. Age	174
c. Sexe	174
d. Localisation	174
B. Etude Clinique	175
1. Duplications urétérales	175
a. Circonstances de découverte	175
b. Examen physique	178
2. Urétérocèle	178
a. Circonstances de découverte	178
b. Examen Physique	179
3. Méga uretère	179
a. Circonstances de découverte	179

b. Examen physique.....	183
4. Reflux vésico urétéral	183
5. Abouchement ectopique de l'uretère	184
C. Paraclinique	184
1. Duplications urétérales	184
a. Duplicité urétérale	184
a.1. Echographie rénale	185
a.2. Urographie intraveineuse	186
a.3. Cystographie	187
a.4. Scintigraphie au DMSA	188
a.5. Uroscanner	188
a.6. UroIRM	188
b. Bifidité urétérale	189
b.1. Echographie rénale	189
b.2. Urographie intraveineuse	190
b.3. Cystoscopie	191
2. Urétérocèle	192
a. Echographie Rénale	192
b. Urographie intraveineuse	193
c. Cystographie	195
d. Cystoscopie	198
e. Scintigraphie rénale	199
3. Méga uretère	200
a. Echographie rénale et pelvienne	200
b. Cystographie	202
c. Scintigraphie rénale dynamique	203
d. Urographie intraveineuse	203
e. UroIRM	206
4. Reflux vésico urétéral	206
a. Echographie rénale	206
b. Urétrocystographie rétrograde	207
c. Scintigraphie au DMSA	208
5. Abouchement ectopique de l'uretère	209
a. Echographie rénale	209

b. UroIRM	210
D. Traitement	210
1. But	210
2. Moyens	210
a. Abstention thérapeutique	210
b. Traitement médical	210
c. Traitement chirurgical	211
c.1. Chirurgie à ciel ouvert	211
c.1.1. Voies d'abords	211
c.1.2. Techniques chirurgicales	212
c.1.2.1. Traitement chirurgical conservateur	212
c.1.2.2. Traitement chirurgical non conservateur	221
c.2. Traitement endoscopique	223
3. Indications	225
a. Duplications pyélourétérales	225
a.1. Abstention	225
a.2. Traitement chirurgical	225
a.2.1 Traitement conservateur	226
a.2.1.1. Urétérocélectomie.....	226
a.2.1.2. Réimplantation urétéro-vésicale.....	228
a.2.1.3. Anastomose pyélourétérale	230
a.2.2. Traitement radical.....	231
a.2.2.1. Une héminéphrourectomie polaire supérieure	231
a.2.2.2. Une héminéphrourectomie inférieure	231
a.2.3. Duplication compliquée de lithiases	231
b. Urétérocèle	231
b.1. Abstention	232
b.2. Traitement endoscopique : méatotomie	232
b.3. Résection de l'urétérocèle	234
b.4. Exérèse de l'urétérocèle et réimplantation de l'uretère	235
b.5. Néphrectomie ou traitement radical	236
b.6. Traitement des complications	237
c. Méga uretère	237
c.1. Méga uretère unilatéral	237

c.2. Méga uretère bilatéral	238
c.3. Méga uretères compliqués d'insuffisance rénale	238
c.4. Méga uretère compliqué de lithiases	239
d. Reflux vésico urétéral	240
e. Abouchement ectopique de l'uretère	241
E. Surveillance post opératoire	241
1. Evolution favorable	242
2. Evolution défavorable	242
a. Complications aiguës	242
b. Complications tardives	243
CONCLUSION	245
RESUMES.....	247
ANNEXES	253
BIBLIOGRAPHIE.....	258

LISTE DES ABREVIATIONS

AUSP	Arbre urinaire sans préparation
BU	Bandelette urinaire
CRP	C-réactive protéine
DMSA	L'Acide Dimercaptosuccinique
DTPA	Acide diéthylène triamino pentacétique
DUPC	Dilatation urétéro pyélo calicielle
ECBU	Examen cytobactériologique des urines
IRM	Imagerie par résonance magnétique
JPU	Jonction pyélo-urétrale
LEC	Lithotritie extracorporelle
MIP	maximum intensity projection
MPR	multiplanar reformatting
NFS	Numération formule sanguine
NLPC	Néphrolithotomie percutanée
RFC	Rein en fer à cheval
RVU	Reflux vésico urétéral
SSD	surface-shaded display
TDM	Tomodensitométrie
UCR	Urétrocystographie rétrograde
UH	Unité Hounsfield
UHN	Urétérohydronéphrose
UIV	Urographie intraveineuse
UPR	Uretéropyélographie rétrograde
VES	Voies excrétrices supérieures
VRT	volume rendering techniques

INTRODUCTION

Les malformations congénitales de l'appareil urinaire représentent l'ensemble des anomalies aussi bien morphologiques que fonctionnelles liées à un trouble de développement embryonnaire des reins et des voies excrétrices.

Ces malformations sont fréquentes et extrêmement variées, selon certains auteurs, leur fréquence varie de 0,30 à 5,25 pour 1000. Elles occupent de ce fait le 3^{ème} rang des malformations congénitales après les malformations cardiovasculaires et orthopédiques.

Le syndrome de jonction Pyélourétérale est la pathologie urologique malformative la plus fréquente. Il s'observe le plus souvent chez les garçons (65 %) et atteint plus fréquemment le côté gauche (60 %). Il peut être bilatéral dans 5 % des cas chez l'adulte.

Ce sont des anomalies macroscopiques existant à la naissance même si certaines d'entre elles ne sont pas immédiatement décelables. D'où l'intérêt de les dépister lors des échographies anténatales afin de préserver le pronostic fonctionnel rénal.

Ces malformations peuvent évoluer à bas bruit et n'être découvertes qu'à l'âge adulte. Elles sont diagnostiquées fortuitement au cours d'un examen de routine ou révélées par des complications.

Ces anomalies congénitales ont parfois une explication héréditaire mais dans la majorité des cas aucune cause génétique n'est retrouvée.

La pathologie congénitale du haut appareil urinaire se manifestent par des tableaux cliniques variées englobant : la dysurie, douleur lombaire et/ou pelvienne, pollakiurie, hématurie, pyurie, brulures mictionnelles...etc. pouvant évoluer jusqu'à l'insuffisance rénale. En revanche, certaines malformations restent asymptomatiques et ne justifient qu'une simple surveillance.

L'imagerie est essentielle pour préciser le diagnostic de l'uropathie malformative. Elle permet aussi d'effectuer le bilan fonctionnel et d'assurer la surveillance.

Notre travail consiste en une **étude rétrospective sur les différentes uropathies malformatives du haut appareil urinaire chez l'adulte**, menée au sein du service d'urologie du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) HASSAN II de Fès, durant la période : **janvier 2010 au janvier 2018**.

Durant cette période, le nombre de cas ayant présenté une malformation du haut appareil urinaire a atteint **86 cas**, répartis en 4 groupes d'anomalies à savoir : les maladies rénales, les anomalies calicielles, les malformations de la jonction pyélourétérale et les malformations de l'uretère.

Les maladies rénales représentent 11 cas parmi l'ensemble des cas diagnostiqués, soit 11%. Dans cette catégorie, nous avons énuméré : 7 cas de rein en fer à cheval, 2 cas de rein sigmoïde et 2 cas de rein ectopique (pelvien).

Dans les anomalies calicielles, 5 cas de Mégacalicose ont été énumérés, soit 6.9% de l'ensemble des malformations du haut appareil urinaire.

En ce qui concerne les malformations de la jonction pyélourétérale, 54 cas ont été retrouvés, soit 56%.

Pour les cas restants, soit 28% concernent les malformations urétérales, parmi ces cas, l'étude a révélé : 6 cas de duplications pyélourétérales, 7 cas de méga uretère, 6 cas d'urétérocèle et 5 cas d'abouchement ectopique de l'uretère et 1 cas de reflux vésico urétéral.

Ainsi, la maladie de jonction pyélourétérale est le type d'uropathie le plus fréquent du haut appareil (56%), ce qui concorde avec la littérature.

Les **objectifs** de cette étude :

- 1) Etudier la fréquence des malformations congénitales du haut appareil urinaire chez l'adulte.
- 2) Enumérer les principales malformations congénitales du haut appareil urinaire.
- 3) Répertorier les signes cliniques et para cliniques permettant de poser le diagnostic des malformations congénitales du haut appareil urinaires chez l'adulte.
- 4) Présenter les aspects thérapeutiques et évolutifs de ces malformations.

GENERALITES

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE L'APPAREIL URINAIRE [4, 5, 18]

Jusqu'à un certain âge de vie intra-utérine, le développement de l'appareil urinaire est entièrement intégré à celui de l'appareil génital aussi bien chez l'homme que chez la femme. Cette solidarité explique l'association fréquente des malformations Urogénitales. De ce fait, le rappel du développement embryonnaire normal est indispensable à la compréhension de ses anomalies malformatives.

Au commencement, l'appareil urogénital se développe aux dépens du mésoblaste qui prolifère le long de la paroi postérieure de la cavité abdominale et se différencie en trois portions qui sont (voir figure ci-dessous) :

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

Mis en place dès les 17^{èmes} jours de vie embryonnaire, le **mésoblaste intermédiaire est entièrement à l'origine de l'appareil urogénital.**

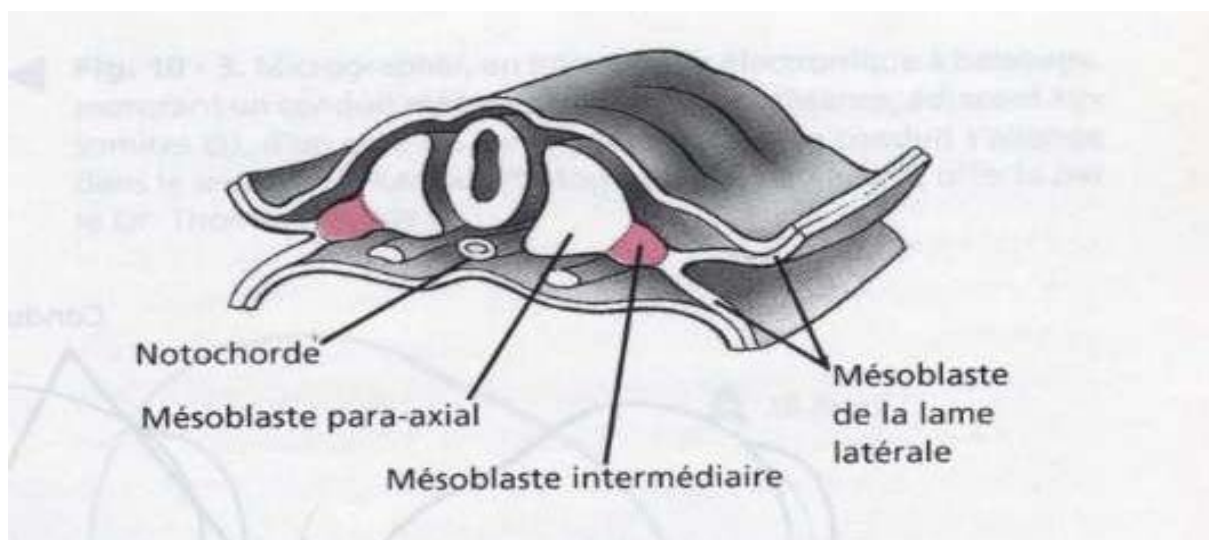


Figure : 20–21ème jour de développement du MESOBLASTE

Le développement du système urinaire se fait un peu plus précocement (dès la 3^{ème} semaine). Il dérive du **cordons néphrogène** et du **sinus urogénital**. Trois organes pairs ou ébauches rénales vont se développer successivement dans le sens crânio-caudal : le pronéphros, le mésonéphros ou corps de Wolff et le métanéphros. Seule la dernière ébauche persiste et donne les reins définitifs et les voies urinaires hautes.

➤ **LE PRONEPHROS OU REIN PRIMITIF** : encore appelé néphrotomes cervicaux apparaît à la fin de la 3^{ème} semaine. Il est représenté par 7 à 10 amas cellulaires pleins ou tubulaires. Ces néphrotomes régressent complètement et disparaissent à la fin de la 4^{ème} semaine. Le Pronéphros est donc transitoire et non fonctionnel.

➤ **LE MESONEPHROS : CORPS DE WOLFF OU REIN INTERMEDIAIRE** : apparaît au cours de la 4^{ème} semaine au niveau thoracique. Les néphrotomes qui le constituent se creusent puis se réunissent pour constituer un canal collecteur, le canal de Wolff, celui-ci se creuse d'une lumière et rejoint le cloaque à la fin de la 4^{ème} semaine. Le bourgeon urétéral va apparaître dans sa partie caudale et postérieure puis le Mésonéphros subit une involution partielle entre la 5^{ème} et 10^{ème} semaine.

➤ **LE METANEPHROS OU REIN DEFINITIF** de siège lombo-sacré apparaît à la 5^{ème} semaine et constituera le **rein définitif** après avoir migré en région lombaire et subit une rotation de 90°. Le bourgeon urétéral naît du canal de Wolff Vers la 4^{ème} semaine, prend une direction ascendante pour se connecter au Métanéphros dont il induit le développement. (Figure1) Le Métanéphros se développe dans le mésoblaste intermédiaire de la région sacrée, à partir du bourgeon urétéral et du blastème métanéphrogène.

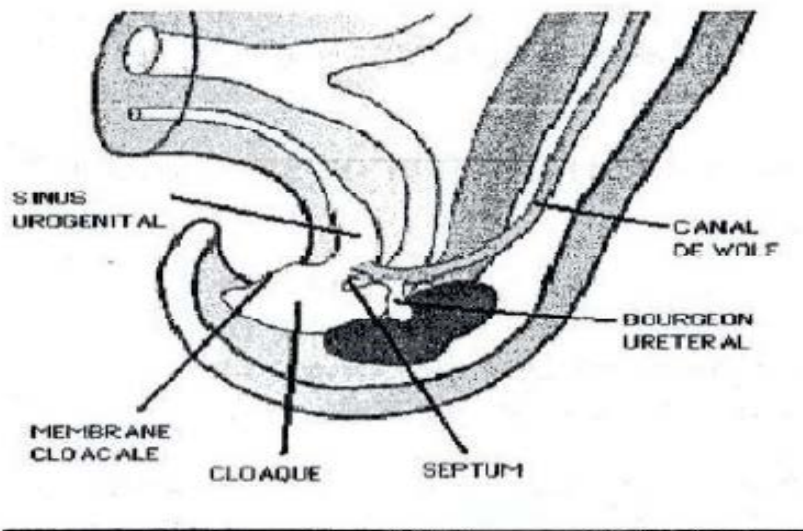


Figure1 : Détail d'un embryon de 4 semaines

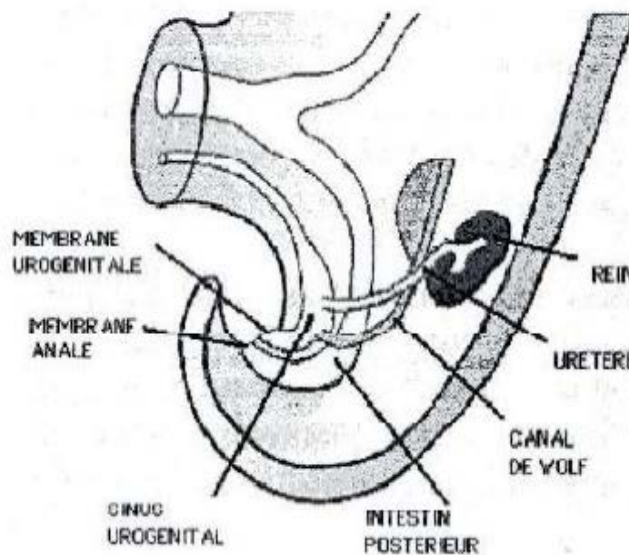


Figure2 : Détail d'un embryon de 5 semaines.

Le bourgeon urétéral, est un diverticule épithélial dérivant de la partie caudale du canal de Wolff et dont l'extrémité élargie pénètre dans le blastème métanéphrogène. Il est à l'origine des voies excrétrices extra et intra-rénales à savoir : l'uretère, le bassinnet, les grands et les petits calices et les tubes collecteurs. L'extrémité céphalique du bourgeon urétéral va produire sous l'effet inducteur du blastème métanéphrogène, une série de divisions dichotomiques

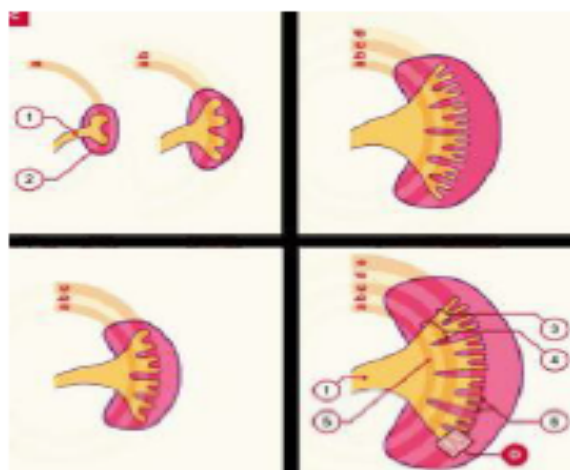


Figure4 : Divisions dichotomiques du bourgeon urétéral.

1 : uretère 2 : blastème métanéphrogène 3 : petit calice

4 : grand calice 5 : bassinets 6 : tube collecteur

Le blastème métanéphrogène correspond à la partie caudale du cordon néphrogène, qui donnera naissance aux vésicules méta néphrotiques. Ces dernières sont à l'origine de la formation des **néphrons**. L'interaction entre le bourgeon urétéral (structure épithéliale) et le blastème métanéphrogène (tissu mésenchymateux) est déterminante pour le développement rénal.

Au cours de la métanéphrogènes, le blastème métanéphrogène induit la bifurcation du bourgeon urétéral, qui induit à son tour l'agrégation des cellules du blastème en vésicules qui s'épithélialisent pour former **les tubules rénaux** et finalement **les néphrons**.

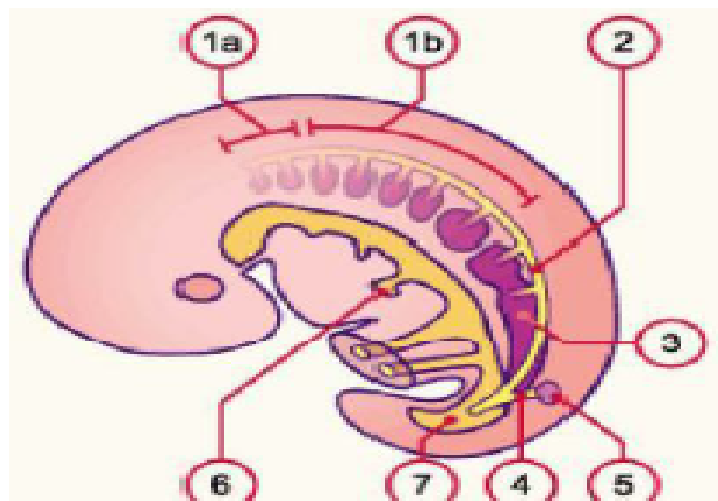


Figure 3 : Voies urinaires hautes: évolution du métanéphros.

1 : a) pronephrose en régression b) mésoméphrose en régression 2 : canal de wolf
 3 : cordon néphrogène 4 : bourgeon urétéral 5:blastème métanéphrogène en développement 6 : bourgeon hépatique 7 : cloaque

Le sinus urogénital quant à lui laisse distinguer 3 portions :

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

II. ANATOMIE DU HAUT APPAREIL URINAIRE NORMAL [6,12,21]

1. Situation anatomique :

L'appareil urinaire est situé en arrière du péritoine pariétal postérieur et se compose de deux parties :

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

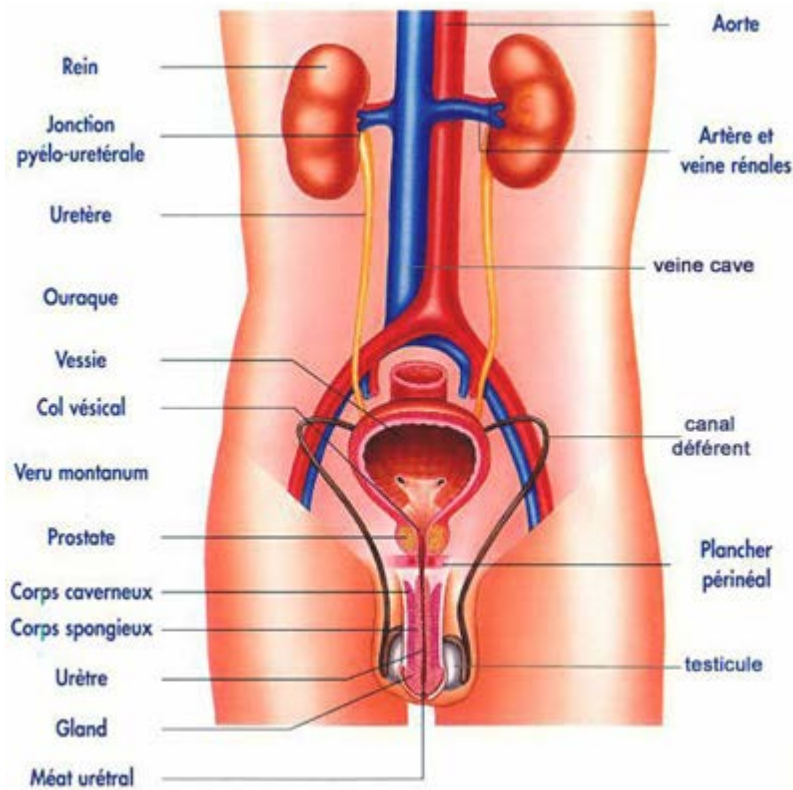


Figure 5 : Appareil urinaire : vue générale chez l'homme [6]

2. Le Rein :

Les reins sont les organes excréteurs de l'urine, situés à la partie haute de la région rétropéritonéale latérale, de part et d'autre des gros vaisseaux prévertébraux auxquels ils sont reliés par leur pédicule. Chacun d'eux est muni d'un canal excréteur : l'uretère. Par rapport à la colonne vertébrale les reins sont situés entre D12 et L 3 ; ils sont partiellement protégés par la 11^{ème} et la 12^{ème} paire de côtes. Le rein droit est légèrement abaissé par rapport au rein gauche à cause du grand espace occupé par le foie.

On peut décrire au rein une face antérieure concave, une face postérieure plane, un bord externe fortement convexe, un bord interne concave et creusé par le sinus du rein, et deux pôles supérieur et inférieur.

Le rein est situé dans une loge cellulo-adipeuse : la loge rénale, limitée par le fascia périrénal, à travers lequel se font les rapports anatomiques des reins. Ce

fascia comprend deux feuillets : un feuillet antérieur ou pré-rénal (mince et lâche), et un feuillet postérieur ou rétro rénal dit encore fascia de Zuckerkandl (beaucoup plus épais et résistant).[37]

Le pédicule vasculaire du rein est formé de chaque côté par :

- **L'artère rénale** venant directement de l'aorte ; les artères rénales fournissent quelques branches collatérales : Artère surrénalienne inférieure ; artère pour les voies excrétrices du rein ; quelques artéριοles pour le bassinnet et les calices, Artères urétérales supérieures, antérieures et postérieures ; artères pour la graisse péri rénale.

- **La veine rénale** se jetant dans la veine cave inférieure.

- **Les lymphatiques : les lymphatiques médullaires et corticaux** se réunissent à la base des pyramides. Ils suivent ensuite les vaisseaux lobaires et pénètrent dans le sinus du rein. **Les lymphatiques du parenchyme** sont rejoints dans le sinus par les lymphatiques des parois calicielles et pyéliques. Les canaux lymphatiques valvulés sortent du hile en suivant les artères.

3. Le système collecteur rénal :

Il comprend les calices et le bassinnet. (Voire fig. 6)

- **Les CALICES** : ils prennent naissance dans le sinus par les petits calices qui se jettent dans les grands calices pour former le bassinnet. Les calices peuvent avoir une forme allongée (surtout le calice supérieur) ; parfois au contraire ils sont courts et ramassés.

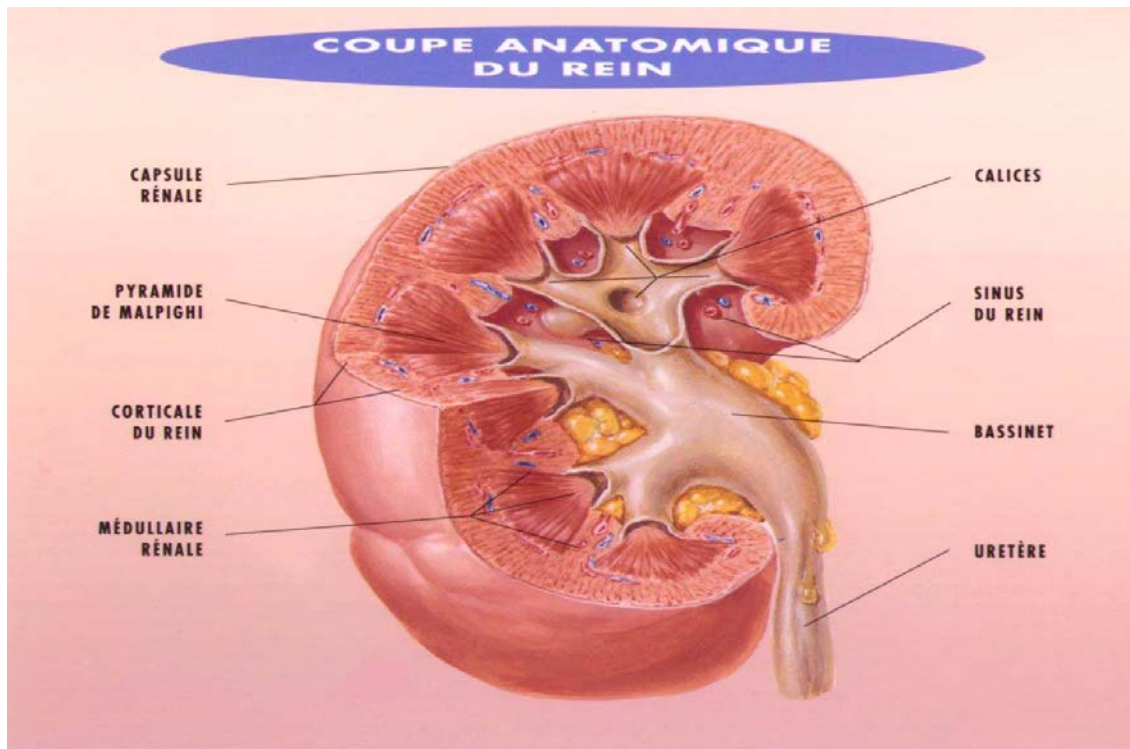


Figure. 6 : Coupe anatomique du rein [6]

➤ Le **BASSINET** : il a la forme d'un entonnoir aplati à son sommet inférieur et interne dont la base correspond au sinus rénal. La jonction entre le bassinet et l'uretère peut être siège de rétrécissement favorisant la stase urinaire.

4. Les uretères :

L'uretère est un conduit musculo-membraneux contractile qui s'étend du bassinet à la vessie. Son calibre est variable, et présente des rétrécissements physiologiques : la jonction pyélourétérale, le segment ilio lombaire et l'uretère intramural.

Ces trois rétrécissements divisent l'uretère en trois segments : l'uretère lombaire, l'uretère iliaque, et l'uretère pelvien.

L'uretère est oblique en bas et en dehors ; il mesure 30 cm de longueur. L'uretère est constitué de consistance ferme, animé de mouvements péristaltiques qui amènent les urines du rein à la vessie.

L'uretère reçoit sa **vascularisation artérielle** de multiples sources échelonnées le long de son trajet ; de haut en bas :

- Artère rénale,
- Artère génitale interne,
- Artère iliaque primitive
- Artère utérine ou vésiculo-déférentielle.

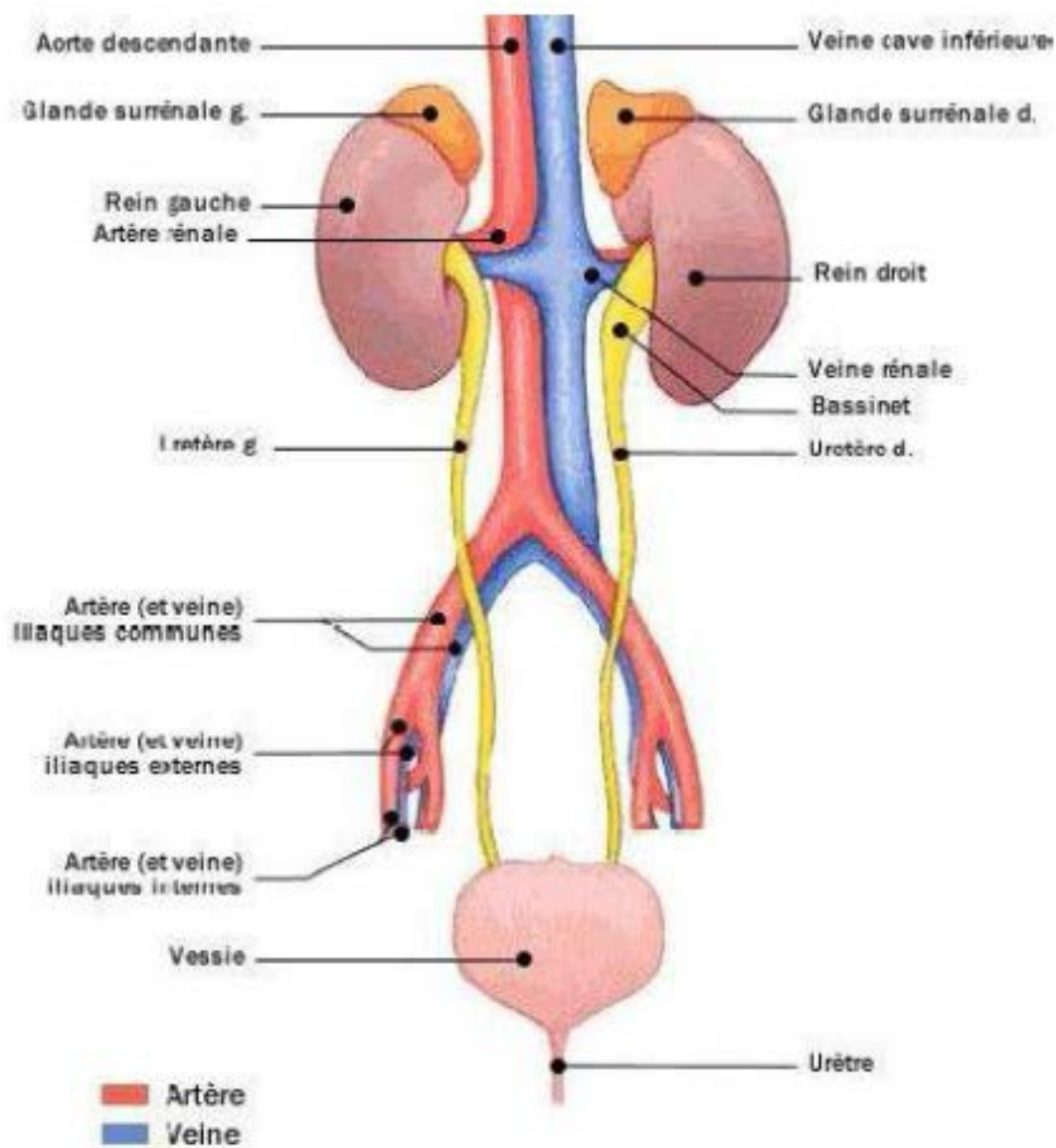
Ces rameaux, assez grêles, se divisent en T dans l'adventice de l'uretère, s'anastomosant largement entre eux. De ces anastomoses partent les branches pour la musculieuse et la muqueuse.

Les veines de l'uretère lombaire se jettent dans les veines de la capsule graisseuse péri rénale, dans les veines gonadiques. L'uretère pelvien se draine dans les veines hypogastriques ou dans un de leurs affluents.

Les Lymphatiques : sont tributaires :

- Des ganglions latéro-aortiques depuis l'origine de l'artère rénale jusqu'à la terminaison de l'aorte ;
- Des ganglions iliaques primitifs et iliaques internes et des chaînes moyennes et internes des ganglions externes.

Les nerfs accompagnent les artères et proviennent du plexus rénal, spermatique et pelvien. C'est surtout près des terminaisons que l'uretère reçoit de nombreux filets nerveux.



L'appareil urinaire

Figure7 : anatomie de l'appareil urinaire

III. RAPPEL DE L'ETHIOPATHOGENIE DES UROPATHIES CONGENITALES [2, 5,19]

L'appareil urinaire dérive de plusieurs structures inter dépendantes comme :

- Le blastème métanéphrogène, puis le métanéphros pour former le rein définitif sous l'induction du bourgeon urétéral ;
- Le bourgeon urétéral issu du canal de Wolff est à l'origine des uretères avec leur bassinet et calices ;
- Le sinus urogénital pour former la vessie et l'urètre.

Au cours de sa migration de la région sacrée vers la région lombaire, le métanéphros s'expose à des anomalies pouvant modifier son trajet normal et expliquer ainsi les ectopies rénales et les anomalies de rotations. Mais les uretères aboutissent en situation normale dans la vessie.

La division précoce du bourgeon urétéral avant d'atteindre le blastème métanéphrogène donne une bifidité urétérale.

Le niveau de contact entre bourgeon urétéral et métanéphros conditionne la bonne différenciation du blastème métanéphrogène, et dépend du niveau de naissance du bourgeon urétéral sur le canal de Wolff :

- Le bourgeon né trop haut sur le canal de Wolff au-dessus du blastème donne des reins dysplasiques ;
- Le bourgeon né trop bas entraîne une mauvaise différenciation rénale ;
- Deux bourgeons urétéraux sur le canal de Wolff conduisent à deux voies excrétrices pour le même rein : duplication de la voie excrétrice.
- Le bourgeon né trop loin du sinus urogénital ne sera jamais à la paroi vésicale et entraîne ainsi un abouchement urétéral ectopique.

Ainsi sont formées les différentes malformations congénitales de l'arbre urinaire.

IV. RAPPEL DES MALFORMATIONS CONGENITALES DU HAUT APPAREIL

Les uropathies malformatives constituent un ensemble d'anomalies très variées, ainsi on distingue :

- Les anomalies du parenchyme rénal.
- Les anomalies de la voie excrétrice.

A. ANOMALIES DU PARENCHYME RENAL [3,8,13]:

Elles sont nombreuses et affectent le parenchyme rénal :

- Dans sa structure propre : les hypoplasies rénales.
- Dans sa situation : les ectopies et les anomalies de rotation.
- Dans sa morphologie : les anomalies de nombres et les fusions.

1. Hypoplasies rénales :

Hypoplasie : correspond à une diminution du nombre et de la densité des néphrons existants.

Elle peut être totale ou segmentaire intéressant volontiers un pôle ou une partie du rein. (Voir figure 8)

➤ Hypoplasie rénale avec Oligo-méga-néphronie :

C'est un rein de petit volume comportant une diminution de la densité des néphrons existants. A la naissance, le nouveau-né avec Oligo-méga-néphronie importante va présenter un syndrome polyuro-polydipsique auquel s'associent très rapidement des vomissements avec déshydratation très souvent. L'insuffisance rénale va compléter le tableau clinique.

Si l'Oligo-méga-néphronie n'est pas sévère, l'insuffisance rénale apparaît un peu plus tardivement et évolue en quelques années vers une déchéance rénale totale.

L'UIV et l'artériographie orientent le diagnostic qui ne peut être confirmé que l'histologie. Elle met en évidence un nombre de glomérules très réduit avec un diamètre nettement augmenté.

➤ **Hypoplasie rénale simple :**

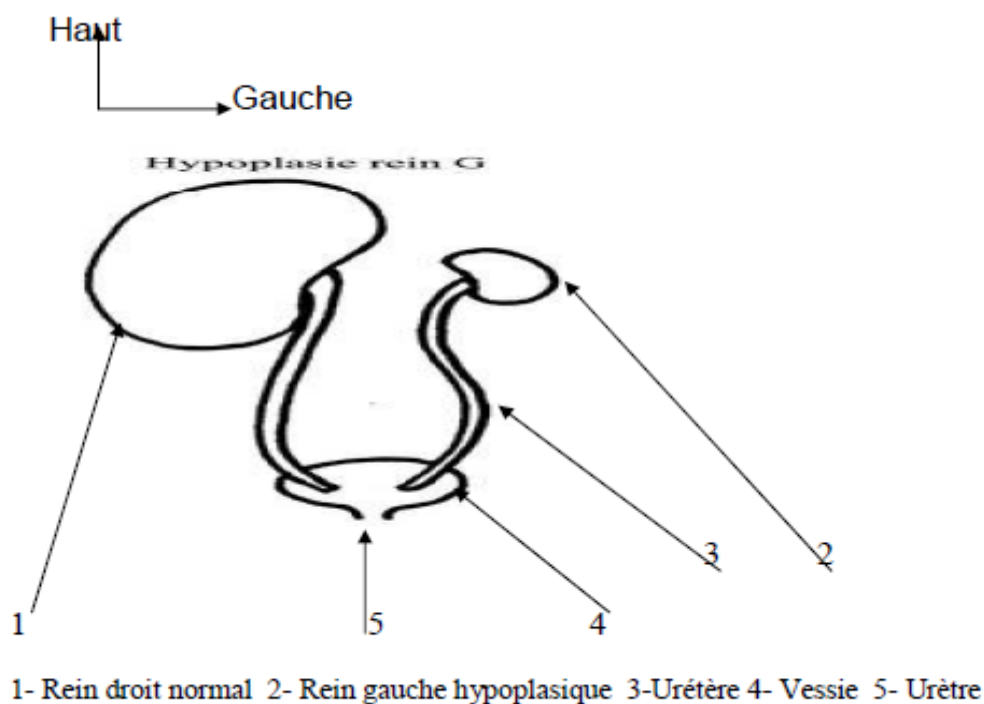
Cliniquement, qu'elle soit uni ou bilatérale, n'entraîne aucun signe. En effet, le nombre de néphrons fonctionnels est insuffisant pour assurer la fonction rénale.

Le diagnostic est évoqué radiologiquement devant un rein de petite taille.

➤ **Hypoplasie rénale segmentaire ou d'ASK-UPMARK :**

Elle est cliniquement évoquée devant une HTA qui apparaît souvent avant l'âge de 10 ans et dont la systolique peut dépasser 20 cmHg. On note fréquemment les récurrences d'infection urinaire pouvant entraîner à la longue une insuffisance rénale.

Le diagnostic para clinique est orienté par des examens comme l'UIV, l'artériographie, l'échographie et la tomodensitométrie. L'histologie fait la confirmation diagnostic.



Hypoplasie du rein gauche. Figure 8 (23)

2. Les anomalies de nombres :

➤ L'agénésie unilatérale :

Isolée, elle est très souvent asymptomatique et pouvant entraîner une hypertrophie compensatrice du rein unique.

A cette pathologie peuvent s'associer fréquemment des lésions comme ectopie rénale, malformations rénales, anomalies vertébrales.

➤ Agénésie rénale bilatérale :

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

➤ Rein surnuméraire :

Il est également rare. Le plus souvent le rein surnuméraire est hypoplasique et est généralement situé au-dessous de son homologue. Son diagnostic est habituellement per-opératoire. (Figure 9).

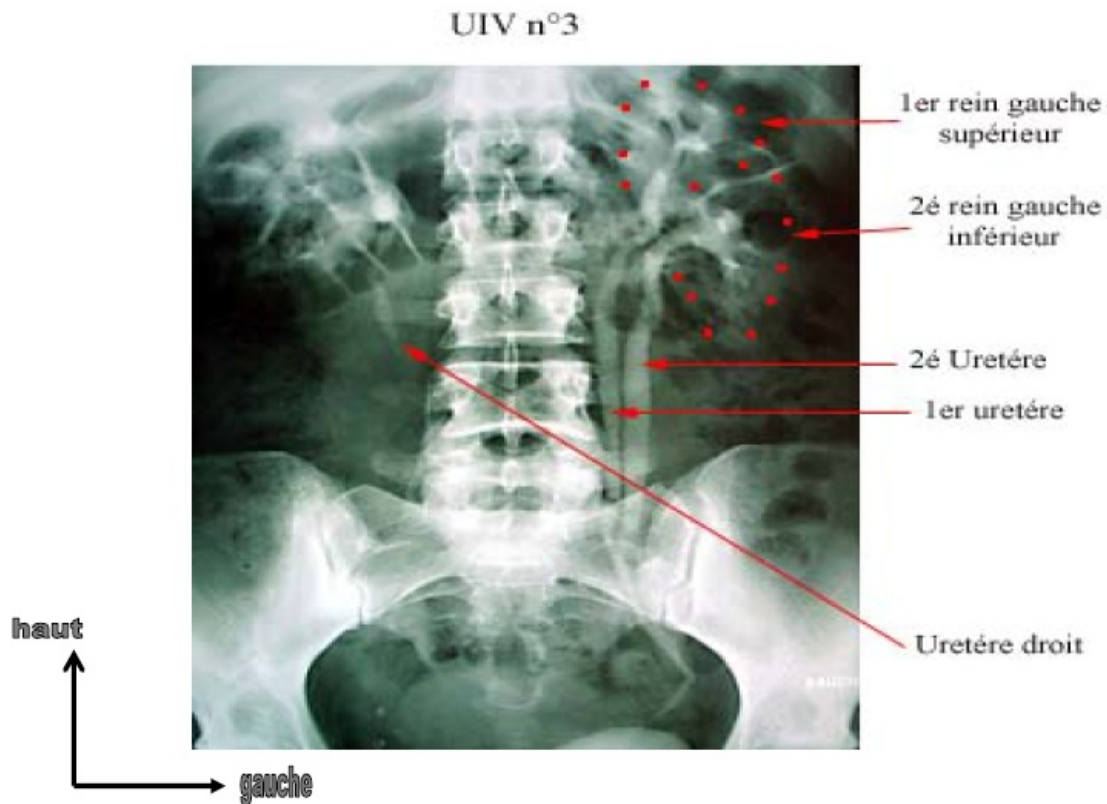


Figure 9 : UIV 2 reins superposés à gauche [7]

3. Anomalies de fusion :

Elles correspondent à la fusion partielle ou totale des deux blastèmes rénaux. Elles représentent environ 1/200 à 1/400 selon les auteurs. Leur gravité réside dans la fréquence des lésions associées.

➤ Rein en fer à cheval :(fig10)

La plus fréquente des fusions rénales. La fusion polaire inférieure des deux reins réalise une masse unique à concavité supérieure dont l'aspect rappelle un fer à cheval.

Cliniquement, c'est le signe de **Rowing** qui permet de poser le diagnostic : il s'agit d'une épigastralgie exacerbée par l'hyper extension du rachis. Le rein en fer à cheval est souvent découvert à l'occasion d'une complication : douleur, hématurie.

Le diagnostic repose sur l'UIV. La cystographie rétrograde permet de mettre en évidence le reflux Vésico- urétéral qui accompagne en général cette anomalie.



Figure 10 : Rein en fer à cheval [23]

➤ **Rein concrescent :**

On lui donne encore le nom de rein en galette, discoïde ou informe. Il résulte de la fusion du bord interne des 2 reins sur toute leur longueur. Il est rare et n'est découvert qu'à l'occasion d'une complication.

4. Anomalies de rotations : (24)

Le rein initialement tourné vers l'avant, le hile rénal subit une rotation de 90°, l'amenant à l'intérieur et vers la ligne médiane.

Les défauts de rotation se traduisent par la persistance de cette situation initiale. Les excès plus rares sont responsables de bassinets et de hiles totalement postérieurs.

Ces anomalies de rotation sont souvent retrouvées dans les reins ectopiques ou fusionnés.

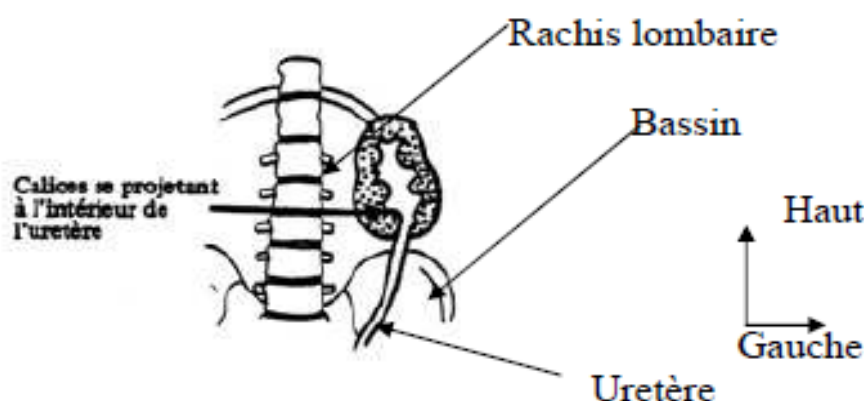


Figure 11 : Anomalies de rotations [23]

5. Anomalies de position ou rein ectopique (24) :

Le rein ectopique est défini selon Marion, comme un rein n'ayant jamais occupé une situation normale. L'embryologie nous explique la migration de l'ébauche rénale depuis la région sacrée, siège initial du blastème métanéphrogène jusqu'à la situation lombaire haute du rein définitif. Durant cette migration, un rein peut s'arrêter à un niveau quelconque ; ainsi, l'ectopie rénale peut être basse, haute, ou croisée.

En fonction du siège ; on peut avoir une symptomatologie variée : douleur, masse, hématurie, pyurie, HTA...Le diagnostic est radiologique ; y penser devant l'absence d'image rénale au siège habituel.

➤ Rein en ectopie croisée : Reins superposés.

Les 2 reins siègent du même côté. Le rein ectopique siège de l'autre côté de la ligne médiane. Son uretère croise la ligne médiane. Il fusionne avec le rein contre latéral en place dans 90% des cas. Parmi les formes décrites **Rein Sigmoide** où le bord interne du pôle supérieur du rein ectopique fusionne avec le bord interne du pôle inférieur du rein en place.

Le motif de consultation peut être une masse abdominale.

➤ **Ectopie rénale basse :**

Le rein est situé soit dans la fosse iliaque, soit dans le pelvis ; 50% environ des reins pelviens sont peu ou pas fonctionnels.

➤ **Ectopie rénale haute :**

La forme extrême due à un excès de migration avant la fermeture du diaphragme, est le rein en position intra thoracique.

Le rein thoracique se trouve au-dessus de l'orifice inférieur du thorax. Il se rencontre surtout chez l'adulte et du côté gauche. L'UIV et l'échographie restent les examens complémentaires de certitudes.

B. ANOMALIES DES VOIES URINAIRES : [20 ,14]

1. Anomalies calicielles [25,9]

➤ **Mégacalicosé :**

Dilatation non obstructive de l'ensemble des calices d'un rein, sans dilatation associée du bassin. Cette anomalie est peu fréquente et se rencontre le plus souvent dans le sexe masculin. Dans 80% des cas, elle est unilatérale.

➤ **Diverticules pyélo caliciels :**

Cavité kystique située dans le parenchyme rénal communiquant avec la voie excrétrice par un étroit pertuis. L'affection est rare et apparaît dans 0,2% des urographies.

2. La maladie de la jonction pyélourétérale [16]

Le syndrome de la jonction pyélo urétérale est la plus fréquente des malformations obstructives de l'appareil urinaire.

Cliniquement c'est la douleur lombaire qui amène le malade à consulter.

L'échographie rénale montre une dilatation pyélo calicielle. L'UIV montre un retard de sécrétion, une dilatation pyélo calicielle contrastant avec un uretère non visible, voire muet. Il est bilatérale dans 5% des cas. Son diagnostic est posé par l'UIV. (Figure 12)

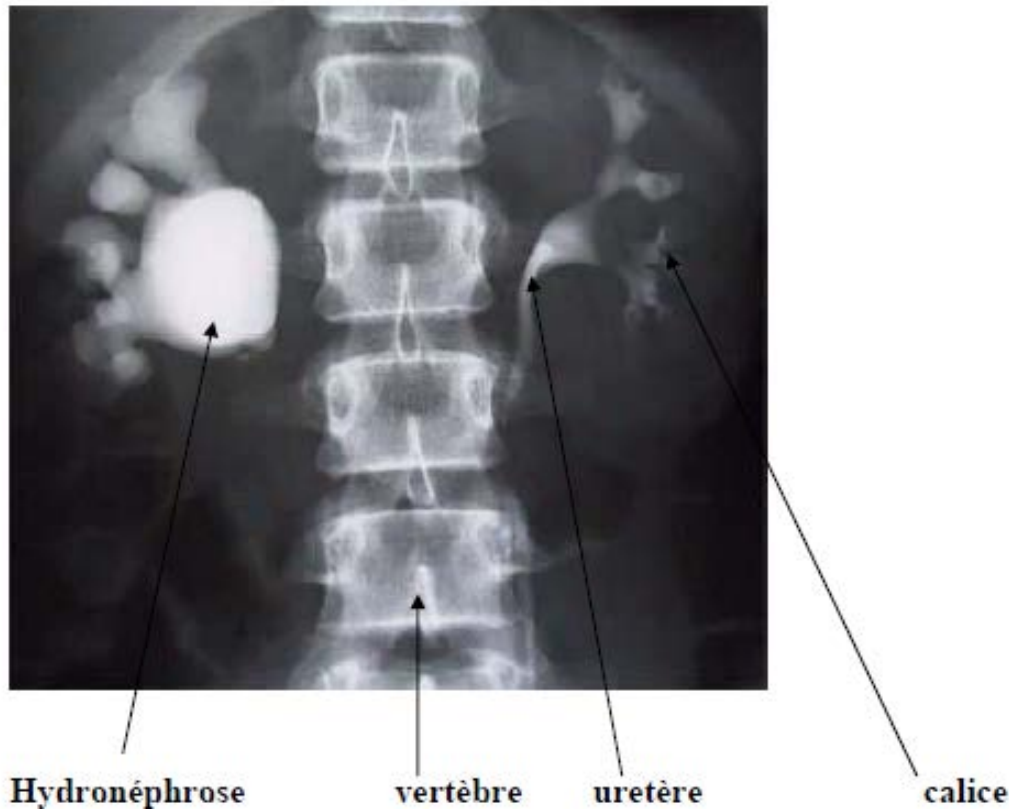


Figure 12 : Syndrome de jonction pyélourétérale droite (Hydronéphrose) à l'UIV [1]

3. Malformation de l'uretère [26,27]

a. Anomalie du nombre ou duplications de l'uretère :

Elles se définissent comme un dédoublement de la voie excrétrice d'une unité rénale, par ailleurs normale sur le plan du parenchyme. Peuvent être :

➤ Partielles : Si les deux uretères homolatéraux se rejoignent en un uretère commun avant l'arrivée dans la vessie, l'orifice vésical sera dans ce cas unique on parle de bifidité pyélourétérale (voire fig.12) ;

➤ Totales : Si les deux uretères homolatéraux sont indépendants jusqu'à la vessie, s'abouchant chacun par un orifice distinct. On parle de duplication pyélourétérale (figure 13).

Cliniquement, en l'absence de complication, les duplications restent asymptomatiques. Cependant, elles sont parfois associées à des pathologies comme urétérocèle ou le reflux qui vont permettre leur découverte.

L'UIV reste l'examen de base. La cystographie rétrograde, l'endoscopie et la pyélographie rétrograde n'ont d'intérêt que dans les formes compliquées de duplication de l'uretère.

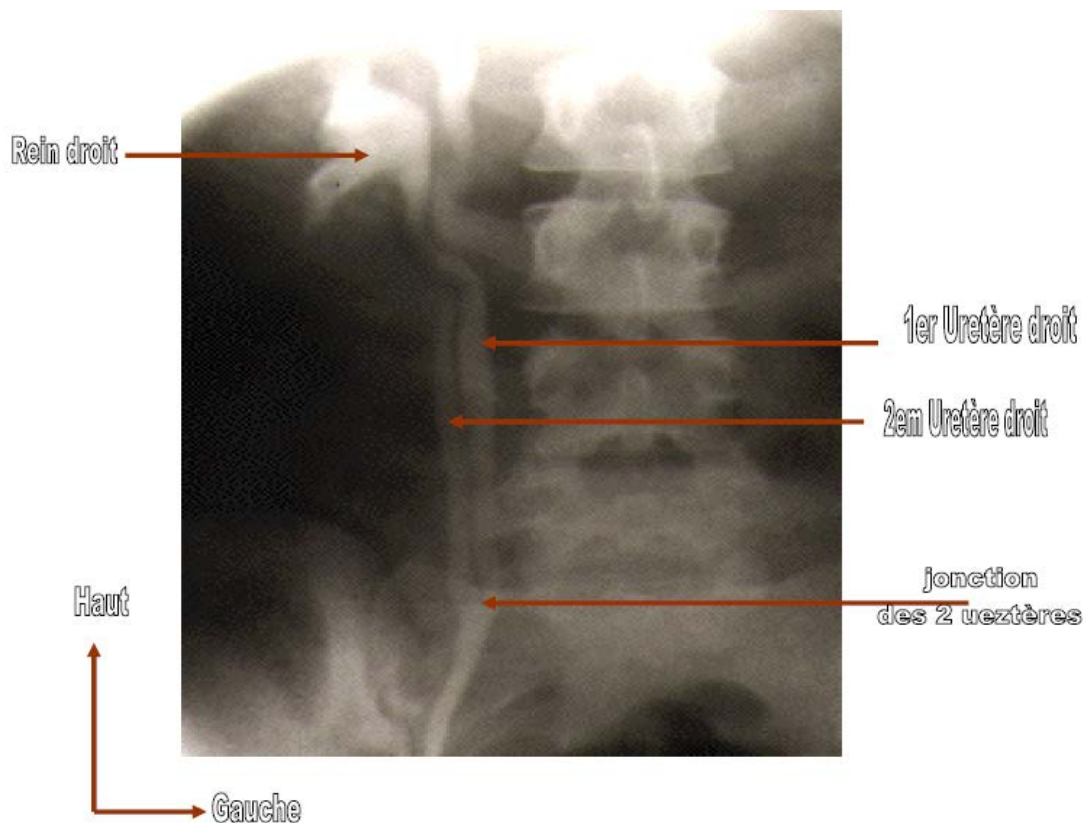


Figure.12 UIV : Bifidité pyélourétérale droite

(Les uretères se rejoignent devant le promontoire sacré)

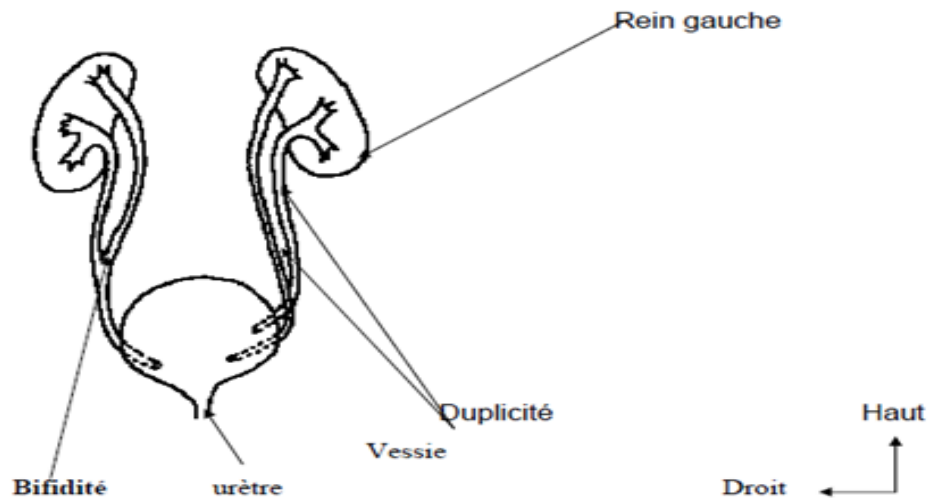


Figure.13 : Bifidité droite, Duplicité gauche [22]

b. Anomalie de l’orifice urétéral :

➤ **Urétérocèle :** [11]

C’est une malformation caractérisée par une dilatation pseudo kystique de l’uretère intra vésical sous muqueux. (Figure 14)

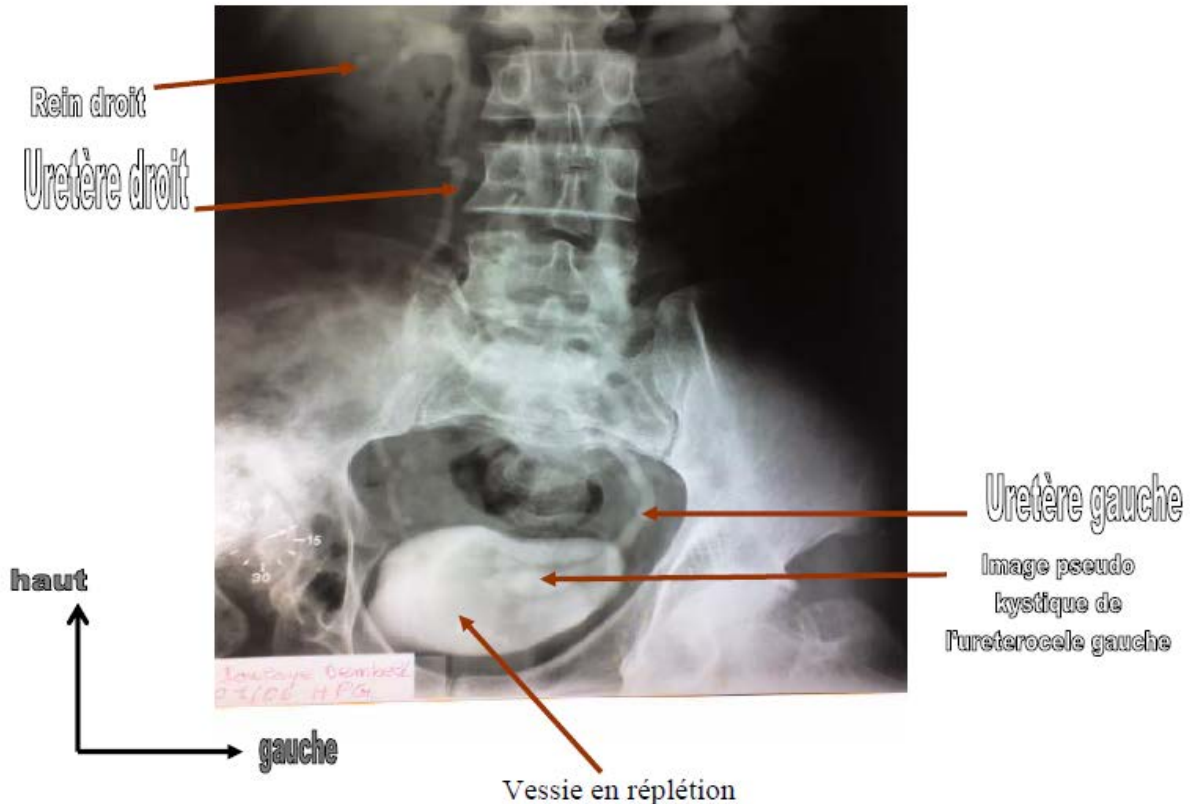


Figure 14 : UIV urétérocèle gauche [17]

(Cliché d’UIV du CHU Gabriel TOURE)

➤ **Reflux vésico-rénal :**

Il s'agit de la régurgitation d'urine vésicale au niveau du haut appareil urinaire par défaillance de la jonction utérovésicale [30].

Le RVU est le résultat d'une insuffisance du système physiologique anti-reflux de la jonction utérovésicale (JUV) déterminé dans le cas normal par une organisation précise des différents éléments anatomiques de cette jonction (long trajet sous muqueux et l'amarrage solide de l'orifice urétéral au trigone superficiel) [31]. On admet que ce système subit une maturation avec la croissance expliquant la guérison spontanée des reflux des jeunes enfants [32]

Les signes d'appel en sont l'infection urinaire et la douleur rétrograde suivant le trajet de l'uretère.

La cystographie rétrograde reste l'élément essentiel du diagnostic.

➤ **Abouchement ectopique de l'uretère :**

On parle d'abouchement ectopique, lorsque l'orifice urétéral se situe en dehors de l'angle correspondant du trigone.

- Dans le système séminal ou l'urètre chez le garçon ([33],[34],[35])
- Dans le système génital (utérus ou vagin) ou l'urètre chez la fille [36]

c. Anomalies du calibre urétéral ou Méga uretère primitif [10]

C'est une dilatation congénitale de l'uretère consécutive à une anomalie de la partie terminale de l'uretère.

Les signes cliniques en faveur du méga uretère primitif sont : pyurie, infections, énurésie, douleurs abdominales et/ou lombaires, hématurie.

En période anténatale, la découverte est échographique. Le diagnostic de certitude est radiologique : l'UIV avec clichés tardifs, montre la dilatation de l'uretère.

Il peut être secondaire à un urétérocèle, un abouchement ectopique, valve de l'urètre postérieur et/ou une vessie neurogène.

d. Anomalie du trajet urétéral :[23][15]

➤ Uretère rétro cave :

L'uretère rétro cave est une malformation congénitale rare caractérisée par un trajet spiroïde ou en S de l'uretère autour de la veine cave inférieure. Figure (15)

La clinique est dominée par la douleur et l'infection urinaire rarement on note une hématurie.

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

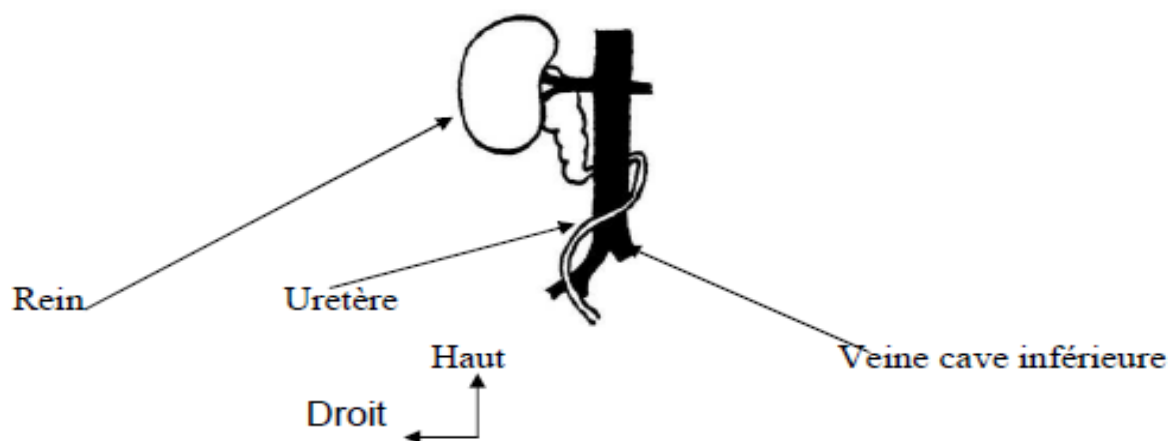


Figure 15 : URETERE RETRO CAVE [23]

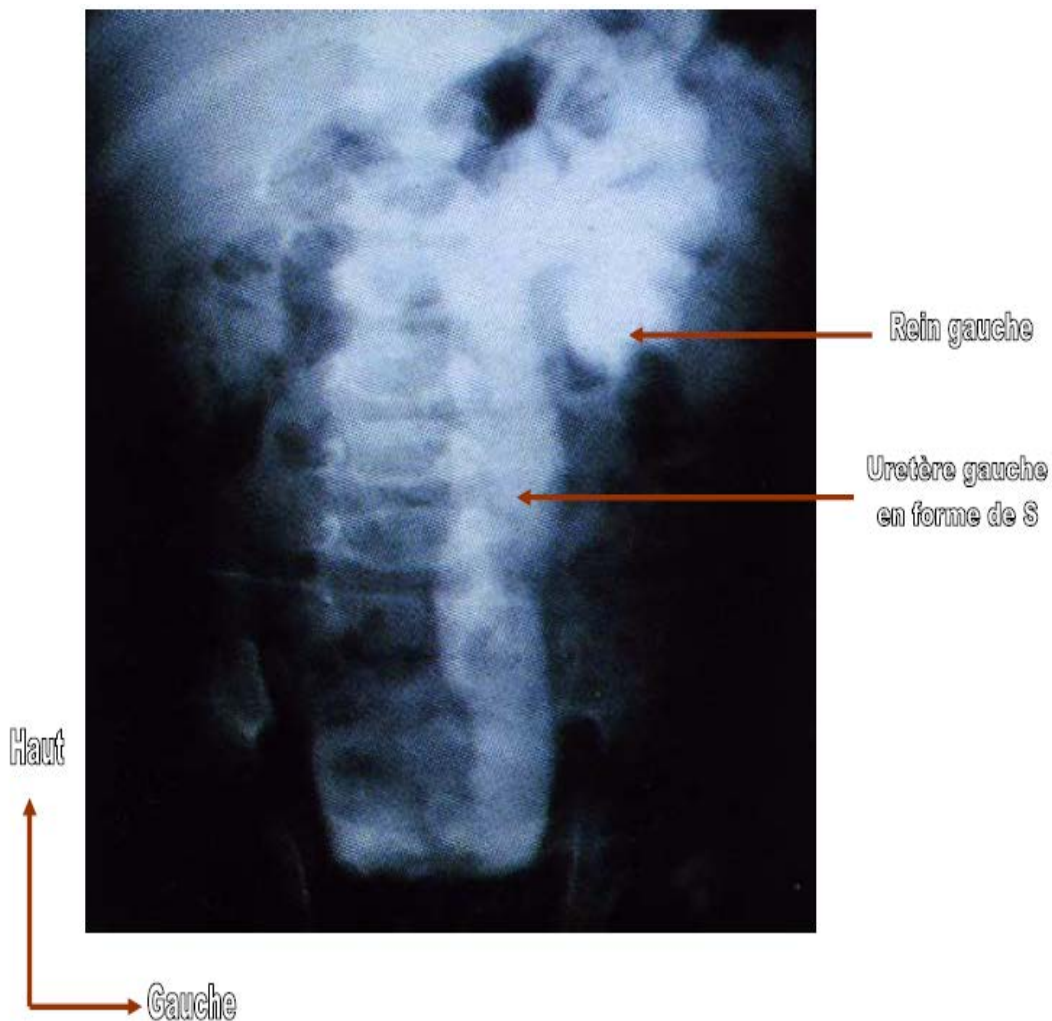


Figure 16 : UIV : Uretère rétro cave [7]

(La veine cave n'est pas opacifiée)

➤ **Uretère rétro iliaque :**

L'uretère croise les vaisseaux iliaques par derrière le plus souvent entre artère et veine iliaque primitive. Cette anomalie est exceptionnelle.

e. Les sténoses congénitales de l'uretère :

Ces anomalies peuvent revêtir 3 aspects anatomiques principaux :

➤ **Les valves de l'uretère :**

Les valves urétérales représentent une étiologie rare d'obstruction de la voie excrétrice supérieure et peuvent être découvertes à tout âge.[28] Wall et Wachter

[29] ont proposé des critères stricts pour retenir le diagnostic de valve urétérale : d'abord, l'existence d'un repli muqueux transversal de la muqueuse urétérale contenant des fibres de muscle lisse, ensuite, la présence d'une dilatation en amont de la valve et enfin, l'absence d'autres causes mécanique ou fonctionnelle d'obstruction .

➤ **Les fibroses congénitales :**

Ce sont des sténoses circonférentielles avec parfois un aspect en siphon en aval.

➤ **Les brides vasculaires ou fibreuses :**

Elles coudent l'uretère vers la ligne médiane et le fixent contre le psoas.

MATERIELS & METHODES

I. MATÉRIELS D'ÉTUDE

1. Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective de 86 cas pris en charge pour malformations du haut a appareil urinaire, traités chirurgicalement au sein du service d'urologie au CHU HASSAN II Fès sur une période de 08 ans allant de 2010 à 2018.

2. Population d'étude

Tous les patients qui ont été hospitalisés au sein du service d'urologie durant la période étalée entre le 01 Janvier 2010 et le 31 Décembre 2018.

3. Critères d'inclusion

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

4. Critères d'exclusion

Les patients dont les dossiers étaient incomplets.

5. Limites de l'étude

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

6. Considérations éthiques

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

II. METHODE D'ETUDE

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

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

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

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

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

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

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 14	24 ans Masculin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Normal	-Fonction rénale : normale -ECBU : stérile	-ASP : sans particularité -Echographie : hydronéphrose Stade III à droite -UIV : Stade III à droite	Syndrome de jonction pyélorétérale droit stade III	-Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Plastie de JPU selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J	Suites immédiates : Simples Suivi : Patient perdu de vue
Cas 15	24 ans Masculin SF : Douleur lombaire droite Ex PH : Normal	-Fonction rénale : normale -ECBU : stérile	-ASP : sans particularité -Echographie : hydronéphrose droite -UIV : stade III à droite	Syndrome de jonction pyélorétérale droit stade III	-Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal droit -Présence de pédicule polaire inférieur -Plastie de JPU selon ANDERSONHYNES après décroissement du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J	Suites immédiates Simples Suivi : Patient perdu de vue
Cas 16	21 ans Féminin SF : Colique néphrétique gauche Ex PH : Sensibilité de la fosse lombaire gauche	-Fonction rénale : normale -ECBU : Klebsiella	-ASP : calcifications se projetant sur le rein gauche -Echographie : hydronéphrose +nombreuses lithiases pyélocalicielles à gauche -UIV : stade III à +lithiases à gauche	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche stade III +lithiase	-Lombotomie sur le 12 ^{ème} espace intercostal gauche -Plastie de la jonction selon ANDERSONHYNES après extraction des calculs et mise en place d'une sonde double J	Suites immédiates Simples Suivi Patient perdu de vue
Cas 17	46 ans Masculin SF : Colique néphrétique gauche, Hématurie Ex PH : Normal	-Fonction rénale : normale -ECBU : stérile	-ASP : présence d'une calcification se projetant sur le rein gauche -Echographie : hydronéphrose +calcul au niveau du groupe caliciel inférieur gauche -UIV : stade III +calcul caliciel à gauche	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche stade III +lithiase	-Lombotomie sur le 11 ^{ème} espace intercostal gauche -Résection de la jonction selon ANDERSONHYNES après extraction du calcul et mise en place d'une sonde double J	Suites immédiates Simples Suivi : bonne évolution Après 7 mois : -Bilan clinique normal -UIV de control : Normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 18	17 ans Homme SF : douleurs lombaires gauche Ex PH : normal	-Fonction rénal normal -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche -Uroscanner : artère polaire antéro inférieure croisant la JPU gauche +dilatation des cavités pyélocalicielles gauches contrastant avec uretère fin.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieure	-Lombotomie sur 11eme espace Intercostal gauche Présence de pédicule polaire inférieur -Plastie de jonction selon Anderson Hynes après décroissement du pédicule polaire inférieur MEP d'une sonde JJ	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 2 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire
Cas 19	43ans Homme SF : lombalgie gauche Ex PH : sensibilité fosse lombaire gauche	-Fonction rénal normal -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche -Uroscanner : artère polaire antéro inférieure croisant la JPU gauche +dilatation importante des cavités pyélocalicielles gauches sans visualisation de l'uretère.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieure	-Lombotomie sur 11eme EIC gauche -Décroissement du pédicule polaire inférieur -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES MEP d'une sonde JJ	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 2 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire
Cas 20	32 ans Homme SF : douleurs lombaires droites Ex PH : normal	-Fonction rénal normal -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose droite +lithiase pyélique droite. -Uroscanner : lithiase pyélique +dilatation des cavités pyélocalicielles droites sans visualisation de l'uretère.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit +lithiase	-Lombotomie sur 11eme EIC gauche -Extraction du calcul -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES MEP d'une sonde JJ	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 21	38 ans Femme SF : lombalgies gauches Ex PH : normal	-Fonction rénal normal -ECBU stérile	-Uroscanner : dilatation bilatérale des cavités pyélocalicielles sans visualisation de l'uretère.	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral	Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES MEP d'une sonde JJ	Suites immédiates simples Suivi : Patiente perdue de vue.
Cas 22	56 ans Homme SF : douleur lombaire Droite +Hématurie Ex PH : Contact lombaire à droite	-Fonction rénale : Urée=2,02g/l Créatinine=66 mg/l -ECBU : stérile -NFS sans anomalie	-Echographie : hydronéphrose bilatérale+ multiples lithiases des 2 cotés -Uroscanner : dilatation pyélocalicelle bilatérale Multiples lithiases des 2 cotés. -Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral +lithiases des 2 cotés.	-Lombotomie sur le 11 ^{eme} espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES Après extraction des calculs et mise en place d'une sonde double J à droite	Suites immédiates simples Néphrectomie gauche Suivi : Patient perdu de vue

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 23	17 ans Femme SF : lombalgie gauche Ex PH normal	-Fonction rénal normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche -Uroscanner : artère polaire inférieur croisant JPU gauche+ dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieur	-Lombotomie sur 11eme EIC gauche, décroissement du pédicule polaire inférieur -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES -MEP d'une sonde JJ	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 10 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 24	40 ans Homme SF lombalgie gauche Ex PH normal	-Fonction rénal normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche -Uroscanner artère polaire inférieur croisant la jonction gauche + dilatation des cavités pyélocalicielles gauche avec uretère fin	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieur	-Lombotomie sur 11eme EIC gauche décroissement du pédicule polaire inférieur -Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES -MEP d'une sonde JJ	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 36 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 25	63 ans Femme ATCD : 0 SF : colique néphrétique droite +hématurie Ex PH sensibilité fosse lombaire droite	-Fonction rénal normale -ECBU positif à Echoli	-Echographie : hydronéphrose +lithiases multiples à droite -Uroscanner : confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU à droite.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit +lithiase	-Lombotomie sur le 11 ^{ème} EIC droit extraction des calculs -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES mise en place d'une sonde double J à droite.	Suites immédiates simples. Suivi : Evolution : Echec de Pyéloplastie malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet puis changement sonde JJ chaque 6mois.
Cas 26	50ans Femme ATCD : néphrectomie sur IRC. SF : lombalgies gauches Ex PH normal	-Fonction rénal normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche. -urographie : dilatation pyélocalicielle gauche sans lithiase visible, artère polaire inférieure croisant la JPU gauche. -Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieur	-Lombotomie sur 11eme EIC gauche, décroissement du pédicule polaire inférieur - Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES et mise en place d'une sonde JJ	Suites immédiates simples. Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echo de contrôle normal Avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 27	39 ans Homme ATCD :0 SF : douleur des fosses lombaire Ex PH : sensibilité au niveau de fosse lombaire gauche	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Uroscanner : dilatation pyélocalicielle bilatérale Multiples lithiases des 2 cotés sans visualisation de l'uretère sous-jacent	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral +lithiases des 2 cotés	-Plastie de jonction selon ANDERSON HYNES et mise en place d'une sonde JJ	Suites immédiates simples Suivi : Patient perdu de vue

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 28	25ans Femme ATCD :0 SF : hématurie + lombalgie gauche Ex PH : normal	-Fonction rénal normale -ECBU positif à E-coli	-uroscanner : dilatation pyélocalicielle bilatérale avec uretère fin des 2 cotés sans lithiase visible	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral	-Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite	Suites immédiates simples. Suivi : Patiente perdue de vue
Cas 29	34 ans Homme ATCD :0 SF : Lombalgie droite Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose droite -Uroscanner : dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère évoquant un syndrome de JPU droit.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit	-Traitement endoscopique par endopyélotomie antégrade	Suites immédiates simples. Suivi : Echec endopyélotomie : reprogrammé pour Pyéloplastie
Cas 30	22 ans Homme ATCD :0 SF : lombalgie gauche Ex PH : contact lombaire gauche	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche -Uroscanner : dilatation pyélocalicielle gauche avec uretère fin évoquant un syndrome de JPU gauche.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche	-Coelioscopie Trans péritonéal selon technique D'ANDERSON HYNES.	Suites immédiates simples Suivi : Evolution satisfaisante à long terme
Cas 31	45 ans Femme ATCD :0 SF : lombalgie droite Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose droite + lithiase droite -Uroscanner : dilatation pyélocalicielle droite avec lithiase pyélique associée. -Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit +lithiase	-Lombotomie sur le 11ème espace intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite	Survenue d'une infection urinaire en postopératoire immédiat. Suivi : Evolution satisfaisante après 12 mois
Cas 32	37 ans Femme ATCD :0 SF : colique néphrétique droite Ex PH : sensibilité de la fosse lombaire droite	-Fonction rénale normale -ECBU positif à E-coli	-Echographie : hydronéphrose droite. -Uroscanner : dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit	-Lombotomie sur le 11ème espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES mise en place d'une sonde double J à droite	Suites immédiates simples. Suivi : Evolution : Echec de Pyéloplastie malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet après échec une endopyélotomie a été réalisé.

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 33	60 ans Homme ATCD :0 SF : Lombalgies gauches Ex PH : contact lombaire gauche.	-Fonction rénale normale -ECBU positif à Ecoli	-Echographie : hydronéphrose gauche. -Uroscanner : importante dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur croisant la JPU gauche.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieur	-Lombotomie sur le 11ème espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES après décroissement vasculaire du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J à gauche.	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 8 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 34	20 ans Homme ATCD 0 SF : Lombalgie gauche Ex PH normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche. -Uroscanner : importante dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur croisant la JPU gauche.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieur	-Lombotomie sur le 11ème espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES après décroissement vasculaire du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J à gauche.	Suites immédiates survenue d'une pyélonéphrite. Suivi : Bonne évolution après 3 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 35	25 ans Femme ATCD 0 SF : Lombalgie gauche Ex PH normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose gauche. -Uroscanner : importante dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur croisant la JPU gauche.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +vaisseau polaire inférieur	-Lombotomie sur le 11ème espace intercostal droit -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES après décroissement vasculaire du pédicule polaire inférieur et mise en place d'une sonde double J à gauche.	Suites immédiates simples. Suivi : Bonne évolution après 12mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 36	19 ans Femme ATCD 0 SF : hématurie + lombalgie gauche. Ex PH : normale	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose + lithiase gauche -Uroscanner : lithiase pyélique gauche + dilatation pyélocalicielle gauche avec uretère fin.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +lithiase	-Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal gauche -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à gauche.	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 37	61 ans Homme ATCD : pyélonéphrite SF : Lombalgies gauche + fièvre non chiffrée + pollakiurie Ex PH : Sensibilité lombaire gauche + fièvre 39°	-Fonction rénale normale -GB 16800 -ECBU positive à Klebsiella	-Echographie : hydronéphrose gauche. -uroscanner : dilatation pyélocalicielle gauche importante sans lithiase visible avec uretère sous-jacent fin	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche	-Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal gauche -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à gauche.	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 8 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 38	35 ans Homme ATCD 0 SF : Lombalgie gauche Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Uroscanner : importante dilatation pyélocalicielle gauche sans visualisation de l'uretère + artère polaire antéroinférieur croisant la JPU gauche.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +vaisseau polaire inférieur	-Coelioscopie Trans péritonéale selon technique ANDERSONHYNES	Suites immédiates survenue d'un Urinome Suivi : Evolution satisfaisante à long terme
Cas 39	39 ans Homme ATCD : pyélolithotomie SF : lombalgie droite Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose + lithiase à droite -Uroscanner : confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU à droite.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit +lithiase	-Lombotomie sur le 11 ^{ème} EIC droit extraction des calculs -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite.	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 2 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 40	27 ans Homme ATCD :0 SF : sensation de pesanteur au niveau lombaire + hématurie Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose bilatérale -Uroscanner confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU bilatérale. -Scintigraphie DMSA : néphrogramme de stase d'allure obstructive	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral	-Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J.	Suites simples Suivi : Evolution satisfaisante après 8 mois.
Cas 41	32 ans Femme ATCD : pyélolithotomie SF : lombalgie droite Ex PH normal	-Fonction rénale normale -ECBU positif à E-coli	-Echographie : hydronéphrose + lithiase droite. -Uroscanner : lithiase pyélique + dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère sous-jacent.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit +lithiase	-Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite.	Suites immédiates simples Bonne évolution après 12 mois Bilan clinique normal Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 42	29 ans Homme ATCD : 0 SF : lombalgies gauches Ex PH normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie hydronéphrose gauche -Uroscanner artère polaire inférieur croisant la jonction gauche + dilatation des cavités pyélocalicielles gauche avec uretère fin.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +artère polaire inférieur	-Résection anastomose selon ANDERSONHYNES + décroissement vasculaire	Suites immédiates survenue d'une pyélonéphrite Suivi : Bonne évolution après 7 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 43	36 ans Homme ATCD :0 SF : lombalgie droite Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie hydronéphrose bilatérale -Uroscanner confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU bilatérale.	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral	-Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J.	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 44	49 ans Homme ATCD : 0 SF : lombalgie gauche Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU positif à E-coli	-Echographie hydronéphrose + lithiases multiples à gauche -Uroscanner confirmation des résultats précédents évoquant un Sd de JPU gauche.	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche +lithiase	-Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal gauche -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à gauche.	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution après 6 mois -Bilan clinique normal -Echographie de contrôle normal avec légère dilatation séquellaire des cavités rénales
Cas 45	28 ans Homme ATCD :0 SF : douleurs lombaires Droites Ex PH normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Echographie : hydronéphrose + lithiase droite -Uroscanner : lithiase droite + dilatation pyélocalicielle droite sans visualisation de l'uretère évoquant un syndrome de JPU droit.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit +lithiase	-Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite.	Suites immédiates simples Suivi Evolution satisfaisante après 2 mois.

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 46	34 ans Femme ATCD : pyélonéphrite SF : douleur des fosses lombaires gauche + fièvre non chiffrée et frissons Ex PH : lombalgie gauche accentuée à la percussion + T°=41°C	-Fonction rénale normale -GB 21 000 -ECBU positif à Klebsiella	-Uroscanner : dilatation pyélocalicelle bilatérale contrastant avec uretère fin sans lithiase visible	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatérale	-Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite	Suites immédiates simples Suivi Patiente perdue de vue
Cas 47	24 ans Homme ATCD : 0 SF : lombalgies droites Ex PH : normal	-Fonction rénale normale -ECBU positif à Ecoli	-Echographie : hydronéphrose + lithiase droite -Uroscanner : lithiase droite + dilatation pyélocalicelle droite sans visualisation de l'uretère évoquant un syndrome de JPU droit.	Syndrome de jonction pyélorétérale droit +lithiase	-Lombotomie sur le 11ème espace Intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite.	Suites immédiates simples Suivi Evolution satisfaisante après 3 mois.
Cas 48	27 ans Homme ATCD : Episodes d'infection urinaire SF : Dysurie + Hématurie Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU : Positif à E-coli	-Echographie : Dilatation pyélocalicelle droite importante sur calcul au niveau de la jonction -Uroscanner : Calcul + Dilatation pyélocalicelle + Distension du bassinet évoquant un syndrome de JPU	Syndrome de jonction pyélorétérale droite +lithiase	-Lombotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal droit -Extraction du calcul -Plastie de la JPU Selon ANDERSONHYNES et mise en place d'une sonde double J à droite.	Suites immédiates simples Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur recul de 2 ans.
Cas 49	36 ans Homme ATCD 0 SF : Douleurs lombaires gauches récidivantes Ex PH : Normal	-Fonction rénale : Normale -ECBU : Stérile	-Echographie : Hydronéphrose gauche importante à parenchyme rénal aminci -Uroscanner : Syndrome JPU gauche -Scintigraphie DMSA : Rein gauche : 5% Rein droit : 95%	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche	-Lombotomie latérale gauche -Néphrectomie et drainage de la loge rénale	-Suites immédiates : Simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur 4 mois.

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 50	24 ans Femme ATCD 0 SF : Lombalgies gauches + Brulures mictionnelles Ex PH : Normal	-Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à E-coli	-Echographie : Dilatation modérée des cavités pyélo calicielles gauches avec conservation de l'index cortical -Uroscanner : Syndrome JPU gauche -Scintigraphie DMSA : Fonction séparée du rein droit à 45%	Syndrome de jonction pyélorétérale gauche	Montée exclusive d'une sonde JJ	-Suites immédiates : Simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur un suivi de 9 mois
Cas 51	39 ans Homme ATCD 0 SF : Coliques néphrétiques gauches + Fièvre Ex PH : Sensibilité lombaire gauche	-Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à Klebsiella	-Echographie : Hydronéphrose gauche importante -Uroscanner : Hydronéphrose gauche importante sur Syndrome JPU gauche + Syndrome JPU droit minime	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral	Lobotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal gauche Résection anastomose de la JPU selon ANDERSONHYNESS	-Suites immédiates : simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur un suivi de 3 ans
Cas 52	17 ans Homme SF : Découverte fortuite d'une masse abdominale isolée Ex PH : Masse abdominale avec contact lombaire	-Fonction rénale : Normale ECBU : Stérile	-Uroscanner : Syndrome JPU bilatéral	Syndrome de jonction pyélorétérale bilatéral	1 ^{ère} intervention : Lobotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal droit Présence d'une artère polaire inférieure Résection anastomose de la jonction selon ANDERSONHYNESS + Mise en place d'une sonde JJ 2 ^{ème} intervention : Lobotomie sur 11 ^{ème} espace intercostal gauche + Plastie de jonction gauche selon ANDERSONHYNESS + mise en place d'une sonde JJ	-Suites immédiates : Simples -Suivi : Bonne évolution clinique et échographique sur un recul de 2 ans.
Cas 53	20 ans Femme SF : lombalgies gauches Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Échographie : hydronéphrose gauche+ AUSP calcification latéro-pelvienne gauche de 2cm -UIV : séquelles de pyélonéphrite et une grosse calcification stratifiée urétérale iliaque gauche	Un méga uretère obstructif gauche/ lithiase pelvienne gauche	Réimplantation urétéro-vésicale selon la technique de HENDREN sur une sonde double J. Lithotripsie extracorporelle	Suites immédiates : Simples Suivi : Patient perdu de vue

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 54	59 ans Femme SF : lombalgies gauches + anurie + contact lombaire gauche Ex PH : Normal	Insuffisance rénale avec créatinine=74 et urée =0.9	-UIV : image en faveur d'un méga uretère gauche obstructif.	Méga uretère gauche obstructif / insuffisance rénale	Montée d'une sonde JJ	Suites immédiates Simples Suivi Patient perdu de vue
Cas 55	24 ans Femme ATCD : hospitalisé pour coliques néphrétiques bilatérales. SF : Colique nephretiques bilatérales, brulures mictionnelles et une pollakiurie. Ex PH : sensibilité des deux fosses iliaques	-Fonction rénale normal -NFS normal -ECBU stérile	-Echographie : légère dilatation des cavités rénales gauches sans obstacle visible. -UIV : méga uretère bilatéral avec dilatation urétéro pyélocalicielle plus marquée à gauche. -UCR ne montre pas de reflux vésico-urétéral passif ou actif.	Méga uretère bilatéral	Réimplantation urétéro vésicale bilatérale selon la technique de POLITANO-LEADBETTER.	-Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire immédiat -Suivi Perdu de vue après retrait de sonde JJ
Cas 56	24ans Homme ATCD 0 SF : coliques nephretiques +multiples épisodes de kaliurie + pesanteur lombaire gauche. Ex PH : contact lombaire gauche.		-Echographie : dilatation pyélocalicielle gauche responsable d'une réduction du parenchyme rénal, uretère gauche dilaté sur sa totalité + lithiase pelvienne de 12mm de diamètre+ la portion de l'uretère post lithiase reste dilatée -AUSP sans particularité. -UIV urétéro hydronéphrose gauche en rapport avec une lithiase radio transparente de l'uretère pelvien gauche.	Méga uretère obstructif	Incision type Pfannestiel Résection de la radicelle en emportant le calcul qui était à son niveau. Réimplantation urétéro vésicale selon la technique de HENDREN sur une sonde JJ.	-Les suites immédiates sont simples avec une bonne Evolution. -Suivi Patient perdu de vue après retrait de sonde JJ.
Cas 57	43 ans Femme SF : lombalgies gauches Ex PH : contact lombaire gauche.	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-UIV : bifidité pyélo urétérale gauche et urétérocèle gauche -Echographie : lithiase calicielle moyenne du rein gauche.	Bifidité pyélo urétérale Gauche +urétérocèle gauche/lithiase calicielle moyenne gauche.	Dissection des deux uretères sur sonde jj /Urétérocélectomie Réimplantation LEADBETTER POLITANO	Suites immédiates : Urétéro hydro néphrose de bifidité pyélo urétérale gauche + infection urinaire
Cas 58	56 ans Masculin SF : lombalgies gauches+ Anurie Ex PH : Normal	Insuffisance rénale avec créatinine=69mg/l et urée=0.8.	-UIV : bifidité pyélo urétérale gauche avec dilatation du pyélon supérieur gauche. Lithiase rénale gauche d'environ 1.5 cm	Bifidité pyélo urétérale gauche/ insuffisance rénale	Montée de sonde urétérale JJ avec boucle sup dans le groupe caliciel inférieur	Suites immédiates : Syndrome de levée d'obstacle

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 59	19 ans Femme SF : troubles mictionnels à type de gouttes retardaires Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-UIV : Duplicité complète pyélo urétérale droite -Uroscanner : duplicité pyélo urétérale droite +abouchement ectopique de l'uretère	Duplicité pyélo urétérale droite +abouchement ectopique de l'uretère droit	Réimplantation urétéro vésicale de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO	Suites immédiates : Bonne amélioration En post opératoire Immédiat Suivi Patient perdu de vue à long terme
Cas 60	45 ans Femme SF : lombalgies droites Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-AUSP : calcifications se projetant sur le rein droit -- Echographie : lithiase pyélo calicelle droite -Uroscanner : duplicité pyélo urétérale droite+ lithiase obstructive	-Duplicité pyélo urétérale droite	Urétéro-pyélographie rétrograde Montée de sonde JJ pyélolithotomie	-Suites immédiates Bonne amélioration En post opératoire Immédiat -Suivi perdue de vue à long terme
Cas 61	-60 ans Homme SF : lombalgies droites +épisodes de rétention Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-UIV : rein droit augmenté de taille avec urétérocèle homolatéral	Urétérocèle droit	Urétérocélectomie Réimplantation urétéro vésicale selon COHEN	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire Immédiat -Suivi patiente perdue de vue à long terme
Cas 62	32ans Homme SF : douleurs pelviennes Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Échographie : deux pseudo kystes vésicaux -UIV : images-en « tête du serpent » des deux uretères terminaux	Urétérocèles bilatérales	Urétérocélectomie bilatérale Réimplantation urétéro vésicale selon COHEN	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire Immédiat -Suivi patiente perdue de vue à long terme
Cas 63	62 ans Femme SF : Lombalgies droites+ brulures mictionnelle pollakiurie Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-UIV : méga uretère droit et un urétérocèle bilatéral plus prononcé à droite	Méga uretère droit+ urétérocèle bilatéral	Réimplantation urétéro vésicale selon LEADBETTER POLITANO	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire Immédiat -Suivi patiente perdue de vue à long terme
Cas 64	48 ans Femme SF : Lombalgies droites Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Échographie : DUPC à droite -UIV : urétérocèle intra vésicale	Urétérocèle droite	Urétérocélectomie Réimplantation urétéro vésicale selon COHEN	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat. -Suivi patiente perdue de vue à long terme
Cas 65	66 ans Homme SF : Lombalgies droites Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-Uroscanner : Urétérocèle droite avec un calcul enclavé de 7mm	Urétérocèle droite + calcul enclavé	Méatotomie endoscopique	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat. -Suivi AUSP a 3 mois normal

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 66	22 ans Femme ATCD 0 SF : Troubles mictionnels à type de gouttes retardataires Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-UIV : Duplicité pyélorétérale droite -Uroscanner : Duplicité droite, abouchement ectopique de l'uretère droit	Duplicité droite+ abouchement ectopique de l'uretère droit	Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO	-Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire -Suivi : Patiente perdue de vue
Cas 67	19 ans Femme ATCD : Infections urinaires à répétition SF : Douleurs abdominales+ Brulures mictionnelles + Pollakiurie Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU stérile	-UIV : Méga uretère droit + Abouchement ectopique de l'uretère droit	Méga uretère droit + Abouchement ectopique de l'uretère droit	Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO	-Suites immédiates : Simples -Suivi : Patiente perdue de vue
Cas 68	25 ans Homme ATCD 0 SF : Coliques néphrétiques bilatérales + Brulures mictionnelles + Pollakiurie Ex PH : Sensibilité bilatérale des deux fosses iliaques	-Fonction rénale : normale -ECBU : stérile -NFS : Normal	-Echographie : Dilatation bilatérale des cavités rénales sans obstacle visible -UIV : Méga uretère bilatéral associé à un abouchement ectopique bilatéral	Méga uretère bilatéral + abouchement ectopique bilatéral	Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO	-Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire. -Suivi : Patient perdu de vue après ablation de la sonde JJ.
Cas 69	20 ans Homme ATCD 0 SF : Brulures mictionnelles + Incontinence urinaire Ex PH : Normal	-Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif E-coli	-UIV : Duplicité pyélo urétérale gauche -Uroscanner : Duplicité pyélo urétérale gauche + Abouchement ectopique de l'uretère gauche	Duplicité pyélo urétérale gauche + Abouchement ectopique de l'uretère gauche	Réimplantation de l'uretère d'abouchement ectopique selon LEADBETTER POLITANO	-Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire. -Suivi : Patient perdu de vue après ablation de la sonde JJ.
Cas 70	55 ans Femme ATCD : césarienne SF : Lombalgie gauche Hématurie Troubles mictionnels Ex PH : sensibilité lombaire gauche	-Créat 59 mg/L -Urée 2.05 g/L -Hb 11,8 g/dl -GB 16900 -ECBU positive à E-coli	-Echographie : dilatation calicelle en amont d'un obstacle lithiasique. -Uroscanner : RFC avec calcul pyélique + dilatation calicelle minime	Rein en fer à cheval + calcul pyélique	-Drainage par sonde JJ -Lithotripsie endo vésical + pyélolithotomie gauche	-Suivi Pas de récurrence lithiasique (recul d'un an)
Cas 71	16 ans Homme Pas d'ATCD SF : Lombalgie droites	-Créat 36 mg/L -Urée 1,10 g/L -GB 10200 -ECBU positive	-Echographie : RFC avec dilatation pyélocalicelle -Uroscanner : RFC avec dilatation pyélocalicelle importante	Rein en fer à cheval + syndrome de jonction pyélorétérale droit	-Drainage par sonde JJ -Cure de syndrome JPU droit (Plastie de la jonction en X-Y selon Foley)	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat. -Suivi patient perdu de vue

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
	fébriles Ex PH : sensibilité au flanc droit et lombaire droite + fièvre 39,5°C	à E-coli	-Scintigraphie : néphrogramme de stase d'allure obstructive -Uro-IRM : RFC avec dilatation malformative pyélocalicielle.			après retrait de sonde JJ.
Cas 72	33 ans Homme Pas d'ATCD SF : Lombalgies gauches Ex PH : pas de sensibilité lombaire	-Créat 11 mg/L -Urée 0,31 g/L -NFS sans anomalie -ECBU leucocyturie positive + culture négative	-AUSP : opacités calciques sur l'ombre rénale. -Echographie : Hydronéphrose droite + lithiases pyélocalicielles. -UIV : Hydronéphrose bilatérale avec des lithiases de stase. -Uroscanner : confirmation des résultats précédents + rein gauche mal roté. -Scintigraphie : RFC avec fonction normale.	Rein en fer à cheval +lithiase pyélocalicielle droite	-Pyélo-néphrolithotomie droite LEC -Urétroscopie Gauche -NLPC gauche -Néphrostomie bilatérale -Urétéro-néphroscopie	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat -Suivi Calculs résiduels Récidive lithiasique Recul 3 ans
Cas 73	39 ans Homme ATCD : infections urinaires à répétition SF : Lombalgies gauches + hématurie Ex PH : Sensibilité lombaire gauche	Créat 10,9 mg/L Urée 0,35 g/L NFS sans anomalie ECBU stérile	-AUSP : opacités calciques sur l'aire rénale gauche. -UIV : disrotation rénale bilatérale évoquant RFC + hydronéphrose gauche +lithiases pyélocalicielles. -Uroscanner : RFC + dilatation pyélocalicielle en amont des calculs obstructifs.	Rein en fer à cheval +lithiase	Pyélolithotomie gauche avec découverte d'une bifidité pyélique.	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat Pas de lithiases résiduelles -Suivi patient perdu de vue.
Cas 74	58 ans Homme Pas d'ATCD SF : Lombalgies gauches + fièvre non chiffrée Ex PH : Sensibilité lombaire gauche + fièvre 39°	-Créat 44 mg/L -Urée 1,51 g/L -Hb 9,7 g/dl -GB 12550 -ECBU cytologie positive + culture négative	-AUSP : opacité calcique au niveau pelvien droit + uretère lombaire. -Echographie : dilatation urétéropyélocalicielle droite en amont de lithiases. -Uroscanner : RFC avec double système excréteur.	Rein en fer à cheval+ double système excréteur	Pyélolithotomie gauche +drainage bilatéral par sonde JJ.	-Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire immédiat. Pas de lithiases résiduelles. -Suivi patient perdu de vue.
Cas 75	34 ans Homme Pas d'ATCD SF : Rétention aigue d'urines à répétition. Ex PH : Globe vésical	-Créat 227 mg/L -Urée 1,67 g/L -Hb 11,3 g/dl -ECBU cytologie positive + culture négative	-Echographie : globe vésical avec RFC siège d'une dilatation urétéropyélocalicielle. -Uroscanner : RFC avec une dilatation urétéropyélocalicielle droit en amont d'une lithiase urétérale droite. -UPR : aspect en faveur d'un syndrome de JPU gauche avec un uretère fin et pyélon très dilaté.	Rein en fer à cheval+ lithiase	Drainage bilatéral par une sonde JJ. Urétroscopie droite.	-Suites immédiates Bonne amélioration en post opératoire immédiat Pas de lithiases résiduelles -Suivi Patient perdu de vue

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 76	63 ans Homme ATCD : opéré pour calculs rénaux. SF : lombalgies droites avec signes de TUBA (pollakiurie, nycturie 5RN et dysurie) Ex PH : Sensibilité lombaire droite.	-créat 9 mg/l, -urée 0.35 g/l, - Hb à 15,4 g/dl, -GB 5040/mm ³ , -ECBU : Culture négative à cytologie positive.	-AUSP opacité projetée sur l'ombre rénale droit associé à une opacification vésicale. Uroscanner : calcul coralliforme droit de 33*22 mm sur rein en fer à cheval.	Rein en fer à cheval+ lithiase	Pyélolithotomie droite +drainage par sonde JJ avec cystolithotomie	-Suites immédiates simples. -Suivi : AUSP de contrôle a montré un calcul constitué sur la boucle inférieure.
Cas 77	18 ans Homme ATCD 0 SF : Lombalgies bilatérales chronique Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU négatif	-AUSP : opacités de tonalité calcique au niveau pelvien. -Uroscanner : RFC en position pelvienne présentant multiples calculs+ hydronéphrose majeur bilatérale.	Rein droit ectopique (pelvien) + RFC	Pyélotomie bilatérale+ MEP d'une sonde JJ.	-Suites immédiates simples avec disparition de la douleur -Suivi : évolution satisfaisante à long terme
Cas 78	45 ans Homme ATCD montée sonde JJ SF : Lombalgies gauches Ex PH : Normal	-Créat 19 mg/L -Urée 0,6 g/L -ECBU négatif	-TDM : sonde JJ en place avec persistance de la DUPC droite sans obstacle visible sur rein pelvien gauche. -scintigraphie DMSA : Rein droit :100% Rein gauche muet	Rein gauche ectopique (pelvien)+ lithiase	Néphrectomie du rein pelvien gauche.	-Suites immédiates bonne évolution en post opératoire AUSP de contrôle : pas de lithiase résiduelle -Suivi : évolution satisfaisante à long terme.
Cas 79	36 ans Femme ATCD 0 SF : Douleur lombaire droite + Hématurie Ex PH : Normal	-Fonction rénale normale -ECBU négatif	-AUSP : Calcification se projetant sur le rein droit -Echographie : Hydronéphrose + Calcul du groupe caliciel inférieur droit -Uroscanner : Rein sigmoïde + Lithiase droite + Ectopie croisée du rein gauche	Rein sigmoïde + lithiase	Pyélolithotomie	-Suites immédiates : Bonne amélioration -Suivi : Patient perdu de vue
Cas 80	24 ans Homme ATCD : Traumatisme fermé au niveau du flanc droit + Hématurie totale SF : Persistance de l'hématurie une semaine après le traumatisme Ex PH : Etat hémodynamique stable, apyrétique, sensibilité du flanc droite et de la région hypogastrique	-Hb 9g/dl -Fonction rénale normale -ECBU négatif	-Echographie : Contusion rénale droite -Uroscanner : Rein sigmoïde avec mal rotation du rein droit, rein détruit	Rein sigmoïde	Néphrectomie	-Suites immédiates : Simple -Suivi : Scanner de contrôle à J10 : Nette amélioration Scanner après un mois normal

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 81	42 ans Femme SF : lombalgies bilatérales+ troubles mictionnelles + fièvre Ex PH : Normal	-Fonction rénale : Normale -ECBU : Stérile	-AUSP : Reflux vésico urétérale grade I bilatéral -Uroscanner : urétéro hydronéphrose bilatérale -UCR : RVU bilatéral	Reflux vésico urétéral grade I bilatéral	Réimplantation urétérale selon LICH GREGOIRE	-Suites immédiates : Bonne amélioration en post opératoire immédiat -Suivi : éventration à long terme
Cas 82	19 ans Femme ATCD : Notion d'hématurie terminale dans l'enfance + Chirurgie abdominale non précise SF : Douleur lombaire droite évoluant depuis 1 an Ex PH : Sensibilité des points urétéro supérieurs et moyens droits	-Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif E-coli	-Echographie : Urétéro hydronéphrose bilatérale sans obstacle visualisé -Uroscanner : Urétéro hydronéphrose droite sans obstacle visualisé + Dilatation calicelle gauche avec bassinets de taille normal sans obstacle visualisé	Mégacalycose	-Réimplantation urétéro vésicale droite selon COHEN -Urétérectomie segmentaire + Anastomose terminale sur sonde JJ bilatérale	-Suites immédiates simples -Suivi : Evolution satisfaisante après 3 mois, examen anapath : inflammation non spécifique de la pièce d'urétérectomie
Cas 83	24 ans Homme ATCD 0 SF : Coliques néphrétiques gauches Ex PH : Sensibilité lombaire gauche	-GB : 12 100 -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à E-coli	-AUSP : Calcification se projetant sur le rein gauche -Echographie : Calcifications se projetant sur le rein gauche + Hydronéphrose sur le rein gauche -Uroscanner : Confirmation des résultats précédents + Aspect en boule des calices sans dilatation du pyélon gauche	Mégacalycose+ lithiase	Néphrolithotomie percutanée gauche + Néphrostomie gauche	-Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire immédiat. -Suivi : Pas de récurrence de lithiase sur un recul d'un an.
Cas 84	32 ans Homme ATCD : Pyélolithotomie SF : Lombalgies gauches Ex PH : Normal	-Fonction rénale : normale -ECBU : stérile	-AUSP : Sans particularités -Echographie : Hydronéphrose gauche + Lithiase -Uroscanner : Confirme les résultats précédents + Dilatation calicelle droite avec bassinets de taille normal sans obstacle visualisé	Mégacalycose + lithiase	Néphrolithotomie percutanée gauche + Néphrostomie gauche	-Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire immédiat Pas de lithiase résiduelle -Suivi : Patient perdu de vue.
Cas 85	20 ans Femme ATCD 0 SF : Lombalgies droites + Hématurie Ex PH : Normal	-Fonction rénale : Normal -ECBU : Stérile	-AUSP : Opacité calcique sur ombre rénal droite -Echographie : DUPC droite en amont d'une lithiase droite -Uroscanner : Confirmation des résultats précédents + Aspect Mégacalycose gauche	Mégacalycose + lithiase	Lithotripsie extracorporelle + Montée d'une sonde JJ droite	-Suites immédiates : Bonne évolution en post opératoire. -Suivi : Pas de récurrence lithiasique sur un recul de 3 ans.

Cas clinique	Cliniques	Biologies	Radiologies	Type de Malformation /Pathologies associées	Traitements	Evolution
Cas 86	21 ans Homme ATCD : pyélonéphrite SF : Colique néphrétique + Fièvre non chiffrée	-GB : 15 460 -Fonction rénale : Normale -ECBU : Positif à E-coli	-Uroscanner : Dilatation calicielle droite avec bassinets de taille normale + Calculs rénaux de 1 cm	Mégacalicosse +lithiase	Lithotripsie extra corporelle	-Suites immédiates : Simples. - Suivi : Patient perdu de vue.

RESULTATS

I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Répartition des uropathies malformatives selon la fréquence :

Types de malformation	Nombre de Malformation	%
Rein en fer à cheval	7	7%
Rein sigmoïde	2	2%
Rein ectopique pelvien	2	2%
Mégacalicosse	5	5%
Syndrome de jonction pyélo urétérale	54	56%
Duplication pyélourétérale	8	8%
Urétérocèle	6	6%
Reflux vesico urétéral	1	1%
Abouchement ectopique de l'uretère	5	5%
Mégauretère	7	7%

Dans cette série la maladie de la jonction pyélourétérale était le type d'uropathie malformative le plus fréquent avec un pourcentage de 56% des cas.

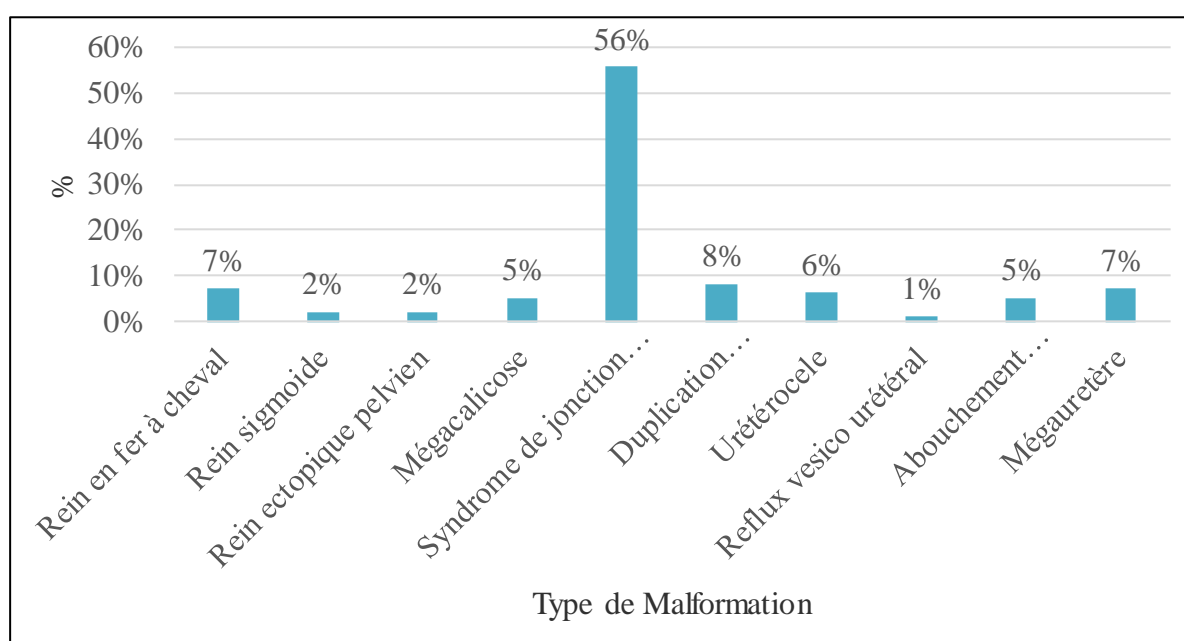
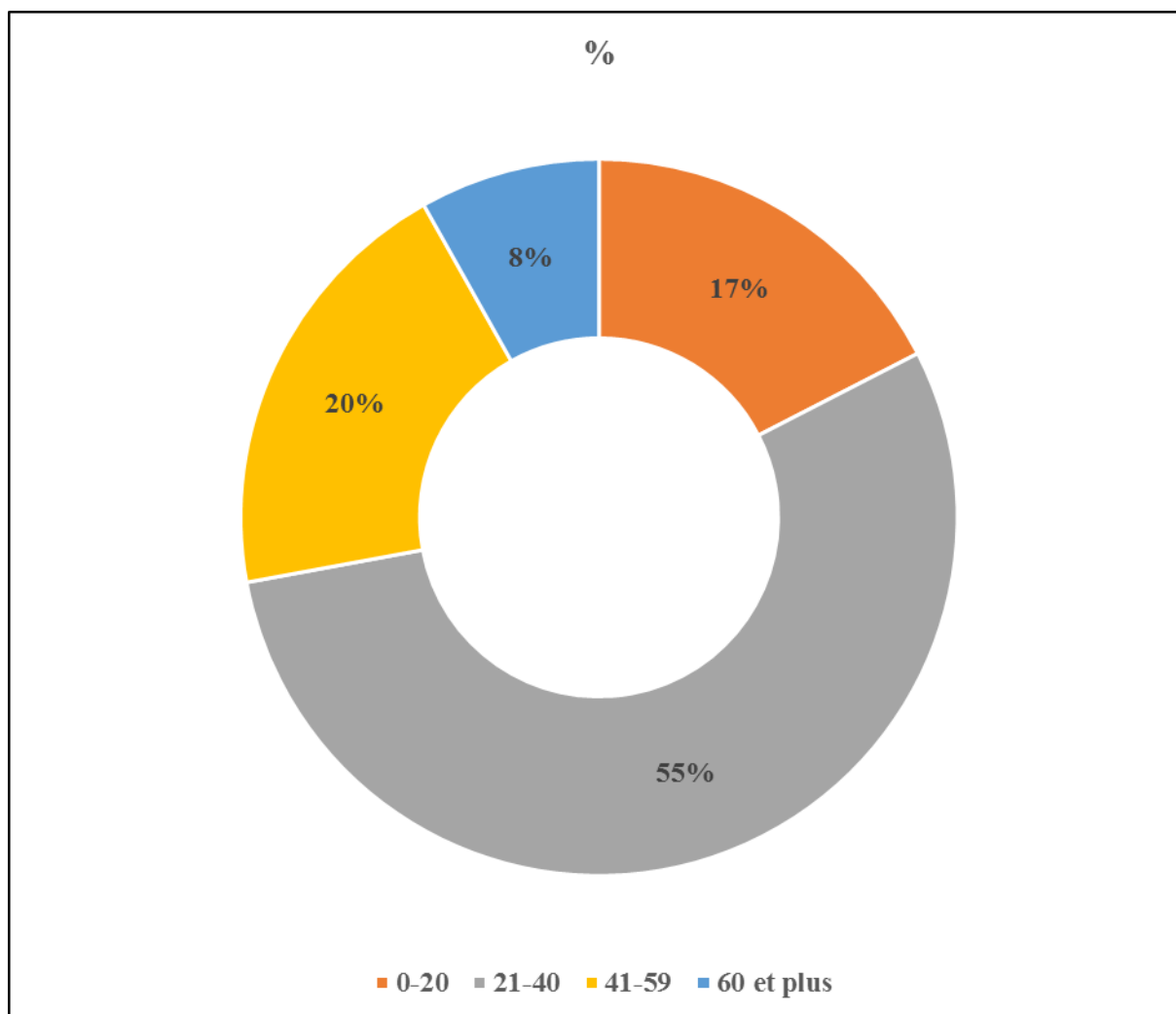


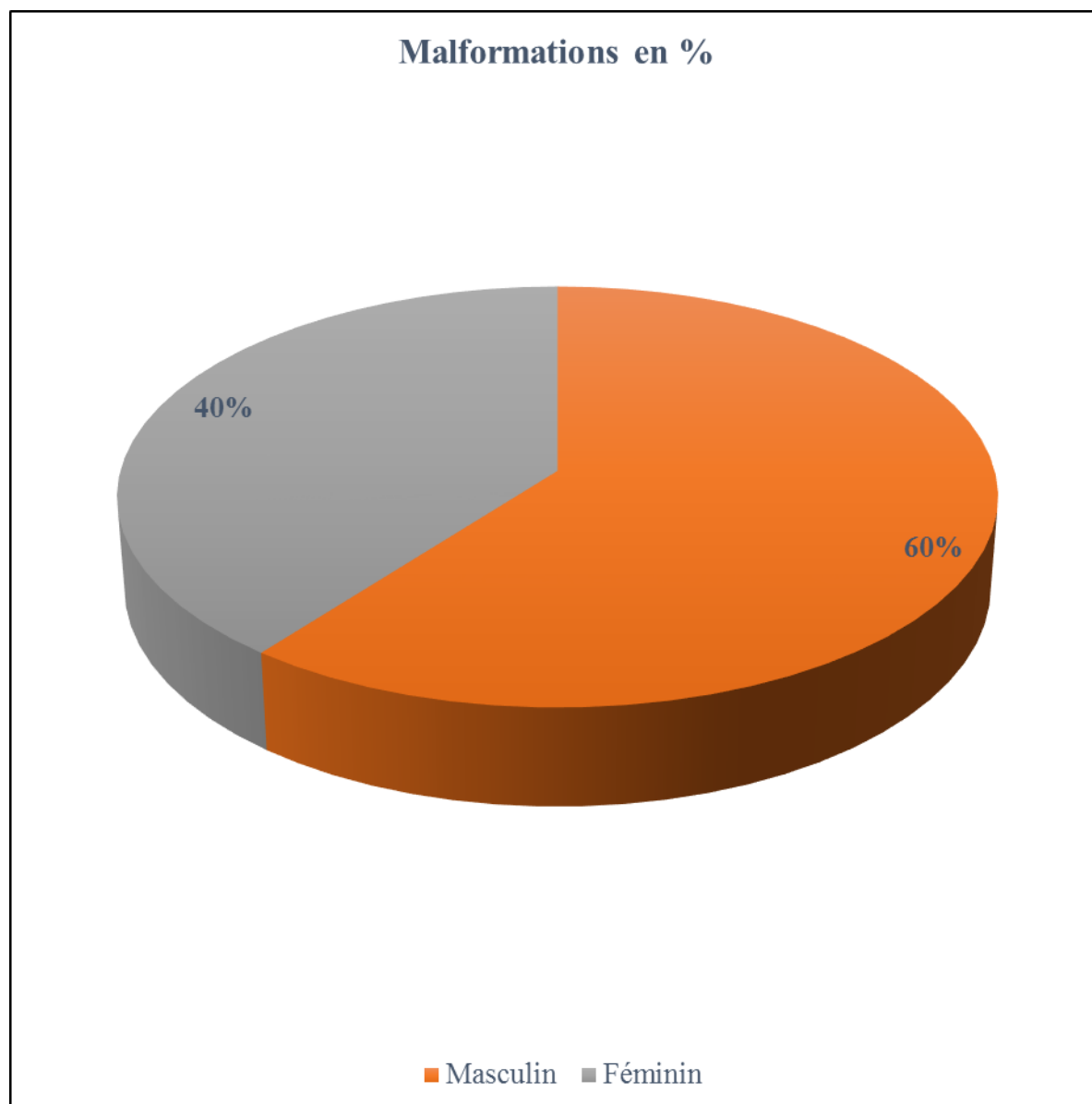
Figure 1 : Répartition des malformations selon la fréquence dans notre série

2. Répartition selon l'Age :



Dans notre série :

- L'âge de nos patients varie entre 16 ans et 63 ans avec une moyenne de 34 ans.
- La majorité des malades appartiennent à une population jeune située entre 21-40 ans, avec un pourcentage de 55%.

Répartition selon le sexe :

- Dans notre série, on note une prédominance masculine avec 60 % d'hommes et 40 % de femmes,
- Le sexe ratio est de 1,5.

3. Répartition selon le côté atteint :

Dans notre série, nous avons noté une prédominance du côté gauche.

- 45% des atteintes portent sur le côté gauche.
- 36% des atteintes portent sur le côté droit.
- 19% des atteintes sont bilatérales.

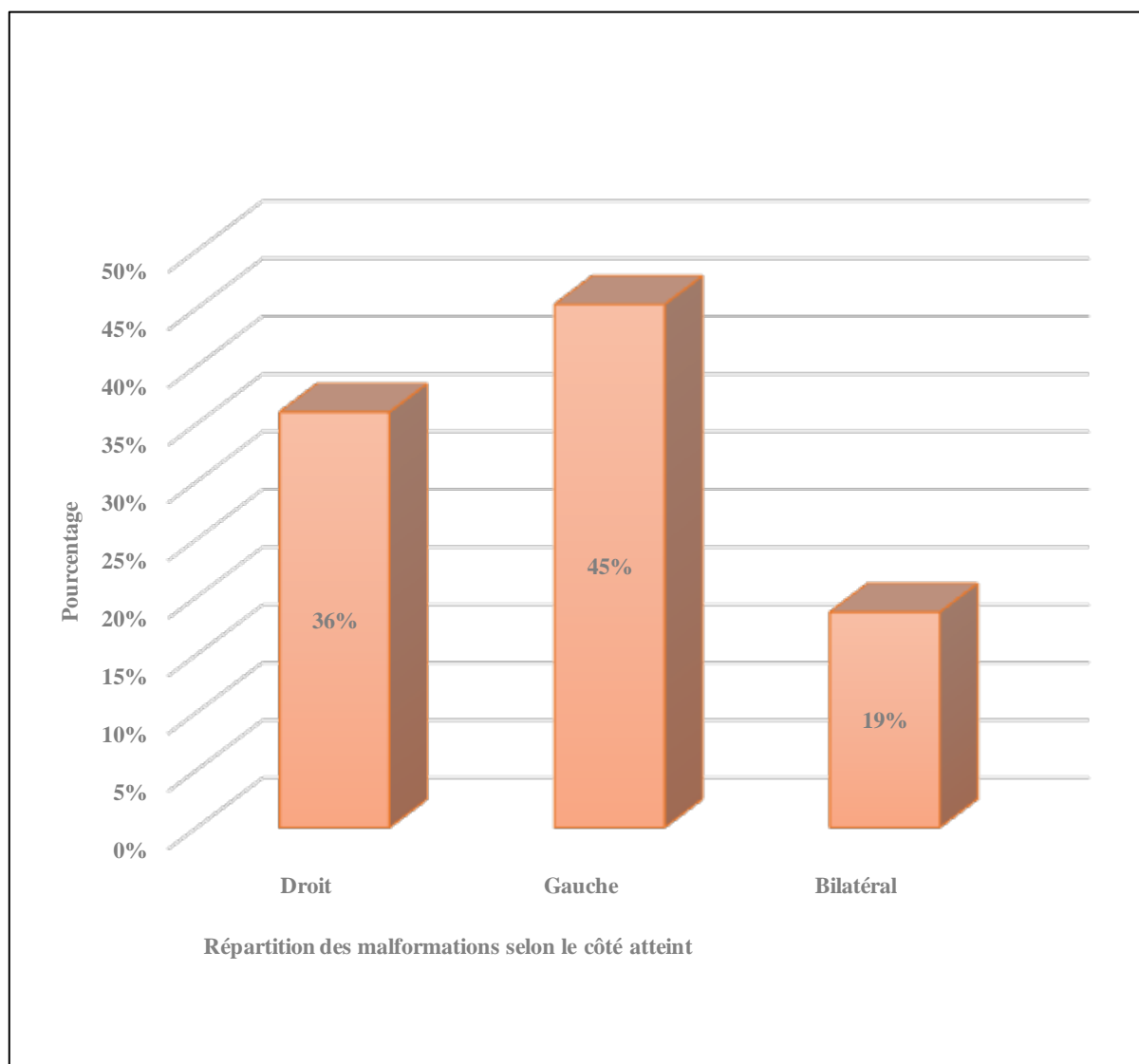


Figure 2 : répartition des malformations selon le coté atteint

II. ETUDE CLINIQUE :

1. Antécédents :

Tableau 1 : Antécédents pathologiques

	Types d'Antécédents	Nombre		%	
Sans ATCD	Pas d'ATCD Pathologiques	59		69%	
ATCD	Césarienne	3	27	11%	31%
	Diabète	3		11%	
	Tabagisme chronique	3		11%	
	Chirurgie abdominale	2		7%	
	Kyste ovarien	1		4%	
	Asthme	1		4%	
	Pyélolithotomie	3		11%	
	Pyélonéphrite	3		11%	
	Monté de sonde JJ	1		4%	
	Néphrectomie	1		7%	
	Infection urinaire à répétition	4		15%	
	Traumatisme	1		4%	

- Au total 59 de nos patients soit 69%, ne présentaient aucun antécédent pathologique notable.
- Dans cette série pas de notion d'antécédents familiaux de pathologie malformative ou héréditaire chez aucun de nos patients.

2. Circonstances de découverte :

Les malformations du haut appareil urinaire peuvent se manifester par plusieurs symptômes.

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

Tableau 2 : Circonstances de découverte

Signes révélateurs	Nombre	%
Douleur lombaire	45	52%
Coliques néphrétiques	12	14%
Hématurie	10	12%
Troubles mictionnelles : gouttes retardataires	2	2%
Impériosité et brûlures mictionnelles	6	7%
Douleurs pelviennes	2	2%
Complications : pyélonéphrite, Insuffisance rénale, Pyonéphrose, lithiases et rupture des voies excrétrices	8	9%
Découverte fortuite	1	1%

- La symptomatologie clinique était dominée dans cette série par les douleurs lombaires, notées chez 45 patients soit un pourcentage de 52%.
- Dans cette étude la découverte fortuite d'une malformation est observée chez un seul malade hospitalisé pour une pancréatite aigüe.
- On note que les complications étaient révélatrices de la malformation dans 9% des cas.

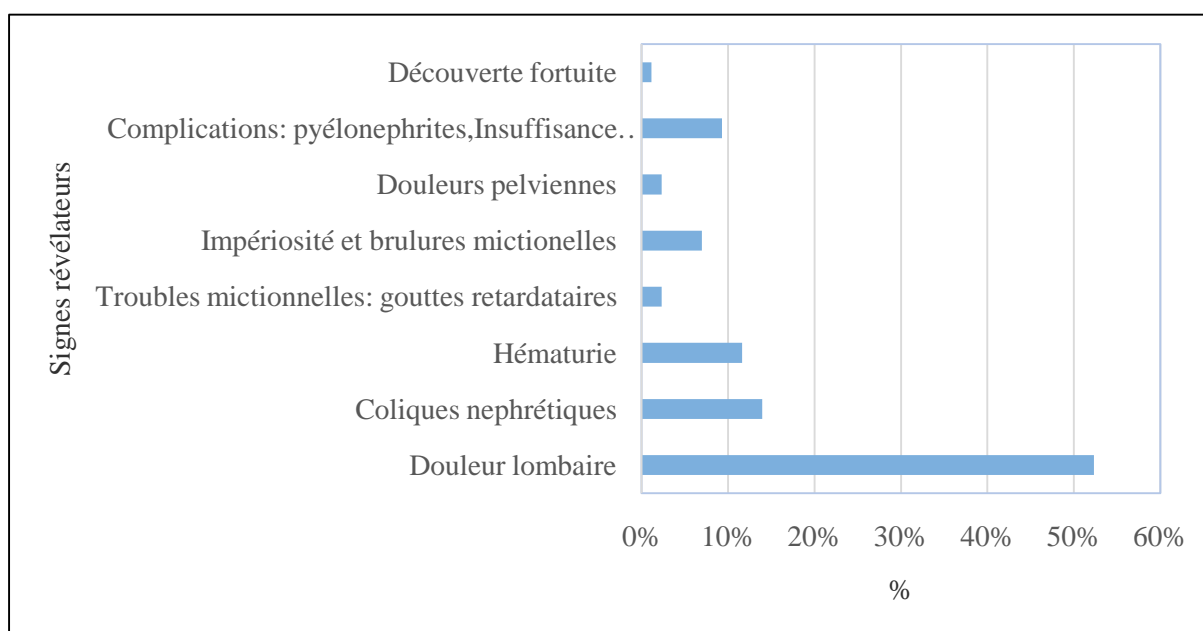


Figure 3 : Circonstances de découverte dans notre série

3. Examen Clinique :

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

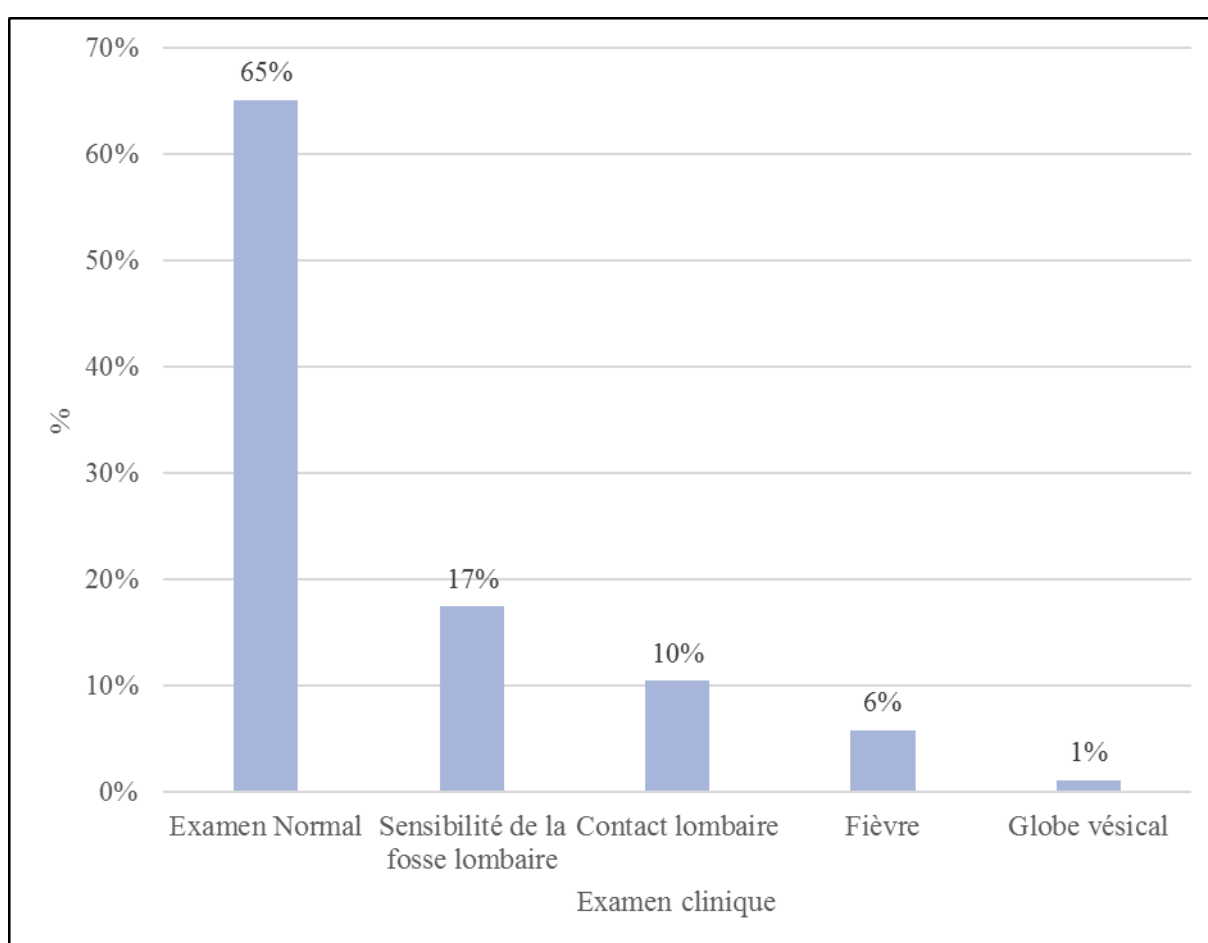


Figure 4 : Données de l'examen clinique

III. PARACLINIQUE :

1. Bilan biologique :

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

a. La fonction rénale

La fonction rénale s'est révélée normale chez 91% des patients de notre série, tandis qu'elle était perturbée chez 8 patients soit 9% des cas.

b. L'Examen cyto bactériologique des urines

Les résultats de l'ECBU sont révélés normaux chez 66 patients, soit 77 %, les 22 cas restants, soit 9% avaient des infections urinaires.

Les germes qui ont été isolé sont :

- E. coli chez 7 patients
- Klebsiella chez 2 patients
- 4 ECBU ont montré une leucocyturie positive à culture négative.

2. Bilan radiologique :

a. AUSP :

Pratiqué chez 31 patients soit 36% pour détecter des calcifications de l'appareil urinaire.

55% avaient des lithiases urinaires.

b. Echographie :

Tableau 3 : Résultats échographiques

Anomalies	Nombre	%
Hydronéphrose	18	29%
Dilatation UPC	12	19%
Lithiase rénale+ Hydronéphrose	32	52%

- L'échographie abdominale a été demandée chez 62 malades soit 72% des cas.
- Elle a objectivé une dilatation urétéropyélocalicielle chez 19% des malades et une hydronéphrose dans 81% des cas.
- Concernant les malades ayant présenté une hydronéphrose, l'échographie a permis de découvrir des lithiases rénales associées chez 32 patients soit 52% des résultats échographiques.

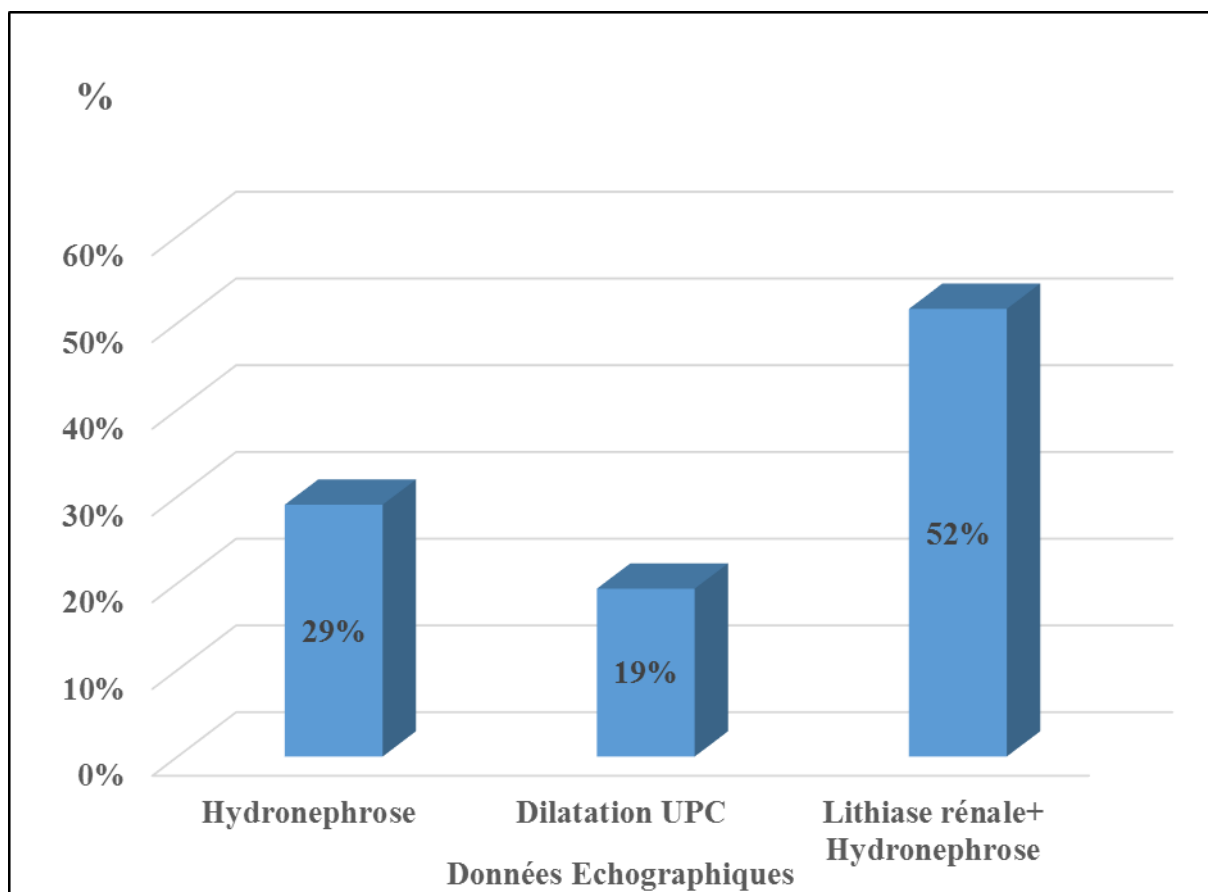


Figure 5 : Résultats échographiques

c. Urographie intraveineuse :

- Réalisé chez 36 patients soit 42% des cas.
- Le diagnostic du syndrome de jonction pyélourétérale a été retenu à partir de l'UIV chez 47% des malades.
- L'UIV a permis de confirmer la malformation urétérale et de préciser son type dans 44% des cas de cette série.
- Cet examen a permis encore de suspecter un rein en fer à cheval chez 2 patients.
- Dans notre série les malformations du haut appareil urinaire diagnostiqué à l'urographie intraveineuse sont détaillées dans le tableau suivant :

Diagnostic	Nombre	%
Bifidité pyélourétérale	1	3%
Bifidité pyélourétérale+ urétérocèle	1	3%
Duplicité pyélourétérale	1	3%
Duplicité PU+ Abouchement ectopique de l'uretère	3	8%
Urétérocèle	4	11%
Urétérocèle+ Mégauretère	1	3%
Mégauretère+ Abouchement ectopique de l'uretère	2	6%
Mégauretère	4	11%
Syndrome de JPU	17	47%
Rein Fer à cheval	2	6%

d. Uroscanner

- Examen à visée diagnostic qui a permis l'étude du parenchyme rénal et des voies excrétrices.
- Praticqué chez 64% des malades de notre série où il a permis de poser le diagnostic de la malformation, d'évaluer le retentissement fonctionnel rénal, et dépister les complications (lithiases, infection, destruction parenchymateuse, rupture des voies excrétrices) ainsi que faire le bilan préopératoire.
- Les données de l'Uroscanner réalisé chez nos patients sont illustrées dans le tableau suivant :

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

e. Scintigraphie DMSA :

- Elle a été réalisée chez 9 malades soit 10% des cas.
- La fixation relative médiane du rein atteint dans cette série est de 26% avec des extrêmes allant de 0% à 50%.

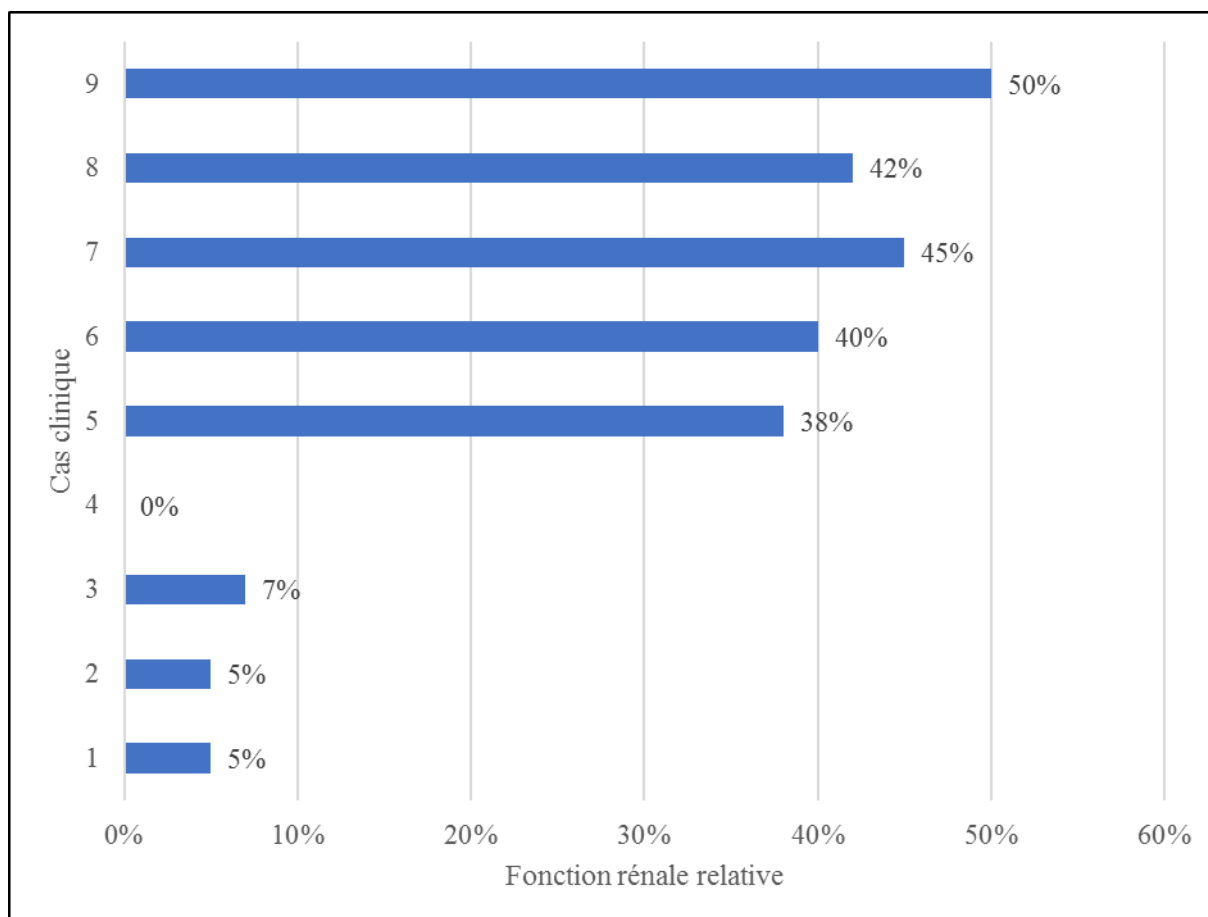


Figure 6 : résultat de la scintigraphie au DMSA

f. Uro-IRM :

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

g. Urétrocystographie rétrograde :

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

Tableau récapitulatif des types de malformation du haut appareil urinaire diagnostiqués par les différents examens complémentaires réalisés chez les patients de notre série :

Types de malformation	Nombre de cas
Rein en fer à cheval	6
Rein en fer à cheval+ Syndrome de jonction pyélo urétéral	1
Rein sigmoïde	2
Rein ectopique pelvien	1
Rein ectopique pelvien+ Rein en fer à cheval	1
Mégacalicosé	5
Syndrome de jonction pyélo urétérale	52
Duplication pyélourétérale	2
Bifidité pyélo urétérale+ Urétérocèle	1
Duplicité pyélo Urétérale+ Abouchement ectopique de l'uretère	3
Urétérocèle	4
Urétérocèle+ Mégauretère	1
Reflux vesico urétéral	1
Abouchement ectopique de l'uretère+ Mégauretère	2
Mégauretère	4

- Le syndrome de jonction pyélourétérale dominait les malformations du haut appareil urinaire avec un pourcentage de 56% de l'ensemble des malformations.
- On note que son association au rein en fer à cheval a été retrouvé chez un patient.
- 13% des malades de cette série avaient comme diagnostic l'association de 2 types de malformations du haut appareil urinaire.

IV. Traitement :

A. Traitement médical :

Il accompagne toujours le traitement chirurgical, on utilise les antalgiques, les anti-inflammatoires, les antiseptiques urinaires, et les antibiotiques adaptés pour lutter contre l'infection, conséquence de la stase urinaire.

B. Traitement chirurgical

1. Type d'anesthésie :

Tous nos patients étaient opérés sous anesthésie générale.

2. La voie d'abord :

Dans notre série les différentes voies d'abords réalisées selon la technique chirurgicale envisagée, sont détaillées dans le tableau suivant :

Voie d'abord	Nombre	%
Incision type Pfannestiel	7	11%
Incision médiane sous ombilical	4	6%
Lombotomie postéro latérale	48	77%
Laparoscopie Trans péritonéale	2	3%
Voie endoscopique	1	2%

- La lombotomie postéro latérale était la plus pratiquée dans notre étude avec un taux de 77%, suivie d'une incision type Pfannestiel chez 11% des malades, 6% ont bénéficié d'une incision médiane sous ombilicale.
- La voie laparoscopique Trans péritonéale était réalisée chez 3% des malades tandis que la voie endoscopique n'a été pratiquée qu'une seule fois avec un taux de 2%.

3. Gestes thérapeutiques :

- La conduite thérapeutique était adaptée en fonction de la malformation et du contexte clinique.
- Le traitement s'adresse aussi aux pathologies associées au diagnostic de certaines malformations, notamment la lithiase urinaire.

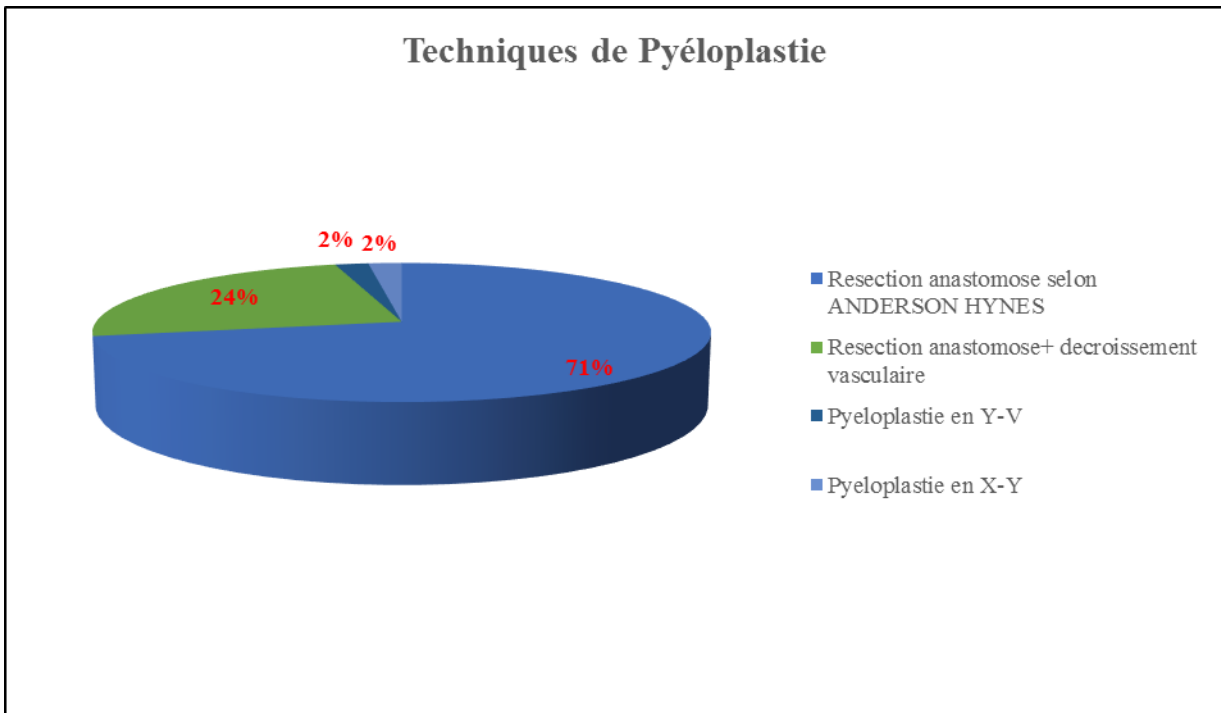
a. Chirurgie à ciel ouvert :

- Le traitement à ciel ouvert est adopté chez 73 cas soit 85% de l'ensemble des cas.
- Les différentes techniques adoptées sont illustrées dans le tableau ci-dessous :

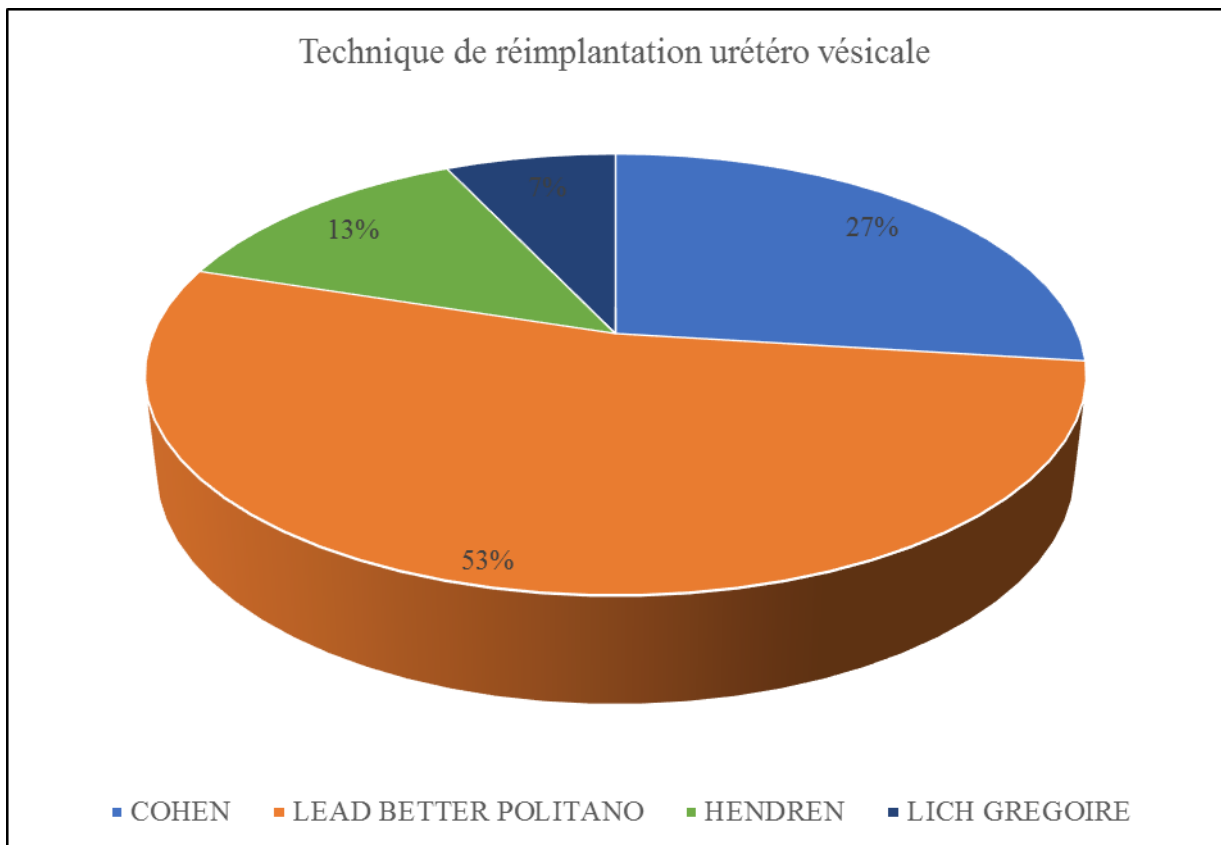
Type de chirurgie	Nombre	%
Résection anastomose selon ANDERSON HYNES	32	43%
Résection anastomose+ décroissement vasculaire	11	15%
Pyéloplastie en Y-V	1	1%
Pyéloplastie en X-Y	1	1%
Néphrectomie	5	7%
Ureteroselectomie	3	4%
Réimplantation utérovésicale	15	20%
Pyélolithotomie	6	8%

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

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



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



Néphrectomie était réalisée chez 5 patients et une Urétérocelectomie chez 3 cas et la pyélolithotomie chez 6 cas.

b. Traitement Laparoscopique :

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

c. Traitement Endoscopique :

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

d. Traitement de la lithiase urinaire :

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

V. LA SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE :

1. Les suites opératoires immédiates :

Elles sont simples chez 92% des malades.

- On note une infection urinaire chez 2 malades.
- 2 malades ont présenté une pyélonéphrite.
- Urinome chez un malade traité par coelioscopie.
- 1 patient a présenté une urétérohydronéphrose.
- Un syndrome de levée de l'obstacle chez un seul malade.

Nous ne déplorons aucun décès ni suppurations de la paroi.

2. Le suivi au long court :

53% des cas de cette série ont été suivi par un examen clinique, UIV et l'échographie. Le recul était de 2 mois à 36 mois avec une moyenne de 20 mois.

- On note une évolution satisfaisante chez 41 malades.
- 2 échecs de la Pyéloplastie :
 - Le premier malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet puis changement de la sonde double J chaque 6 mois.
 - Le 2eme malade a également bénéficié d'une dilatation au ballonnet après échec, une endopyélotomie a été réalisé
- Néphrectomie du rein controlatérale d'un patient
- Sténose d'une sonde double J chez un seul patient
- Echec de l'endopyélotomie, reprogrammé pour une Pyéloplastie
- 1 patient a présenté une éventration de la paroi abdominale après un an de

suivi

- Récidive lithiasique chez 2 patients

47% des patients ont été perdu de vue.

DISCUSSION

I. MALFORMATIONS RENALES :

A. Rein en Fer à cheval :

1. Etude épidémiologique :

a. Fréquence :

C'est une malformation rénale fréquente qui n'était auparavant connue que lors des autopsies, mais actuellement avec l'avènement des moyens de diagnostic notamment radiologiques, on en découvre de plus en plus.[30]

Par ailleurs on note que le rein en fer à cheval constitue la forme la plus fréquente des anomalies de fusion et de position rénale. [30]

L'incidence globale de cette malformation dans la population générale est très variable selon les auteurs.

Tableau 4 : incidence du rein en fer à cheval selon type d'étude

Type d'étude	Auteurs	Incidence	Nombre de RFC	Nombre évalué
Autopsie	CAMPBELL [31]	425	122	51 880
	NATION [32]	468	34	15 728
	BASAR [33]	447	6	2 680
Examen radiologique	DEES [34]	352,5	4	1 410
	WEIZER [35]	666	23	15 320
	BASAR [33]	304	23	6 985

Selon l'étude de BASAR, l'incidence du rein en fer à cheval est plus élevée dans la population des patients d'urologie que dans la population générale, ce qui semble montrer que le rein en fer à cheval est le plus souvent associée à des pathologies urinaires. Ce qui motive les malades à consulter en urologie.

b. Age :

Le rein en fer à cheval est une malformation congénitale présente chez l'individu très tôt dans la vie fœtale. Son âge de découverte est en fait celui de la survenue d'une complication. Le rein en fer à cheval compliqué est l'apanage de l'enfant et de l'adulte.

Tableau 5 : Age de découverte du rein en fer à cheval

Auteurs	Age moyen	Age
LAMPEL [36]	42	10-73
ARGIMIRO COLLADO [37]	41	10-70
BENCHEKROUN [38]	35	20-65
NOTRE SERIE	39	16-58

c. Sexe :

La prédominance masculine caractérise le rein en fer à cheval, le sexe-ratio est de 2 à 3.

Tableau 6 : répartition sexe ratio selon les auteurs

Auteurs	Homme	Femme	Sexe-ratio
LAMPEL [36]	28	19	1,40
ARGIMIRO COLLADO [37]	40	12	3,30
BENCHEKROUN [38]	20	10	2
CAMPBEL [31]	96	26	3,70
NATION [32]	34	9	3,70
NOTRE SERIE	5	1	5

2. Etude Clinique :

a. Circonstances de découverte :

a.1. Découverte Fortuite :

Un grand nombre de rein en fer à cheval reste asymptomatique durant toute la vie.

La découverte se fait lors de la réalisation d'un examen paraclinique, à la recherche d'autres pathologies, ou à l'autopsie.

SHARMA [54], en étudiant les TDM abdominales de 682 patients, avait rapporté sept cas de rein en fer à cheval découvert à l'occasion d'une suspicion de pathologies pancréatiques, gastro-intestinales, ou du système hépatobiliaire.

BASAR [32] avait noté dans son étude portée sur 23 patients, que le rein en fer à cheval a été diagnostiqué dans 6 cas à l'occasion d'une échographie rénale.

Tableau 7 : fréquence de la découverte fortuite en fonction des études

Etude	BASAR [32]	WEISER [35]	GLENN [39]	ODIASE [55]	ZEENAT [56]
Découverte fortuite	6	13	12	9	5
RFC symptomatique	17	10	39	14	9
Fréquence	26,10%	56,50%	23,50%	36%	35,80%

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

a.2. Douleur :

La douleur en est l'élément le plus commun, d'intensité modérée mais tenace, de siège lombaire ou abdominal. Elle peut prédominer d'un côté ou être bilatérale.

→ Dans notre série, la douleur lombaire a constitué le principal motif de consultation, elle était présente chez cinq malades, soit 83,3 % des cas.

En fait, le signe le plus spécifique du rein en fer à cheval est représenté par le signe de ROVSING défini par l'apparition ou l'exacerbation de la douleur lors de l'hyper extension du rachis, qui traduit la compression du plexus cœliaque par l'isthme du rein en fer à cheval ; ce signe peut se voir jusqu'à 65 % des cas porteurs de rein en fer à cheval [33].

→ Le signe de ROVSING était négatif chez tous les malades de notre étude.

a.3. Autres signes :

D'autres signes peuvent être observés, tels des troubles digestifs, malaises généraux, des palpitations cardiaques, dus à l'anatomie imposée par le rein en fer à cheval.

Ces signes, considérés comme impropres au rein en fer à cheval, n'ont pas été retrouvés chez nos patients.

Tableau 8 : Répartition des manifestations cliniques en fonction des études

Symptôme/Etude	BASAR [33]	ZEENAT [56]	KVARSTEIN [57]
Douleur abdominale	-	7,10%	57,10%
Douleur lombaire	-	7,10%	42,80%
Signe de ROVSING	65,20%	-	-
Troubles digestifs	56,50%	14,20%	7,10%

a.4. Complications révélatrices :

Dans le rein en fer à cheval, toutes les affections urologiques peuvent se rencontrer, mais l'incidence de certaines d'entre elles semble être plus élevée que sur rein normal.

Ces complications ont le mérite de provoquer des investigations paracliniques par leur symptomatologie bruyante : colique néphrétique, hématurie, masse lombaire, poussées fébriles.

a.4.1. Lithiase et rein en Fer à cheval :

Le risque élevé de formation de calculs sur le rein en fer à cheval revient principalement à son anatomie particulière. La lithiase peut être unilatérale ou bilatérale et souvent récidivante. [36]

Dans la majorité des séries, la lithiase sur rein en fer à cheval occupe le 2ème rang après l'hydronéphrose, son incidence varie entre 20 et 80 % [58].

→ Dans notre série, la pathologie lithiasique constitue la complication la plus fréquente. Elle était présente chez 5 cas, soit 83,3%.

Tableau 9 : incidence de la pathologie lithiasique en fonction des séries

Etude	Incidence
BASAR [33]	39,10%
WEIZER [35]	39,10%
BENCHEKROUN [38]	66,60%
FEKAK [60]	52,60%
SHARMA BAPNA [61]	80%
NOTRE SERIE	83,30%

a.4.2. Infection urinaire d'un rein en fer à cheval :

Le rein en fer à cheval est particulièrement prédisposé à l'infection à cause de la combinaison de plusieurs facteurs favorisants : la stase, les lithiases et le reflux vésico-urétéral [62].

L'infection ascendante est la voie d'infection la plus fréquente et le reflux-vésico urétéral est une cause sous-jacente commune.

L'infection urinaire est retrouvée chez 30 % des porteurs de rein en fer à cheval [63] de même le reflux vésico-urétéral est noté dans plus de la moitié des cas [64],

BASAR a observé une infection des voies urinaires chez 34,8% avec reflux vésico-urétéral chez 37% entre eux.

→ Dans notre série, l'infection urinaire a été présente chez 2 patients soit 33,3 % des cas, elle vient en deuxième lieu des complications.

a.4.3. Hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

L'hydronéphrose est une complication fréquemment associée au rein en fer à cheval, représentée par la dilatation pyélique [65] et rencontrée chez 48 % des patient revus par ODIASE [55], et chez 26,1% des patients selon WEISER [35].

L'obstruction de la jonction pyélo-urétéral, forme la plus fréquente des présentations cliniques du rein en fer à cheval pathologique et qui se produit selon BASAR [34], ZONDEK [41] et JIRA [64] dans respectivement 26,1%,16,1%, et 38% des cas.

→ Dans notre série, le syndrome de JPU a été présent chez 1 patient soit 16.6% des cas, il vient en troisième lieu des complications.

a.4.4. Tumeurs sur rein en fer à cheval :

La première observation de cancer sur un rein en fer à cheval a été rapportée par Hildebrand en 1895 [67] et depuis cette date les cas rapportés sont relativement rares.

→ **Dans notre série, la tumeur du rein en fer à cheval n'a pas été rapportée dans les sept observations.**

a.4.5. Traumatisme sur rein en fer à cheval :

Les reins en fer à cheval ; à cause de leur position relativement basse dans l'abdomen et celle de l'isthme directement antérieure par rapport à la colonne vertébrale sont vulnérables car ils ne sont pas protégés par les côtes et la graisse péri rénale [78,79].

→ **Dans notre série, le traumatisme d'un rein en fer à cheval n'a pas été rapporté dans les sept observations.**

3. Paraclinique :

Les explorations radiologiques permettent de poser le diagnostic du rein en fer à cheval, d'indiquer les relations rénales avec d'autres structures anatomiques et de rechercher les complications et les pathologies associées.

a. AUSP :

Très simple et accessible à la réalisation, centrée sur les aires rénales.

L'AUSP permet parfois de suspecter la malformation en montrant (Figure) :

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

- Des reins en position plus basse par rapport à la normale.

Cependant, l'AUSP est trop insensible au diagnostic, d'où la nécessité de réaliser d'autres examens d'imagerie.

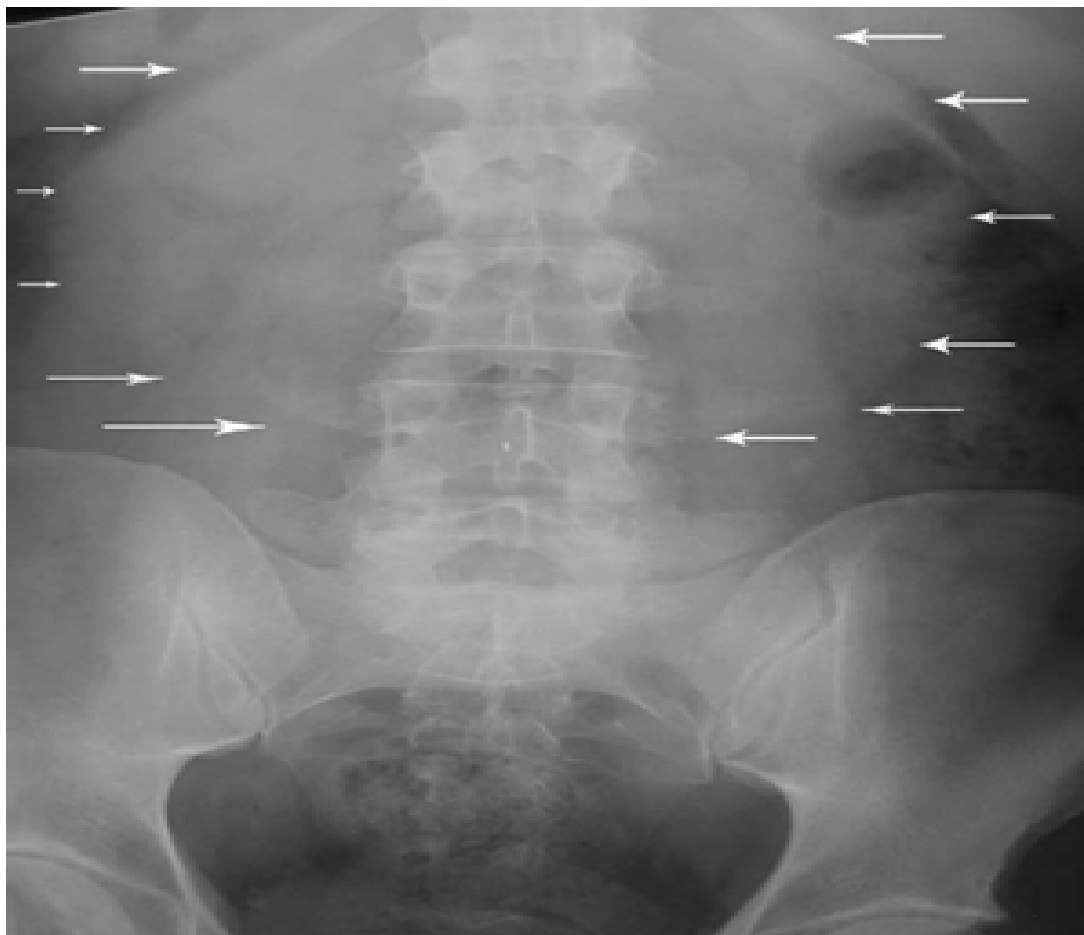


Figure 7 : AUSP d'un rein en fer à cheval d'un patient montrant un axe anormal du rein, les pôles inférieurs plus médial que dans les reins normaux (flèches)

Le cliché sans préparation de bonne qualité met en évidence la plupart des lithiases radio-opaques et peut être complété par des clichés positionnels.

→ Dans notre série, l'AUSP réalisé chez 3 malades seulement soit 50% n'a pas permis de suspecter la malformation mais il a confirmé la pathologie lithiasique.

b. Echographie rénale et pelvienne

L'échographie est un examen morphologique anodin qui permet de poser le diagnostic du rein en fer à cheval [96].

Le diagnostic du rein en fer à cheval sur l'échographie repose sur la mise en évidence [97,98] d'une bande parenchymateuse ou fibreuse au-devant du rachis reliant les deux pôles inférieurs des reins, exceptionnellement les deux pôles supérieurs.

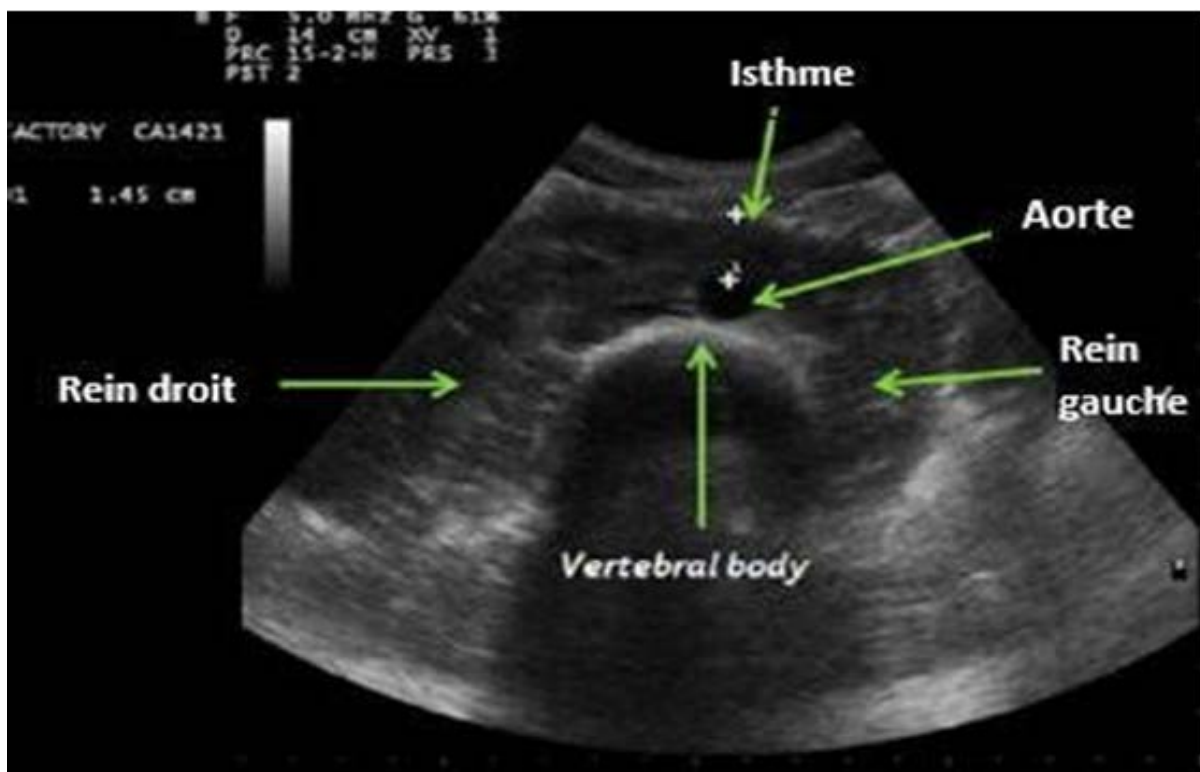


Figure 8 : Aspect échographique : sur la coupe transversale médio-abdominale le pont parenchymateux qui unit les deux pôles inférieurs est bien visible devant les gros vaisseaux rétropéritonéaux.[97]

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



Figure 9 : Image échographique d'un calcul rénal sur un rein en fer à cheval

En matière d'anomalie de la jonction pyélourétérale, l'échographie montre une dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec un uretère non visible [99].

→ Dans notre série, l'échographie rénale a été réalisée chez 5 malades soit 83,3%, elle a permis de :

- ✚ Poser le diagnostic de rein en fer à cheval chez 2 malades seulement soit 40 % des cas
- ✚ Préciser le retentissement d'amont sur les cavités excrétrices en objectivant de dilatations pyélocalicielles de degrés variables en amont des obstacles lithiasiques chez 3 malades soit 60% des cas.

c. Urographie intraveineuse

L'UIV constituait une étape fondamentale dans le diagnostic du rein en fer à cheval.

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

❖ **Inversion de l'axe bipolaire avec mal rotation rénale**

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

❖ **Désorientation des calices et du bassinnet**

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

Ce signe radiologique est très spécifique.

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

❖ **Des uretères dessinant un trajet à concavité postérieure**

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

❖ **Abaissement des images pyélocalicielles**

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

❖ **Autres signes**

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



Figure 10 : UIV montrant une image caractéristique d'un rein en fer à cheval avec un axe rénal anormal, une rotation interne incomplète du bassinet et un abouchement urétéral élevée.[2]

L'UIV est une bonne modalité pour découvrir les anomalies associées au rein en fer à cheval, tels que la présence de calculs, le syndrome JPU, la duplicité du système de collecteur ou autres.



Figure 11 : UIV montrant des lithiases rénales bilatérales sur rein en fer à cheval

(a) AUSP avant UIV montre 5 calculs arrondis au niveau de l'hémi rein droit (petites flèches) et un grand calcul sur le côté gauche probablement au niveau JPU (grande flèche).

(b) Cliché retardé à 30 min : montre une hydronéphrose et une excrétion retardée sur le côté droit, sur le côté gauche, il n'y a pas encore d'excrétion de contraste. [2]



Figure 12: UIV montrant une distension typique de la JPU et une implantation haute de l'uretère en faveur d'un syndrome de JPU gauche sur RFC [96]

Actuellement l'UIV est abandonnée et remplacé par l'échographie et le scanner abdominal.

En effet elle n'apporte pas d'informations supplémentaires par rapport à ces examens et n'est plus pratiquée dans les centres européens et américains depuis une dizaine d'années [2].

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

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

d. Tomodensitométrie abdomino-pelvienne

La TDM abdomino-pelvienne permet de : [54,96,111]

- Poser le diagnostic du rein en fer à cheval en visualisant directement l'isthme.
- Définir les anomalies structurales du rein en fer à cheval, y compris le degré et l'emplacement de la fusion, le degré de la malrotation.
- Etudier le parenchyme et les anomalies des voies excrétrices.
- Différencier un isthme parenchymateux d'un isthme fibreux et montrer les rapports de ce dernier par rapport aux structures environnantes.
- Apprécier la valeur fonctionnelle du pont parenchymateux lors d'injection rapide du produit de contraste [76].
- Réaliser une cartographie artérielle, et en particulier de la vascularisation intra-isthmique et intra-rénale [112], ce qui simplifie considérablement une intervention chirurgicale [113,114].

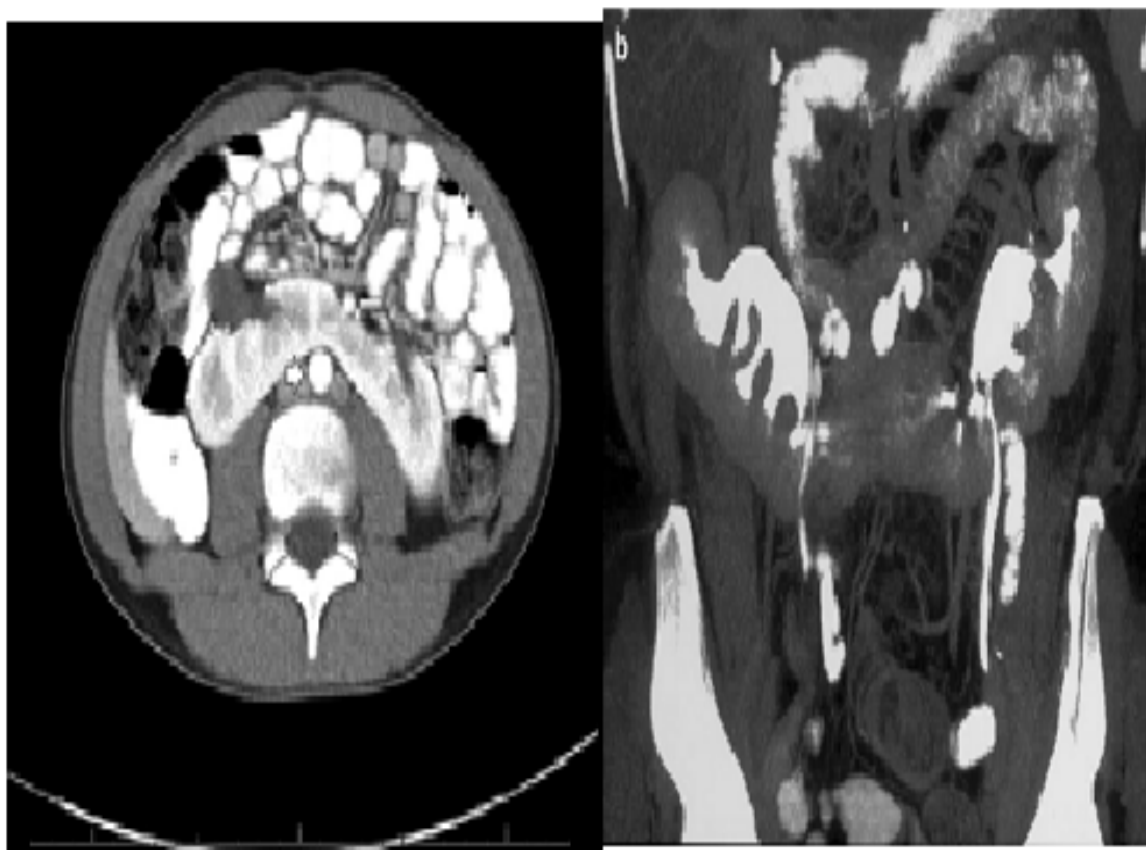


Figure 13 : Images scanographiques avec injection PC montrant un RFC

- a. coupe axiale : l'isthme est situé entre l'aorte abdominale (grande flèche) et l'artère mésentérique inférieure (petite flèche) [115].
- b. coupe coronale [62].

Le scanner hélicoïdal est l'examen le plus performant dans la maladie lithiasique urinaire surtout si elle est associée à une malformation rénale. [116].

Il est réalisé en cas de doute diagnostique sur l'ASP et l'échographie rénale.

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

La reconstruction tridimensionnelle (voire figure) permet d'orienter la prise en charge thérapeutique de la lithiase.

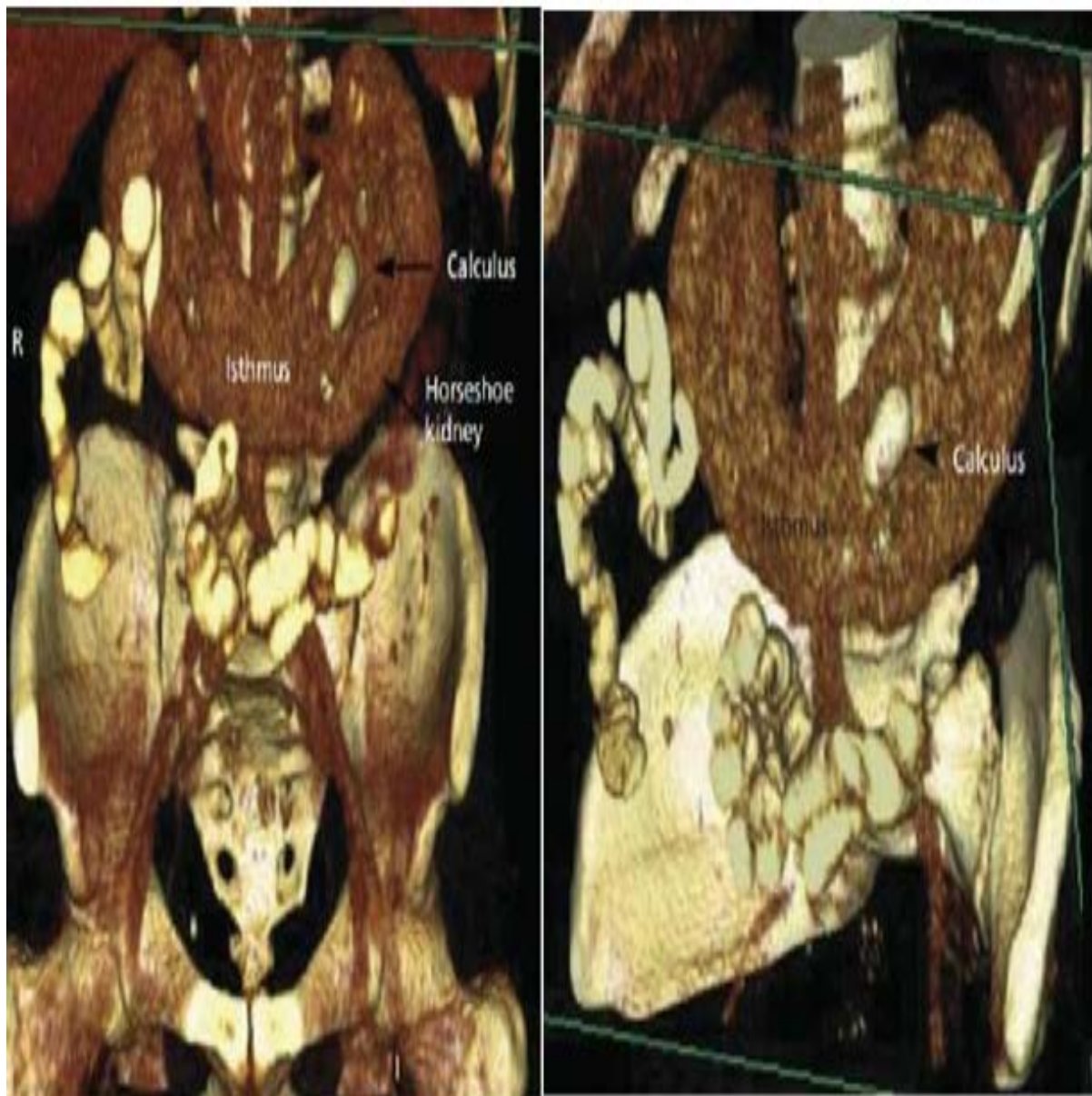


Figure 13 :(a. Vue coronale, b. Vue oblique coronale) Reconstruction tridimensionnelle d'un RFC avec un calcul rénal gauche [119].

Le scanner hélicoïdal est maintenant validé dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélourétérale [120], et permet de :

- Montrer une dilatation des cavités rénales avec étude du parenchyme et évaluation de retentissement sur la fonction rénale [96].
- Etudier les axes vasculaires à la recherche d'un vaisseau polaire sans pouvoir affirmer sa nature obstructive (Reconstruction MIP) [121].

- Rechercher les complications : lithiases, Urinome, destruction parenchymateuse.
- Faire un bilan préopératoire en apportant clairement des informations anatomiques pouvant avoir un impact significatif sur le planning thérapeutique dans le syndrome de JPU [122].

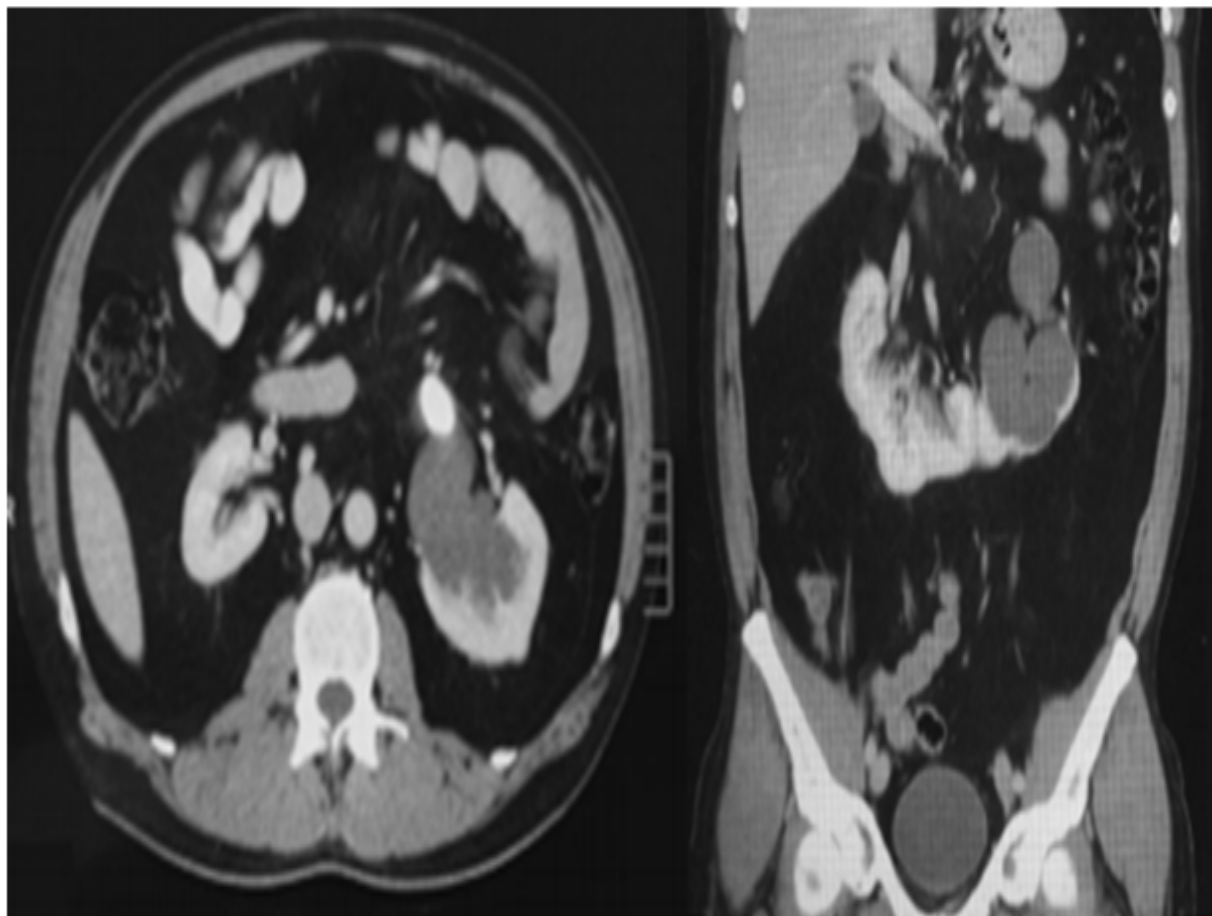


Figure 14 :(a. Coupe axial, b. Coupe coronal) Images scanographiques sans injection PC d'un RFC montrant une hydronéphrose gauche sur un calcul de 30 mm au niveau de JPU [123].

→ Dans notre série le scanner abdomino pelvien a été pratiqué chez tous les malades, il a permis de :

- ✚ Poser le diagnostic de rein en fer à cheval dans les sept cas.
- ✚ Poser le diagnostic d'un syndrome de JPU dans un cas.
- ✚ Retrouver une duplicité du système excréteur, comme malformations rénale associée chez un seul cas.
- ✚ Caractériser la pathologie lithiasique chez 5 cas.

e. UroIRM :

Dans le cadre du rein en fer à cheval (Figure), elle a facilité l'étude de la vascularisation anarchique qui était auparavant difficilement appréciée et a permis une meilleure délimitation de son anatomie [128].

→ Dans notre série, urographie par résonance magnétique a été pratiquée chez un seul patient et a permis de bien caractériser le syndrome JPU associée au RFC

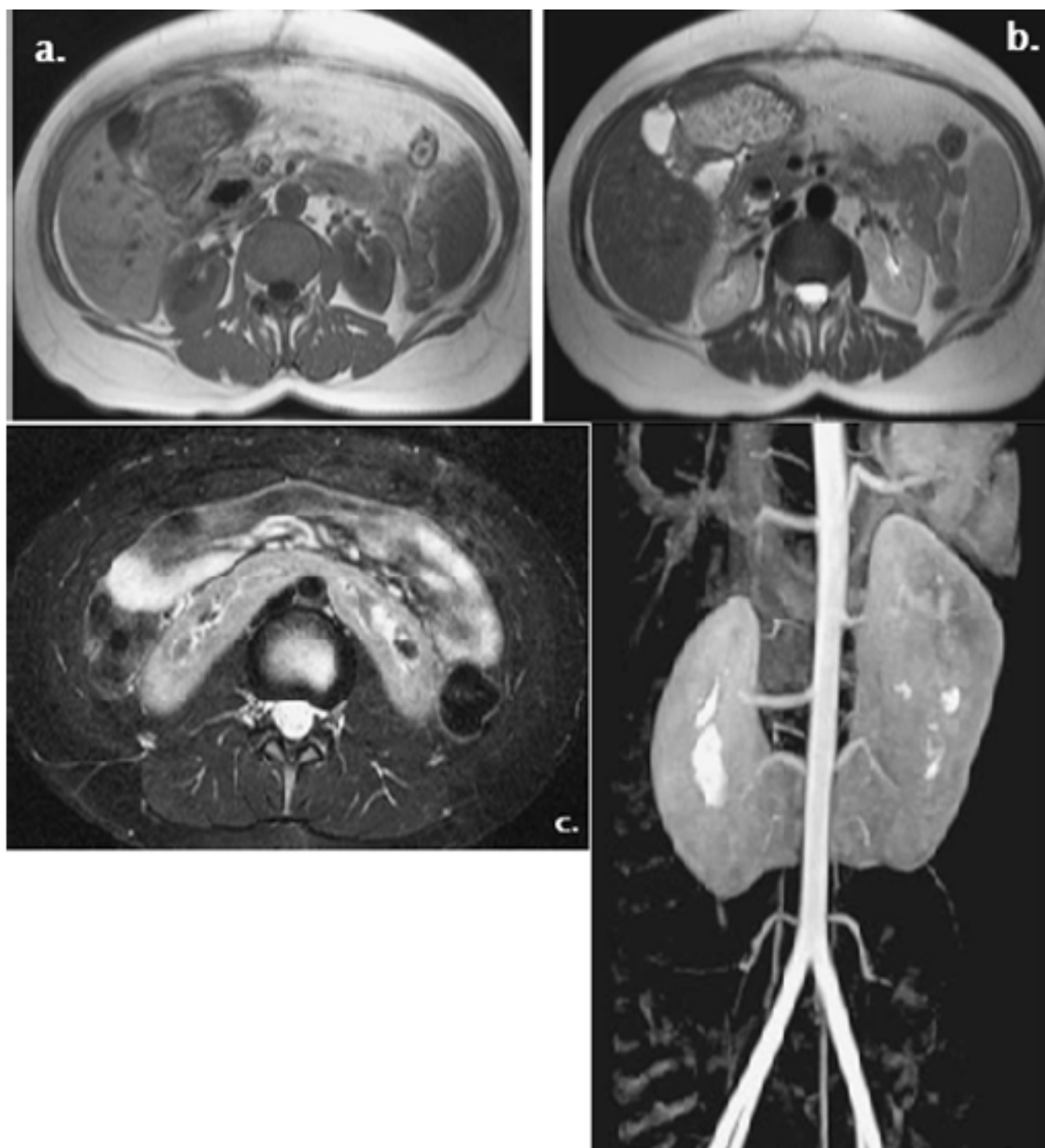


Figure 15 : Coupes d'IRM montrant un RFC sans anomalies associées

f. Scintigraphie statique :

La scintigraphie au DMSA est un examen qui permet de visualiser et d'évaluer le parenchyme rénal fonctionnel. Il donne une bonne appréciation de la masse corticale fonctionnelle.

L'indication essentielle de cet examen est d'évaluer le retentissement fonctionnel du rein en fer à cheval et celui de leurs complications, en particulier infectieuses et ainsi d'étayer l'indication opératoire.

L'activité corticale mesurée au moyen de régions d'intérêt rénales et de bruit de fond permet de quantifier les fonctions rénales relatives [134].

→ **Dans notre série, la scintigraphie rénale a été pratiquée chez 2 patients, et elle a permis de :**

- ✚ Confirmer le diagnostic du rein en fer à cheval chez les 2 cas
- ✚ Montrer une dilatation cavitaire avec un néphrogramme de stase d'allure obstructive chez un cas.

g. Urétéro pyélographie rétrograde : [95]

C'est un examen peu réalisé en raison du progrès des autres techniques d'imagerie moins agressives et moins douloureuses, et du risque infectieux très élevé après cet examen.

Elle doit être pratiquée en milieu hospitalier spécialisé avec une asepsie particulièrement rigoureuse, en préopératoire immédiat.

Parmi ses indications :

- La non visualisation des voies excrétrice haute par l'IUV.
- La concentration insuffisante du produit de contraste dans la voie excrétrice haute.
- Le cas de rein en fer à cheval en ectopie très basse pour pouvoir pratiquer une compression urétérale valable.
- En préopératoire immédiat en cas de doute sur l'uretère sous-jacent.
- En cas de traumatisme des voies excrétrices, elle guide la mise en place d'un drainage externe ou interne.

- Dans le cas du rein en fer à cheval le trajet de l'uretère de face décrivant une double courbure et sur le cliché de profil le trajet sera à concavité postérieure.
 - Dans notre série, l'UPR est pratiquée chez 4 malades avant le drainage urétéral et a permis de visualiser et caractériser les lithiases pyéliques et urétérales.

4. Traitement :

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

Un bon nombre ne comporte pas d'indications opératoires ne nécessitant qu'une observation contrôlée. D'autres au contraire, tirent de la clinique et de la radiologie une indication thérapeutique formelle.

En fait le traitement s'adresse aux pathologies associées au rein en fer à cheval.

Les objectifs du traitement de cette malformation sont le soulagement du malade, la préservation ou l'amélioration de la fonction rénale, la disparition des infections et de l'obstacle, ainsi que le maintien d'une bonne évolution aussi bien clinique, biologique que radiologique.

a. Abstention thérapeutique :

Elle est justifiée lorsque la malformation est peu douloureuse, non infectée, sans retentissement sur la fonction rénale et sans pathologies associées.

Elle nécessite une surveillance régulière clinique, biologique et surtout échographique effectué tous les 3 à 6 mois pour dépister à temps le passage d'une situation stable à une situation évolutive.

b. Traitement médical :

Le traitement médical trouve place surtout dans le traitement de l'infection et la douleur. C'est un adjuvant utile au traitement chirurgical.

c. Drainage des urines en urgence :

Il doit être systémique devant :

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

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

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

→ **Dans notre série :**

✚ Le drainage urinaire en urgence était effectué chez 4 malades soit 66,7% des cas à l'occasion d'une altération de la fonction rénale.

✚ Les méthodes du drainage urinaire utilisées sont : la sonde double J chez les 4 cas et le sondage vésical simple 1 cas.

d. Traitement chirurgical :

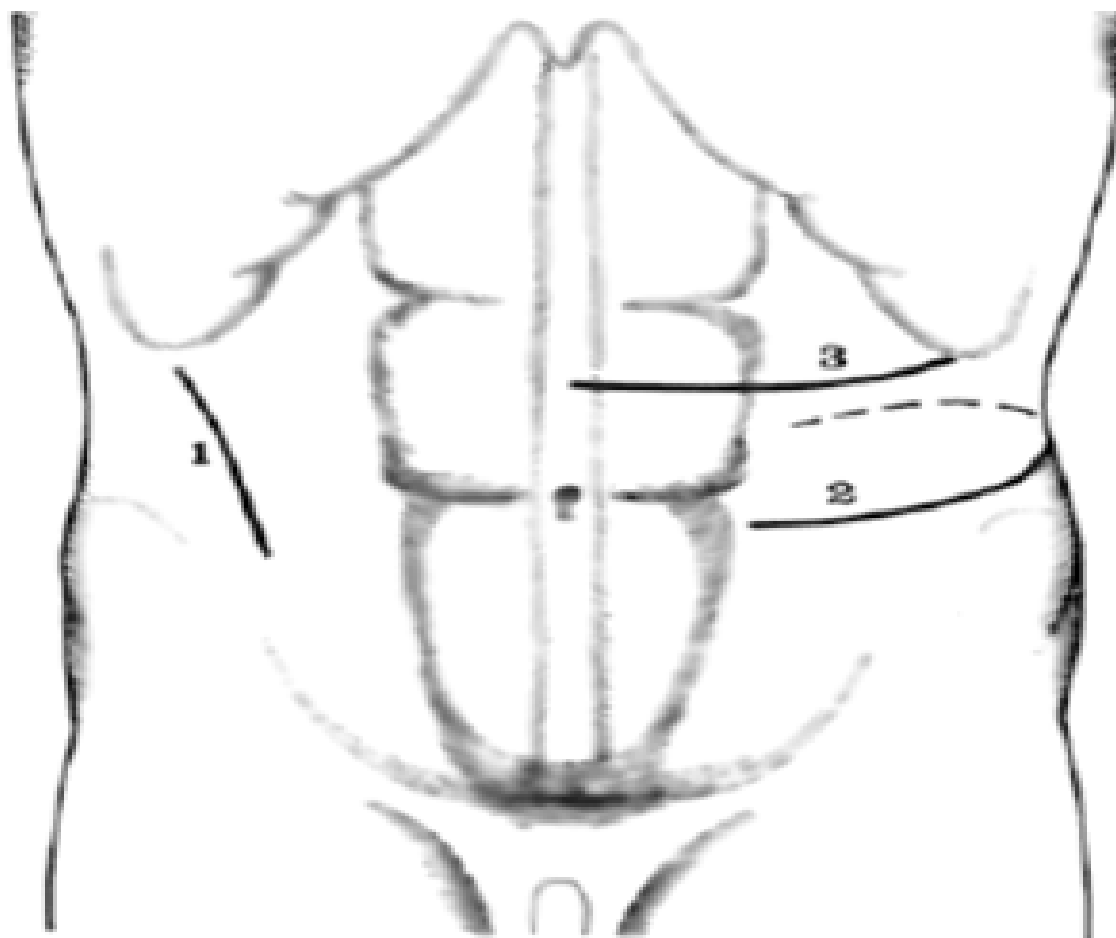
La situation rétro péritonéale du rein dans l'abdomen autorise son abord par trois grands types de voies :

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

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

d.1. Abord conventionnel [43,137,138] :

d.1.1. Les voies antérolatérales extra-péritonéales (lombotomie) :



1 : incision de CHEVASSU.

2 : incision de PEAN.

3 : incision de LOUIS BAZY.

d.1.2. Voie antérieur Trans péritonéale : [43,137]

C'est une incision médiane qui commence à 1 ou 2cm au-dessous de l'ombilic, se poursuit en haut en contournant l'ombilic à gauche, jusqu'à mi-distance ombilic-appendice xiphoïde où elle se poursuit obliquement vers le rebord

costal qu'elle atteint selon le type thoracique au niveau de la 8ème ou la 9ème côte. Les portions, médiane et oblique, de l'incision forment entre elles un angle de 30° à 45°.

Elle offre une grande aisance opératoire, et elle est particulièrement recommandée en cas de pathologie cancéreuse.

Cependant, elle est peu utilisée en raison de sa morbidité, principalement des adhérences intra péritonéales source d'occlusion intestinale sur brides.

d.1.3. Voie postéro-latérale :

L'incision part de l'angle costo-vertébral, suit un trajet oblique en bas et en dehors et se termine en avant à l'aplomb d'une ligne verticale passant par l'épine iliaque antérosupérieure.

Au total la voie antérolatérale extra-péritonéale et la voie antérieure Trans péritonéale sont de pratique courante et permettent une bonne exposition opératoire [38, 43, 63,137].

d.1.4. Abord laparoscopique :

Trois voies d'abord laparoscopiques ont été répertoriées :

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

Les voies antérieures sont le plus souvent préférées par les opérateurs du fait d'un meilleur espace de travail notamment pour la réalisation des anastomoses.

Les voies extra péritonéales sont parfois préférées, notamment chez les malades aux antécédents de nombreuses interventions Trans péritonéales, mais nécessitent la création d'un espace de travail à l'aide ou non d'un ballon de dilatation.

d.2. Traitement du rein en fer à cheval compliqué :

d.2.1. Traitement de la lithiase sur rein en fer à cheval :

La prise en charge bénéficie des mêmes moyens thérapeutiques que ceux utilisés pour la lithiase sur un rein normal [63].

Néanmoins, certaines modifications sont parfois nécessaires devant l'anatomie particulière du rein en fer à cheval, qui est à l'origine de difficultés de drainage du haut appareil urinaire, de convergence des calculs ainsi que leur localisation durant la lithotritie, et des difficultés de la réalisation des néphrolitotomies percutanées [37].

d.2.1.1. Traitement de la colique néphrétique :

Il associe la restriction hydrique aux antispasmodiques et aux anti-inflammatoires. Le plus souvent, le traitement per os suffit.

En cas de crise hyperalgique ou récidivante, le traitement par voie parentérale est nécessaire.

La colique néphrétique fébrile est une urgence urologique nécessitant une hospitalisation. Une antibiothérapie à large spectre est indispensable. Le drainage des urines infectées en stase est le seul moyen d'éviter les gravissimes septicémies à germes Gram encore parfois mortelles.

d.2.1.2. Traitement urologique :

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

L'indication de la lithotritie extracorporelle dans le traitement de la lithiase urinaire s'est élargie depuis sa première application en 1982 [140,141].

Toutefois, son utilisation en cas de malformations rénales en particulier le rein en fer à cheval, est sujet à de nombreuses controverses.

La taille et la localisation du calcul sont des paramètres influençant le succès de la lithotritie [142].

TORRECILLA ORTIZ [143] avait avancé que la lithotritie était le traitement de choix des lithiases rénales de taille inférieure à 10 mm et ARGIMIRO COLLADO SERRA [37] la préconise comme traitement de première intention des calculs inférieurs à 20 mm en cas d'absence de sténose pyélourétérale.

La lithotritie doit toujours être proposée aux patients présentant un RFC, celui-ci ne doit pas être considéré comme un rein complexe vu les mêmes taux de succès obtenus que pour un rein normal. Cependant il doit être considéré comme à haut risque de récurrence nécessitant un suivi minutieux [144].

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



Figure 16 : Lithotriteur à source électroconductive Sonolith i-sys d'urologie CHU

HASSANII Fès

❖ La néphrolithotomie percutanée

Cette technique reste employée quand les calculs sont volumineux, surtout quand les cavités rénales sont dilatées. Les complications, rares, sont essentiellement hémorragiques. L'intervention se fait sous anesthésie générale ou parfois péridurale.

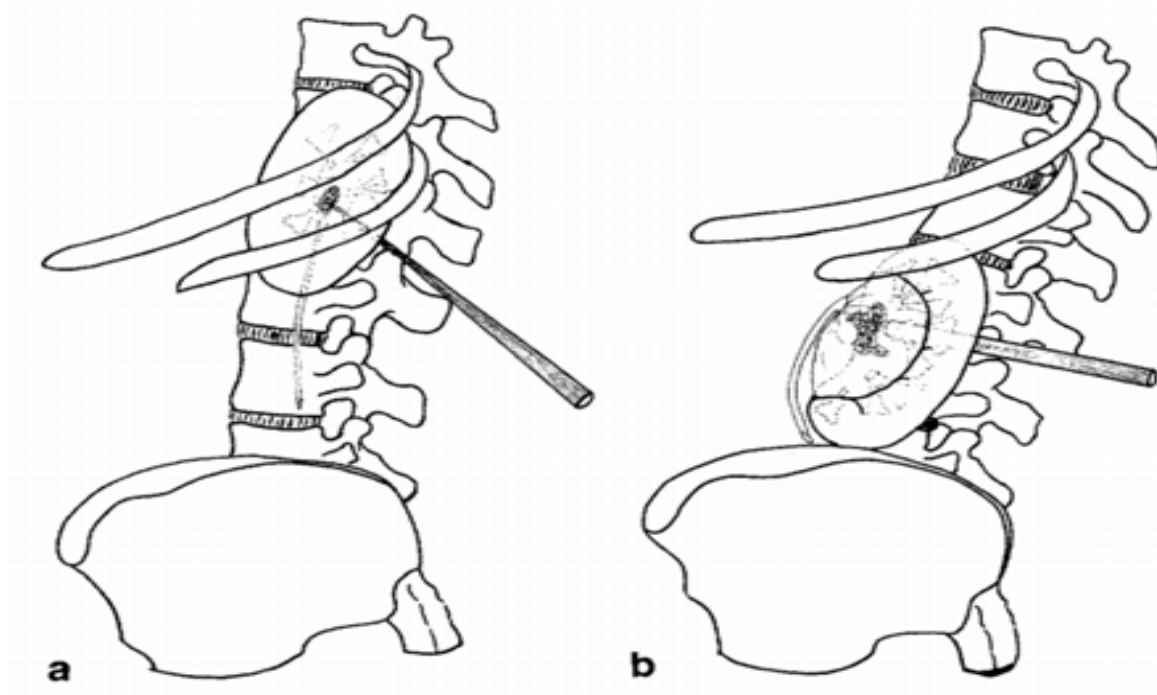


Figure 17 : Schéma montrant l'accès percutané différent des reins normaux (a) et d'un RFC (b), en tenant compte de la malrotation du système pyélocaliciel et de la situation abdominale plus caudale du RFC [26]

En matière de rein en fer à cheval, la néphrolithotomie percutanée représente une alternative intéressante mais avec des difficultés particulières, tenant compte des anomalies des rapports anatomiques avec l'intestin, de la vascularisation anarchique et de l'orientation des calices.

Du fait de la malrotation rénale, le calcul se situe en position plus médiane et le bassinot qui est antérieur se trouve éloigné de la zone de ponction, ce qui peut nécessiter l'utilisation de gaines d'Amplatz extra-longues. (Figure 18) [63, 145]

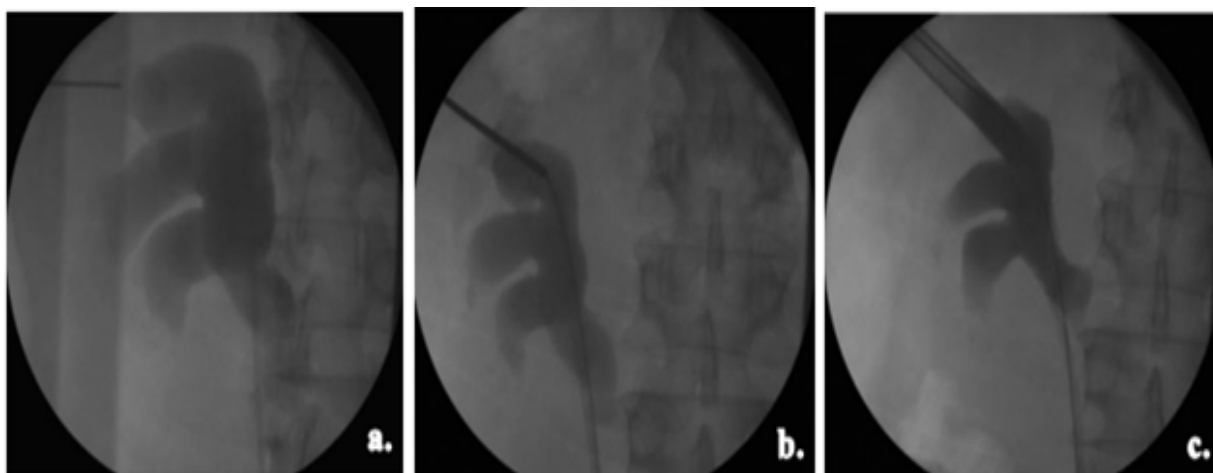


Figure 18 : Technique de NLPC d'un rein en fer à cheval [119]

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

Le traitement percutané des calculs (néphrolithotomie percutanée) est réservé actuellement aux contre-indications et aux échecs de la lithotritie extracorporelle. Cependant, l'association de ces deux techniques peut être intéressante dans le traitement de la lithiase coralliforme sur un RFC [146].

AL-OTAIBI [147] a rapporté dans son étude que la chirurgie percutanée a permis une ablation complète des calculs dans 75% des cas et il a conclu que la néphrolithotomie percutanée est une méthode sûre et efficace sur le rein en fer à cheval et le recours à des trajets multiples, au néphroscope souple et à la reprise endoscopique pourraient être nécessaires à l'obtention d'un résultat optimal.

Dans notre série, la néphrolithotomie percutanée a été réalisée chez un seul malade dans le but de l'extraction d'un fragment de la sonde double J, l'évolution était favorable.

❖ L'urétéroscopie :

Cette technique est la plus efficace pour les calculs de l'uretère distal où le taux de succès est de 98%.

L'intervention se fait au cours d'une hospitalisation d'un à deux jours. Contrairement à la lithotritie extracorporelle, le taux de succès de cette technique varie beaucoup selon l'expérience de l'opérateur.

→ Dans notre série l'urétéroscopie a été réalisée chez deux malades avec une bonne évolution.

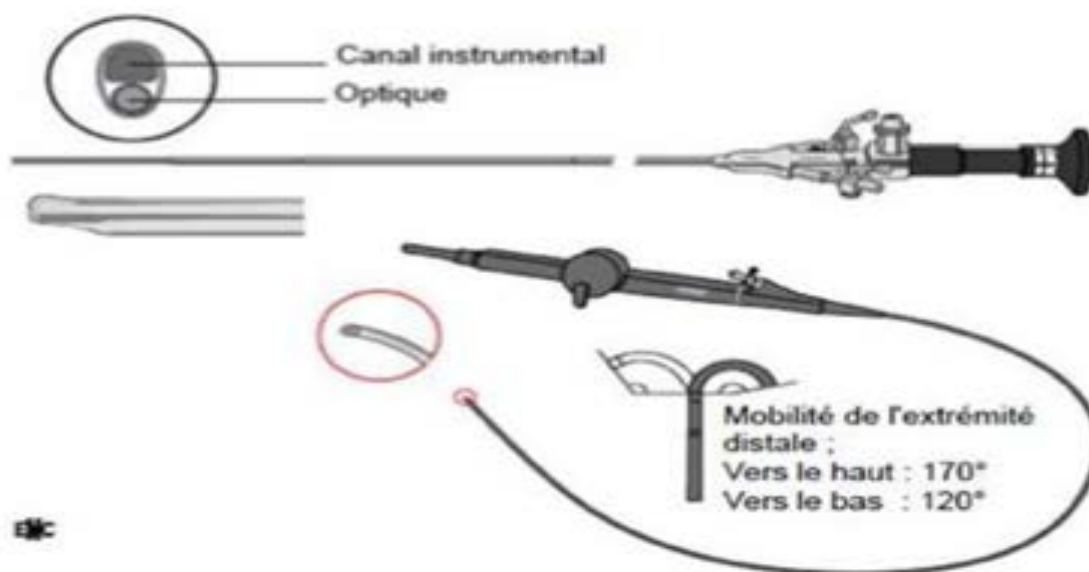


Figure 19: Urétéroscopie rigide et souple [149]



Figure 20 : Urétéroscopie rigide : Calcul saisi dans une sonde à panier [149]

❖ Chirurgie à ciel ouvert :

☛ Chirurgie canalaire :

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

☛ Chirurgie Trans parenchymateuse « néphrolithomie » :

On appelle néphrotomie l'ouverture d'un ou plusieurs calices par incision du parenchyme. Elle est réservée aux cas où il n'existe pas d'autres moyens d'atteindre les tiges calicielles.

☛ Chirurgie d'exérèse ou néphrectomie :

Une néphrectomie partielle ou totale est réservée en cas du rein détruit.

La chirurgie à ciel ouvert est la première option thérapeutique chez les patients ayant un calcul lié à une sténose pyélourétérale et en présence de calcul supérieur à 2 cm, le geste le plus souvent pratiqué est une Pyélotomie d'extraction complétée vu la complexité de la JPU par des gestes complémentaires : néphrotomie, urétérotomie, Pyéloplastie et anastomose urétéro-calicielle [63,141]

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

❖ La chirurgie laparoscopique

Il s'agit d'un abord chirurgical mini-invasif qui peut avoir des indications dans le traitement de certaines lithiases pyéliques et urétérales lombaires.

Elle peut être utilisée dans le traitement de causes urologiques de la lithiase comme une anomalie de la jonction pyélourétérale.

Le traitement optimal des calculs sur rein en fer à cheval reste discuté.

En conclusion :

- La lithotripsie extra corporelle en décubitus ventral est recommandée pour les calculs de moins de 15 mm, pyéliques, caliciels supérieurs ou moyens.
- En cas d'échec, la NLPC ou l'urétérorénoscopie sont des alternatives raisonnables.
- Pour les calculs caliciels inférieurs, les avis ne sont pas tranchés.
- L'élimination des fragments après LEC est médiocre et l'accès du groupe caliciel inférieur pour NLPC ou urétéroscopie est difficile.
- La chirurgie à ciel ouvert peut dans certains cas représenter la seule option thérapeutique.

d.2.2. Traitement de l'hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

d.2.2.1. Traitement de l'infection : conséquence fréquente de la stase urinaire

d.2.2.2. Drainage pyélique d'attente.

d.2.2.3. Traitement chirurgical :

Classiquement, depuis la description princeps de prise en charge, la Pyéloplastie par voie ouverte est considérée comme le "gold standard" thérapeutique. Toutefois, plusieurs techniques plus ou moins invasives ont été décrites.

❖ Pyéloplastie à ciel ouvert

Le rein étant plus bas et plus interne qu'un rein normal, l'installation du malade et l'incision doivent en tenir compte. La position des vaisseaux est inhabituelle. Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites.

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

Il s'agit de la technique de référence, qui permet de s'adapter à tous les scénarios cliniques existants.

L'abord chirurgical doit rester le plus souvent extra-péritonéal, ce qui constitue une sécurité en cas de fuite urinaire, mais pour mieux exposer le RFC, il doit être abordé par une incision médiane ou paramédiane [152,153].

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

Elle permet le décroisement, antérieur ou postérieur, en cas de vaisseaux polaires, et surtout l'excision complète de la zone anatomiquement et physiologiquement atteinte [154].

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

Elle consiste en une incision sur la face antérieure pyélique en Y en dépassant la zone atteinte puis en une anastomose en V permettant l'élargissement de la zone atteinte grâce à un lambeau pyélique ainsi constitué.

Cette technique ne permet pas le décroisement en cas de vaisseaux polaires inférieurs au contact de la JPU.

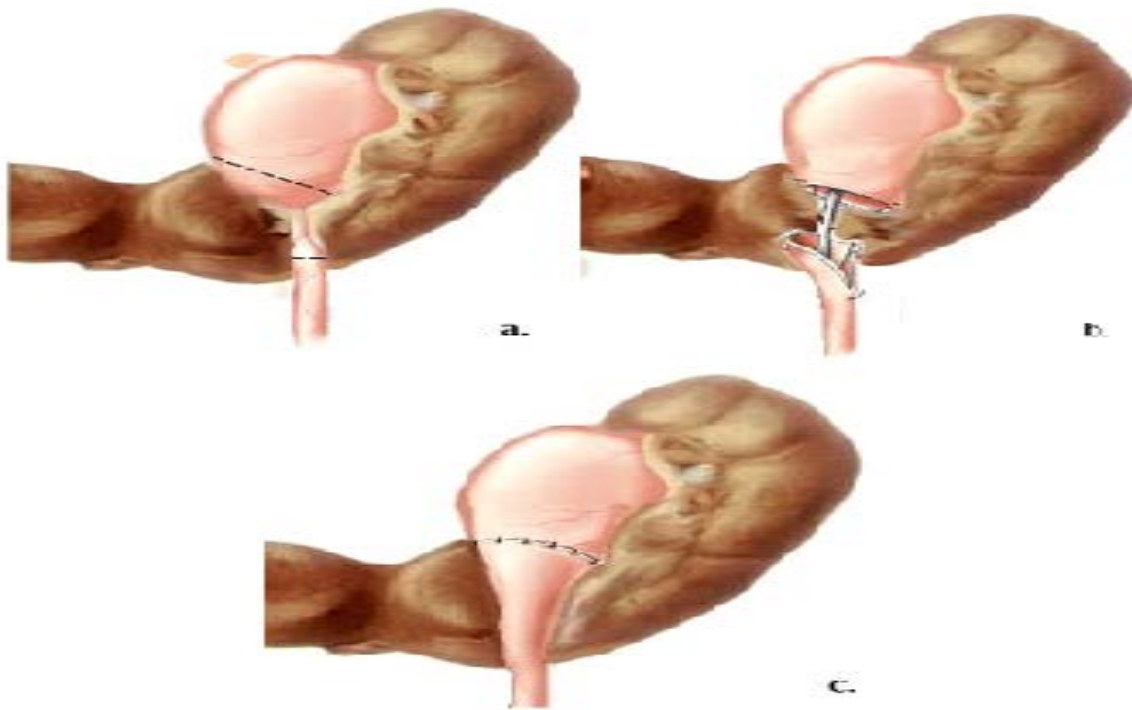


Figure 21 : Résection anastomose selon ANDERSON HYNES [155]

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

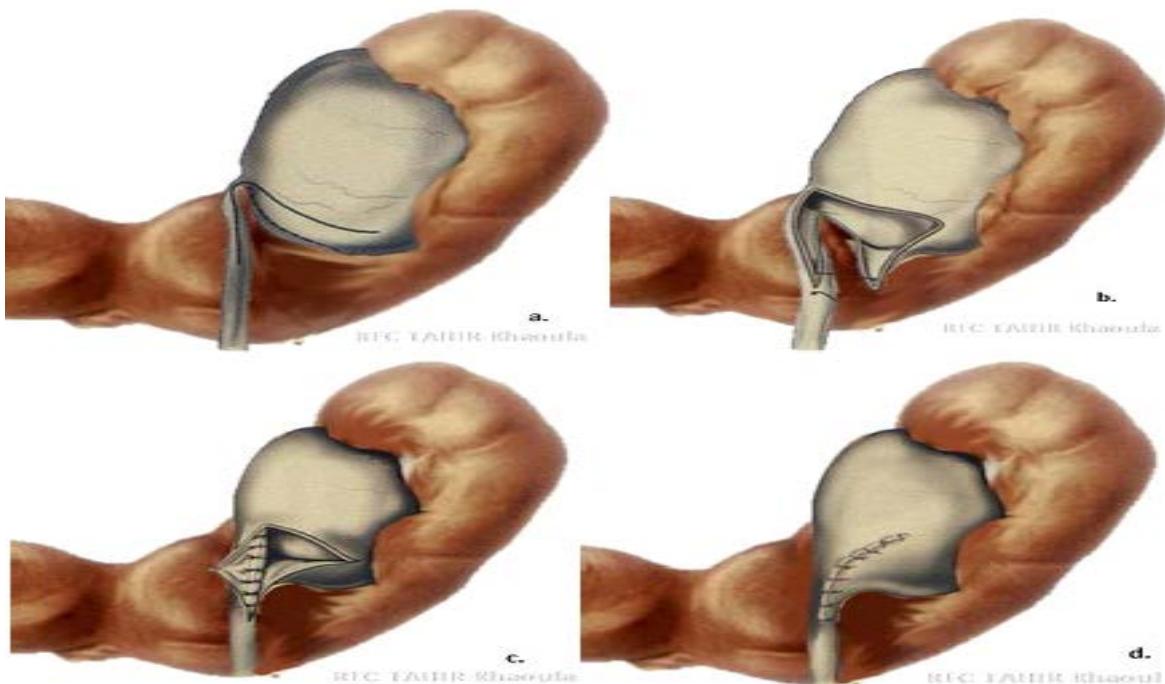


Figure 22 : Plastie Y-V selon Foley [155]

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

☞ **L'anastomose urétéro calicielle (figure 23) :**

Cette technique peut être utile à connaître, notamment en cas de reprise chirurgicale.

Elle permet également la prise en charge de sténoses urétérales étendues, interdisant la confection d'une résection anastomose sans tension.

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

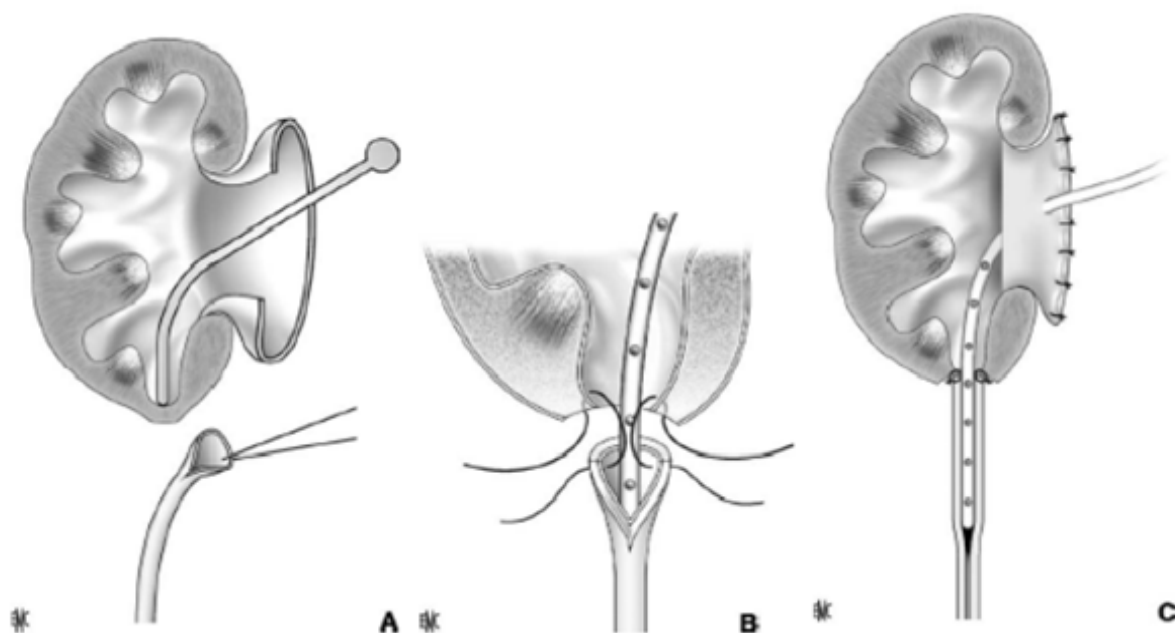


Figure 23 : Anastomose calico-urétérale [157]

- a. Ouverture et résection parenchymateuse au niveau du calice inférieur, repéré par une bougie de Hegar.
- b. Suture urétérocalicielle sur une sonde multi perforée intubante.
- c. Anastomose effectuée sur une sonde de néphrostomie intubante

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

❖ Pyéloplastie sous coelioscopie (Figure 24) :

Les techniques coelioscopiques sont séduisantes puisqu'elles réalisent une véritable Pyéloplastie mais avec une voie d'abord minime.

La voie laparoscopique nécessite une courbe d'apprentissage évolutive, les résultats décrits dans la littérature concernent principalement des chirurgiens expérimentés.

Plusieurs auteurs considèrent désormais que la voie coelioscopique, robot assisté ou non, doit désormais être considérée comme la technique de référence [160].

Les techniques chirurgicales laparoscopiques sont extrapolées des techniques appliquées en voie ouverte (décroisement selon Anderson Hynes, plastie en YV selon Foley, ...).

En matière de rein en fer à cheval, la Pyéloplastie par laparoscopie extra péritonéale a permis de dresser toutes les causes d'obstruction de la jonction pyélo-urétérale, et a donné un excellent résultat fonctionnel ainsi qu'une diminution de la morbidité [161,162].

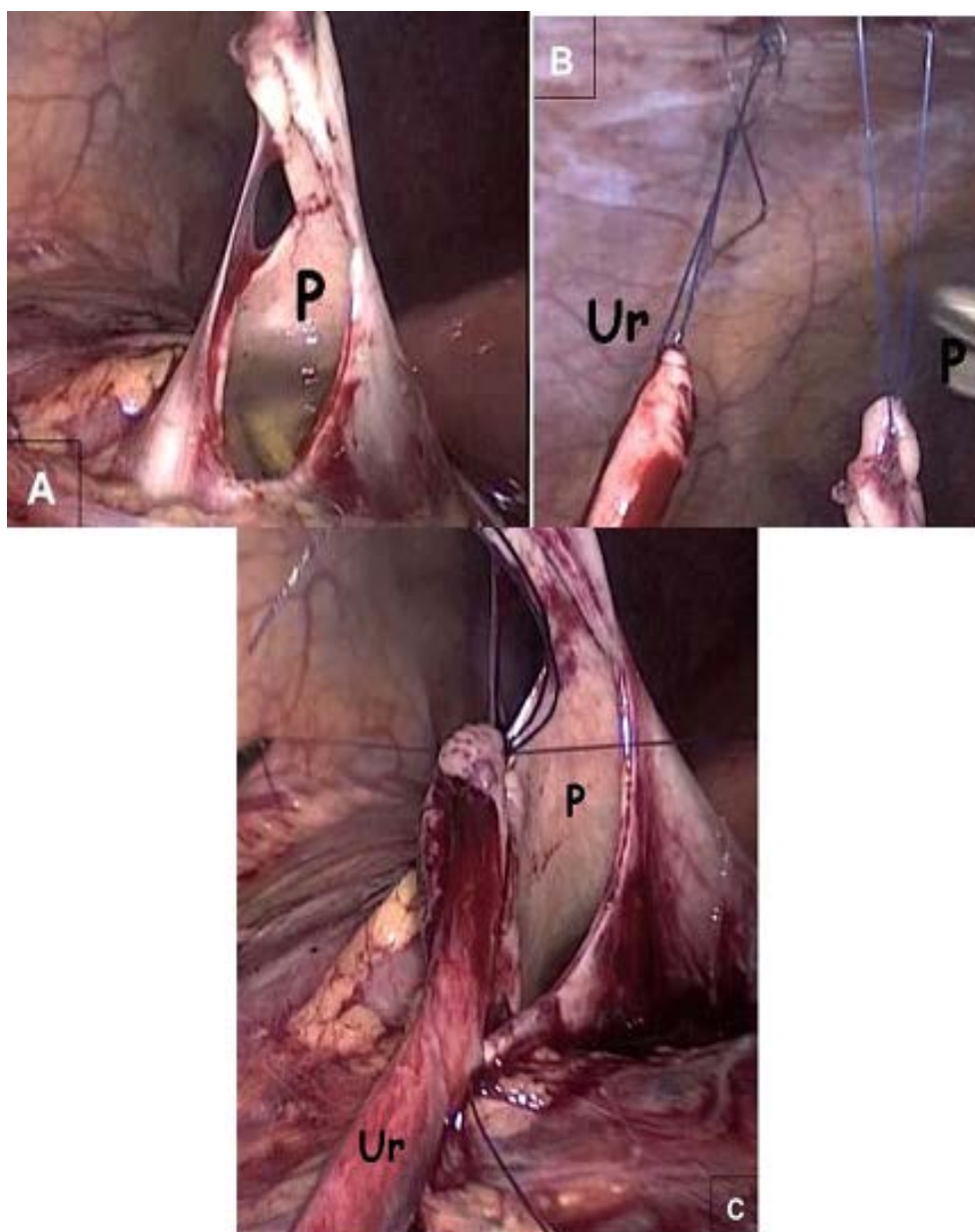


Figure 24 : Etape chirurgicale d'une Pyéloplastie d'un RFC par voie laparoscopique

[163]

A, Section du pyélon

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

C, anastomose

P, pyélon. Ur, uretère

❖ **Endopyélotomie : [152, 164,165,166] (Figure 25)**

C'est la technique endoscopique la plus utilisée.

Elle s'avère être une méthode efficace et très peu invasive du traitement de l'obstruction de la jonction pyélourétérale aussi bien sur le rein normal que sur le rein en fer à cheval, néanmoins, certaines modifications sont nécessaires quant à l'approche percutanée du rein en fer à cheval.

En effet, la localisation, l'orientation et la vascularisation anormales du rein en fer à cheval font que les calices inférieurs sont situés au niveau de l'isthme en dedans des bassinets, ils ne sont donc pas accessibles à une ponction directe, l'accès aux cavités excrétrices se fait en principe par un calice antérieur du groupe caliciel supérieur ou moyen ,ces calices sont orientés en général vers la ligne axillaire postérieur au-dessus des crêtes iliaques et au-dessous des côtes ,ainsi , l'accès percutané du rein en fer à cheval doit être plus postérieur , plus médial et plus inférieur que celui d'un rein normal, avec la nécessité d'utiliser des instruments plus longs [145,164].

En conclusion :

Plusieurs travaux comparatifs entre ces différentes techniques endoscopiques et les techniques chirurgicales standards (voie ouverte et coelioscopie) ont été réalisés,

Le taux de succès global obtenu de 78% de l'endopyélotomie est comparable et parfois même plus élevé que les taux de succès rapportés pour les Pyéloplasties à foyer ouvert réalisées sur des reins en fer à cheval qui vont de 55 à 80% selon Jabbour [158].

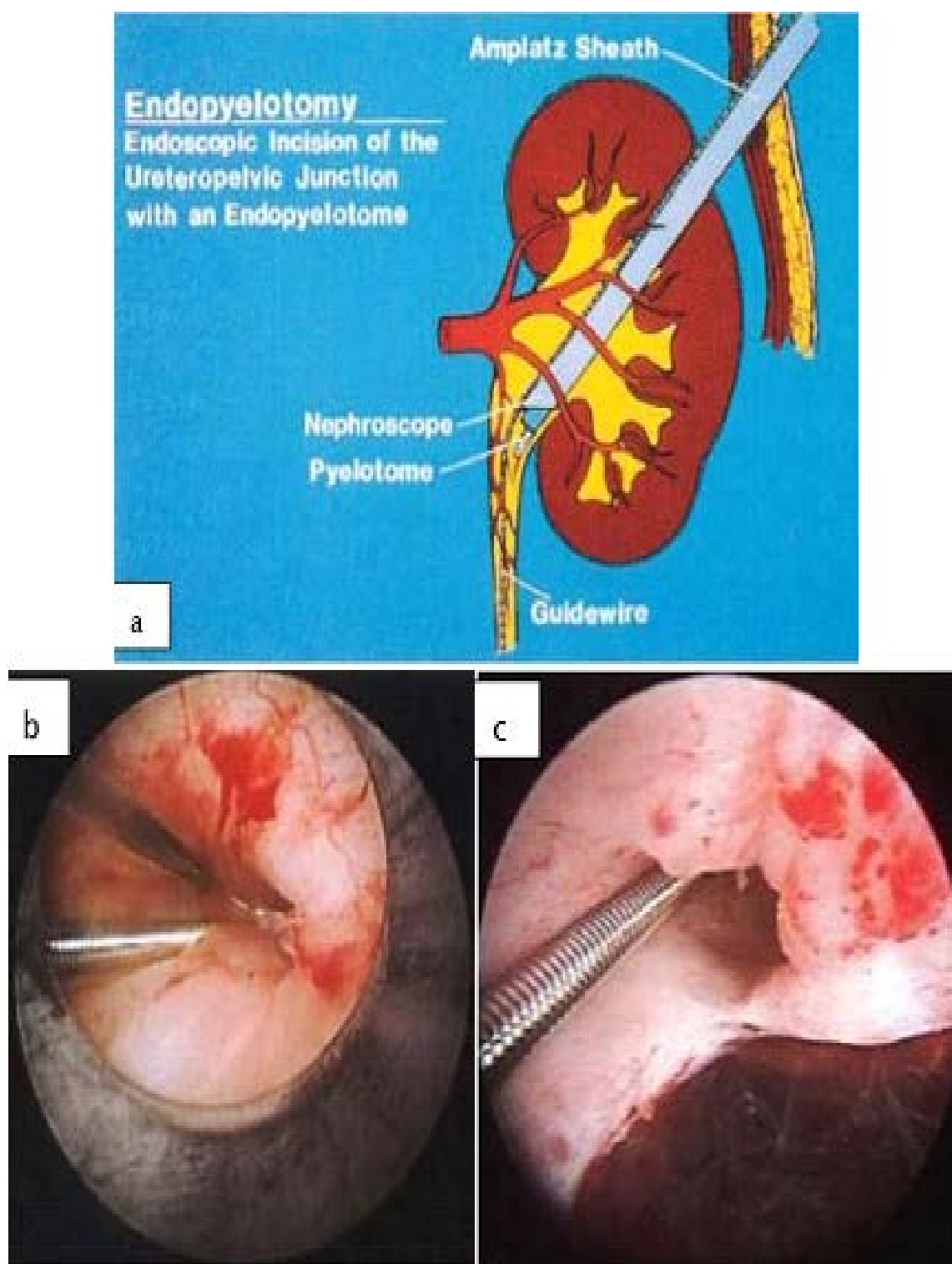


Figure 25 : Endopyélotomie antérograde par lame froide [167].

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

d.3. Traitement chirurgical du RFC symptomatique non pathologique :

Le rein en fer à cheval ne constitue pas en lui-même une indication opératoire, la place de la symphysiostomie est actuellement discutée, elle pourrait être proposée en cas de douleurs abdominales imputables au rein en fer à cheval, parfois elle peut être utile comme thérapeutique adjuvante à la cure du syndrome de la JPU ou de la lithiase dans un but de repositionnement du rein et de prévention de l'obstruction du haut appareil urinaire. [38,63], cependant, l'intérêt de la symphyséotomie est grand dans les tumeurs se développant au niveau de l'isthme et /ou au niveau du pôle inférieur d'un héli rein.

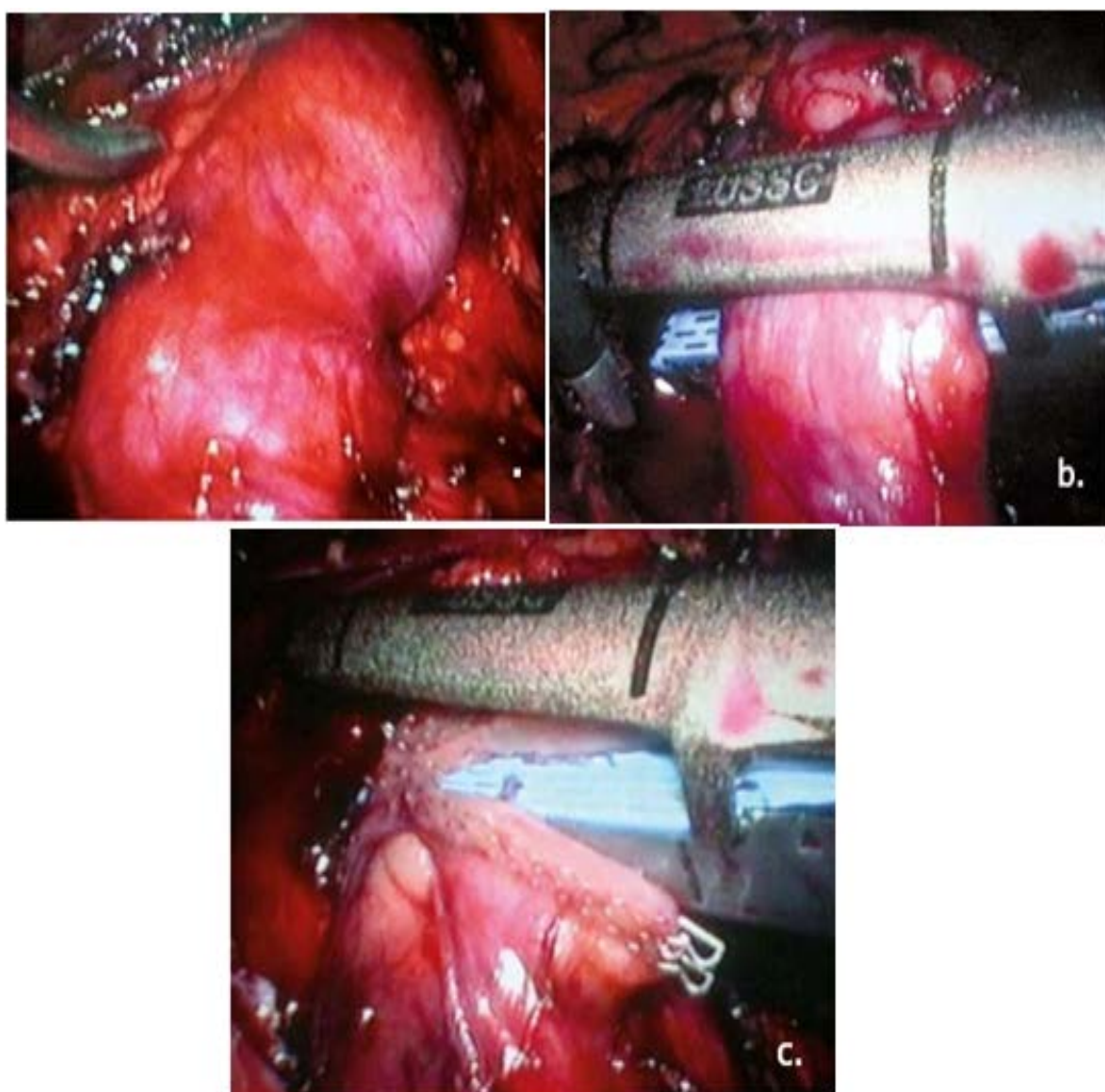


Figure 26 : vue opératoire d'une symphysiostomie d'un RFC par voie laparoscopique

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

5. Evolution :

Les suites post opératoires du rein en fer à cheval pathologique ne sont pas toujours simples et peuvent être émaillées de certaines complications.

a. Complications précoces :

a.1. Hémorragie post opératoire

Le plus souvent secondaire à une lésion du pédicule isthmique (rétro-isthmique) qui peut conduire dans certains cas à une néphrectomie partielle réglée en cas d'infarctus [69].

a.2. Infection pariétale

En fait, c'est une complication non spécifique du rein en fer à cheval se résumant en une suppuration pariétale avec ou sans collection purulente, parfois sous forme de fistules chroniques [43].

a.3. Fuite urinaire

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

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

La montée de la sonde double J permet le plus souvent de tarir toute fuite urinaire [171].

a.4. Calculs résiduels

Il s'agit des calculs restant aussi bien après des cures par la lithotritie extra corporelle, par la néphrolithotomie percutanée ou par la chirurgie conventionnelle.

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

- Au cours de la lithotritie extra corporelle, les cures en position ventrale améliorent l'évacuation des fragments lithiasiques [158].
- Au cours de la néphrolithotomie percutanée une endopyélotomie permet d'améliorer le drainage des uretères.
- En per-opératoire, le contrôle radiologique est impératif permettant de localiser et donc d'extraire les débris [37].

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

b. Complications tardives :

b.1. Récidive de la lithiase :

La récidive lithiasique en cas de rein en fer à cheval est fréquente du fait de son anatomie particulière, l'avènement de nouvelles méthodes thérapeutiques de la lithiase urinaire simplifie le traitement itératif en cas de récidive [158].

→ Dans notre série, la récidive lithiasique a été rapportée chez un malade dans un délai de 3 ans et le traitement consistait en une urétéro-néphroscopie avec succès.

b.2. Fistule urinaire :

La fistule urinaire peut être due à un blocage des voies excrétrices par un obstacle ou à la non fermeture des voies excrétrices ou en post-traumatique [171].

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

B. Rein ectopique pelvien :

1. Etude épidémiologique :

a. Incidence :

La littérature sur ce sujet n'est pas abondante et concerne des séries limitées, fruit d'expériences personnelles.

→ **Dans notre contexte, il est très difficile de donner une fréquence exacte de cette pathologie nous en avons révélés 02 cas en 08 ans soit 0,25cas/an.**

BENCHEKROUN ET AL [60] rapportent presque la même incidence soit 0.27 cas/an. Alors que DESAI ET JASANI [61] et NISCHITH DSOUZA [62] rapportent une valeur peu élevée de 1.28cas /an et de 2.25cas /an.

b. Age :

→ **Dans notre série l'âge moyen de nos patients était de 30 ans avec des extrêmes allant de 18 et 45ans. La tranche d'âge la plus représentée était 20–30 ans (42.85%).**

Une étude similaire faite par Benchekroun Et Al [60] a rapporté une moyenne d'âge de 28 ans avec des extrêmes allant de 13 et 27 ans la tranche d'âge la plus représentée était limitée entre 20ans et 30ans soit un pourcentage de 80%.

c. Sexe :

→ **Dans notre série le sexe masculin est prédominant et exclusif avec 2 cas.**

Cette prédominance masculine est présente aussi dans la série de NISCHITH DSOUZA [62] qui a rapporté 55.55% de sexe masculin contre 44.44% de sexe féminin avec un sexe ratio homme /femme de 1.25.

BENCHEKROUN ET AL [60] et DESAI ET JASANI [61] rapportent une prédominance de 100%. GIRAY ERGIN [65] a rapporté 71.4% de sexe masculin contre 28.5% de sexe féminin. Avec un sexe ratio homme /femme de 2.5,

SHADPOOR ET AL [64] ont aussi rapporté un taux de 66.66, % de sexe masculin contre 33,34% de sexe féminin. Avec un sexe ratio de 1.9).

2. Etude Clinique :

a. Circonstances de découvertes :

a.1. Douleur :

La lombalgie, était le maître symptôme chez nos deux patients. Cela rejoint les taux observés, dans la littérature, en matière de rein pelvien lithiasique comme le signale BENCHEKROUN ET AL [60] et SHADPOOR ET AL. [64] et SÖYLEMEZ [69] avec un taux de 100%aussi. DESAI ET JASANI [61] décrivent un taux de 89% des cas.

a.2. Troubles mictionnels :

→ Dans notre étude, les troubles mictionnels n'étaient retrouvés chez aucun malade,

Dans la littérature, BENCHEKROUN ET AL [60] rapportent un taux de 60%.

a.3. Hématurie :

→ Dans notre série, l'hématurie macroscopique n'était pas retrouvée chez les 2 cas.

BENCHEKROUN ET AL [60] rapportent un pourcentage de 40%des malades, SUSHI KUMAR [70] et SOLTANI ET AL [71] rapportent ce symptôme dans 100% des cas contrairement à DESAI ET JASANI [61] qui rapportent un pourcentage faible de 11% des cas.

a.4. Découverte fortuite :

L'ectopie rénale pelvienne peut être asymptomatique soit de découverte fortuite, responsable d'erreur diagnostic

b. Examen physique :

→ **Dans notre série l'examen clinique était normal tous nos patients.**

Dans la série de Benchekroun et Al [60] l'examen physique était normal dans 80% des cas, et la masse pelvienne était retrouvée chez 20% de ses cas dans la série de SARVJEET MERAHI ET AL alors que GULACTI [73] la sensibilité inguinale était présente dans 100% des cas.

A partir de ces résultats on peut déduire que l'examen clinique n'est pas spécifique, il peut être normal comme il peut mettre en évidence une masse pelvienne ou une simple sensibilité hypogastrique.

3. Para clinique :

a. Biologie :

→ **Dans notre série, la fonction rénale était perturbée chez un seul malade (créatinine=19 mg/l et urée=0,6).**

ABOUTAIEB R [63], Benchekroun et Al [60] rapportent un taux de 20%, ZHUO YIN [74] rapporte un taux de 100%.

Par contre dans la série de MURAT MEHMET RIFAI OGLU [126] et BIRD ET SHIELDS [75] : la fonction rénale était normale.

La fréquence élevée de la perturbation de la fonction rénale peut être expliquée par le retard de la première consultation.

b. Radiologie :

Les techniques de diagnostic les plus fréquemment utilisées pour évaluer ces patients étaient l'échographie, l'AUSP, l'urographie intraveineuse, et le scanner abdominopelvien.

b.1. AUSP :

→ Dans notre série : l'AUSP a montré la vacuité de la loge rénale et a permis de détecter les lithiases dans 100% des cas du fait que l'ensemble des calculs étaient radio-opaques.

Le même résultat rapporté aussi par BENCHEKROUN ET AL [60] ainsi que dans la série de MAHESH R DESAI [76] qui rapportent le même pourcentage Contrairement ROHIT BHOIL [77] l'AUSP n'était pas concluante et le diagnostic était posé sur les données de l'UIV couplée au scanner.

L'AUSP ne renseigne que sur la présence d'un calcul mais pas sur ses complications éventuelles [127].



Figure 27 : AUSP montrant une opacité de tonalité calcique siège au niveau de l'articulation sacro-iliaque gauche. [102]

b.2. Echographie [67] :

L'échographie rénale est un examen de routine qui apporte des informations complémentaires importantes devant une lithiase de rein pelvien, elle a 2 intérêts :

Son intérêt diagnostique se voit dans l'absence de rein dans les fosses lombaires ou sa présence dans la cavité pelvienne ce qui confirme le diagnostic de rein pelvien, elle permet également d'objectiver le retentissement sur le haut appareil urinaire et parfois de préciser le siège et la taille des calculs.

La mesure du grand axe du rein est souvent plus difficile du fait de sa topographie particulière.

En matière de calcul radio opaque, l'échographie a moins d'intérêt diagnostique pour les calculs radio transparents.

Intérêt thérapeutique : Surtout pour guider la néphrolithotomie percutanée

→ **Dans notre étude l'échographie n'a pas été réalisée chez nos malades.**

b.3. TDM :

→ **Dans notre série, la TDM a révélé la présence du calcul dans les reins ainsi que de poser le diagnostic du rein pelvien dans 100% des cas, elle a mieux caractérisé le calcul : sa taille sa densité et sa localisation exacte.**

Dans la série de DAVID M. HOENIG, [80] SHADPOUR et al [64], SOLTANI ET AL [71], le scanner abdomino pelvien était concluant dans 100% des cas.

Cet examen permet de poser le diagnostic du rein pelvien, et d'analyser le calcul intra rénal.

Sur une étude faite par DRETHER, OLSSON ET PFISTER [35] incluant 86 cas porteurs de rein ectopique le scanner utilisé a montré beaucoup de particularité :

- La position du rein était variable.
- Les reins étaient soit dans la région iliolumbale, dans la fosse iliaque, au-dessus du sacrum ou le petit bassin.

- La rotation du rein était également inconstante, le hile et les calices étaient dirigés médialement, latéralement ou dans le plan antéropostérieur.

La tomodensitométrie est aussi intéressante en cas de Rein pelvien tumoral et permet d'étudier l'extension et les rapports avec les organes de voisinage [81].

Elle trouve également son indication en cas de Rein pelvien bilatérale et permet la recherche d'une éventuelle symphyse rénale.

La TDM hélicoïdale, moins invasive, permet également de détecter un pédicule polaire associé.



Figure 28. Coupe scanographique transversale C- : le rein droit en position pelvienne avec présence de multiples calculs [72].

b.4. UIV [128] :

Au cours des 80 dernières années, l'urographie intraveineuse (UIV) a joué un rôle majeur dans le traitement des maladies des reins et des voies urinaires supérieures.

L'UIV était l'examen clé pour poser le diagnostic de maladies urologiques telles que les malformations congénitales, les coliques néphrétiques et le suivi chirurgical, L'UIV rend compte des caractéristiques classiques du rein ectopique pelvien à savoir :

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

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

Cet examen a été progressivement remplacé ces dernières années par la tomodensitométrie. Une étude comparative entre l'UIV et le scanner [78] : a montré que LUIV n'est pas trop sensible pour poser le diagnostic de certaines malformations rénales comme le rein ectopique. Par ailleurs, dans l'ectopie croisée, les reins peuvent être fusionnés.

Dans ce cas, l'UIV ne peut pas déterminer si les reins sont soudés ou non. Le scanner peut détecter la localisation et la fusion du rein mieux que l'UIV il permet aussi de mieux caractériser le calcul dans le rein pelvien, et il est également préférable pour la détection de la duplication rénale.

4. Traitement :

L'ectopie rénale est rare souvent pelvienne, peut être asymptomatique soit de découverte fortuite, responsable d'erreur diagnostique.

Le traitement du rein pelvien pathologique dépend de la pathologie associée obstructive et de son retentissement et non de la malposition.

→ **Dans notre série, les deux cas du Rein pelvien étaient associés à la pathologie lithiasique.**

La prise en charge des calculs urinaires en cas de circonstances particulières associées notamment dans le rein pelvien, nécessite d'évaluer les avantages et les inconvénients de chaque technique.

La littérature sur ce sujet n'est pas abondante et concerne des séries limitées, fruit d'expériences personnelles.

Il n'est donc pas possible de donner ici des recommandations consensuelles strictes de premier niveau.

Finalement, et dans la majorité de ces situations cliniques, il faudra raisonner comme au cas par cas.

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

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

Même si les directives internationales ne fixent pas un consensus clair sur les modalités de traitement des patients porteurs de rein pelvien lithiasique, le recours à la chirurgie à ciel ouvert et/ou à la Cœlioscopie en cas de rein pelvien lithiasique doit rester exceptionnel après avoir éliminé toutes les possibilités de la LEC et de l'endo-urologie.

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

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

En raison de développement des technologies et des modalités chirurgicales pour traiter les patients porteurs de lithiase urinaire sur rein pelvien, l'urétéroscopie est souvent une approche moins privilégiée.

Ceci est à cause des défis auxquels les urologues peuvent être confrontés chez des individus dont l'anatomie est altérée.

Des études ont montré que la flexibilité de l'urétérorénoscopie (FURS) est une modalité efficace pour la gestion des calculs rénaux inférieurs à 2 cm dans les reins pelviens [112].

Pour les calculs de moins de 20mm sur rein pelvien, la LEC en procubitus reste la première ligne thérapeutique vu son caractère non invasif et son taux de succès raisonnable.

L'urétéroscopie reste une bonne alternative pour les échecs de la LEC.

En cas d'échecs de ces deux techniques, la NLPC scanno-guidée ou assistée par laparoscopie pourrait représenter le traitement de dernier recours avant la chirurgie à ciel ouvert [113].

→ **Dans notre étude :**

La chirurgie à ciel ouvert a été pratiquée chez tous nos patients.

L'extraction du calcul s'est faite par pyélolithotomie avec mise en place d'une sonde urétérale double J chez un malade et une néphrectomie pour le cas restant.

La chirurgie ouverte était le moyen le plus utilisé comme traitement curatif, du fait de manque de moyens mini invasifs notamment l'urétéroscopie souple au laser.

Nos résultats sont conformes à ceux de BENCHEKROUN ET AL [60], ABOUTAIB R [63] SARVJEET MERAVI ET AL et BIRD ET SHIELDS [72].

Le succès était total et l'élimination de calcul était complète chez tous nos patients opérés soit un pourcentage de 100%, Ce taux est comparable à celui rapporté par les séries de BENCHEKROUN ET AL [60] et ABOUTAIB R [63] et SARVJEET MERAVI ET AL [72].

5. Evolution :

a. Complications post opératoires :

Les suites post opératoires étaient simples dans l'ensemble des cas.

Les complications décrites dans les différentes séries sont dominées par l'infection de la plaie opératoire.

Le séjour en post opératoire variait entre 4 et 8jours avec une durée moyenne de 6jours.

La même moyenne rapportée par ESGHI ET AL [129] MERAVI ET AL [72] (8jours).

b. Suivi des patients :

Traiter un calcul, ne signifie pas simplement l'extraire chirurgicalement.

Le calcul n'est que le résultat d'une situation métabolique, infectieuse et anatomique ; si celle -ci persiste après l'acte chirurgical, elle sera à l'origine de nombreuses récurrences. D'où l'intérêt de la surveillance qui doit être prolongée et attentive. Elle repose sur :

- La clinique.
- Le dépistage d'une éventuelle infection urinaire.
- L'évaluation de la fonction rénale.
- La pratique d'examens radio-échographiques.

→ Dans notre étude, aucun patient n'a récidivé. Ceci concorde avec les résultats de la série de DESAI ET JASANI [61].

La fonction rénale s'est améliorée chez le cas qui avait une fonction rénale altérée, ABOUTAIB R [63] rapporte un pourcentage pareil.

C. Rein sigmoïde :

1. Description

Il s'agit d'une forme d'ectopie rénale croisée inférieure où le bord interne du pôle supérieur du rein en ectopie latérale fusionne avec le bord interne du pôle inférieur du rein normalement positionné.

Un rein ectopique croisé se situe du côté opposé à l'insertion de son uretère dans la vessie et dans 10% des cas seulement la fusion n'existe pas. En effet la plupart des reins en ectopie croisée fusionnent avec le rein opposé.

Plusieurs types d'ectopie croisée avec fusion sont décrits : le plus fréquent est la situation d'ectopie inférieure où les bassinets sont orientés vers l'avant traduisant la mal rotation ; le deuxième type le plus commun est le rein sigmoïde ou en S. Les autres types sont rares.

La vascularisation du rein sigmoïde est variable et difficilement prévisible : le rein ectopique reçoit une vascularisation d'une ou plusieurs branches de l'aorte ou de l'artère iliaque commune [65].

Le rein normal a également souvent une vascularisation atypique avec des artères rénales multiples provenant de plusieurs niveaux de l'aorte.

2. Epidémiologie

La fréquence du rein sigmoïde est de l'ordre de 1/7000, il est plus fréquent chez les hommes (sexe ratio 2).

→ **Dans notre série les 2 cas étaient de sexe masculin.**

L'ectopie croisée implique majoritairement la migration du rein gauche vers le côté droit pour fusionner avec celui-ci en rein sigmoïde.

→ **L'anomalie de forme et de fusion a concerné le rein gauche chez nos 2 malades.**

3. Circonstances de découverte

La plupart du temps, le rein sigmoïde est asymptomatique. La découverte peut être prénatale, au cours d'une échographie de dépistage, ou en en période postnatale, au cours d'une échographie abdominale pour un autre motif.

Le rein sigmoïde peut être détecté au cours du bilan d'un syndrome poly malformatif.

Si des manifestations cliniques se développent, elles surviennent le plus souvent au cours de la troisième ou quatrième décade de vie et sont souvent des douleurs abdominales vagues, une pyurie, une hématurie ou des infections urinaires [50].

Une hydronéphrose et la survenue de calcul peuvent expliquer ces symptômes et seraient favorisées par une anomalie de drainage (anomalie de position du rein, anomalie de la vascularisation croisant le système excréteur).

Dans un tiers des cas, le diagnostic est porté devant une masse abdominale asymptomatique [73]. Quelques cas d'hypertension artérielle peuvent mener au diagnostic [46].

→ **Dans notre série le rein sigmoïde était dévoilé par une complication lithiasique chez un cas et une hématurie chez l'autre cas.**

4. Paraclinique

La détection de cette anomalie repose sur l'échographie qui est capable de montrer la fusion rénale, même si les autres techniques d'imagerie morphologique visualisent également l'anomalie anatomique.

L'examen échographique précise : la situation du rein, son horizontalisation plus ou moins importante, la situation du hile par rapport au parenchyme rénal, l'échostructure parenchymateuse, l'existence éventuelle d'anomalies associées.

La mesure du grand axe du rein est souvent difficile du fait de sa topographie particulière. Aussi l'appréciation du volume rénal est-elle plus précise en scintigraphie qu'en échographie.

→ **Dans notre étude, nos patients ont bénéficié d'une échographie qui a révélé cette malformation.**

L'urographie intraveineuse est maintenant rarement pratiquée, tout au moins à visée diagnostique, elle met en évidence cette anomalie de fusion.

L'IRM permet de bien analyser la situation du rein, la morphologie des cavités excrétrices et la vascularisation particulière du rein sigmoïde, mais reste très exceptionnellement nécessaire dans le bilan de cette situation.

L'imagerie vasculaire : angioscanner ou angio-IRM peut être nécessaire en cas d'indication chirurgicale segmentaire pour préciser la vascularisation rénale.

Les anomalies associées sont fréquentes, avant tout le reflux vésico-urétéral ce qui justifie pour beaucoup la réalisation systématique d'une cystographie mictionnelle.

→ **Nos patients ont bénéficié d'une TDM.**

5. Traitement et pronostic

La plupart des individus présentant un rein sigmoïde ont une espérance de vie normale. Cependant le risque de complication sur obstruction (infection urinaire, calculs) semble augmenté.

Ainsi, BOATMAN rapporte qu'un tiers de ces patients nécessitent une pyélithotomie [74].

Plus récemment, SERMERC I a décrit l'utilité de la lithotripsie extracorporelle pour rendre ces patients Stones free [75].

→ Dans notre étude, la pyélolithotomie a été pratiquée chez un cas, une néphrectomie d'un rein détruit a été réalisée chez l'autre cas.

6. Anomalies associées

Les anomalies associées sont fréquentes, avant tout le reflux vésico-urétéral. Les anomalies extrarénales (osseuses, malformations anorectales, cardiovasculaires) sont également retrouvées surtout chez l'enfant.

Dans ce type d'anomalie de fusion à savoir le rein sigmoïde, les uretères de chaque rein ne sont pas ectopiques. Le trigone est le plus souvent normal [67].

Un orifice urétéral ectopique correspondant au rein en ectopie croisée n'est observé que dans 3% des cas [68]. Occasionnellement c'est l'uretère du rein en place qui est en ectopie [68].

Le reflux vésico-urétéral est fréquent dans le système collecteur du rein ectopique [64].

La plupart des reins orthotopiques sont normaux. Si une anomalie existe, elle implique le plus souvent le rein ectopique et consiste en une dysplasie kystique et un syndrome de la jonction pyélourétérale (30% des cas), un reflux (15% des cas). D'exceptionnels cas de carcinomes sont rapportés [50].

L'incidence la plus élevée d'anomalie associée est rapportée chez l'enfant et concerne le système squelettique et les organes génitaux [50,70].

50% des patients avec cette malformation ont des anomalies squelettiques et 40% d'entre eux ont des anomalies génitales [71].

Il s'agit essentiellement de cryptorchidie ou d'agénésie du déférent chez le garçon, d'atrésie vaginale ou d'anomalie utérine unilatérale chez la fille [67,72].

Des malformations anorectales ont également été observées chez 20% des patients porteurs de rein sigmoïde.

→ Dans notre étude, nos cas de rein sigmoïde n'avaient pas d'autres malformations associées.

II. ANOMALIES CALICIELLES : MEGACALICOSE

A. Etude épidémiologique :

Il s'agit d'une dilatation non obstructive des calices, avec hypoplasie de la médullaire rénale.

C'est une uropathie malformative rare ; présente chez 5% des patients dans notre série. Elle peut être uni- ou bilatérale [65]. Cependant, l'unilatéralité est observée dans 80% des cas.

→ Elle était unilatérale chez nos patients (gauche chez 3 patients et droite chez 2 malades).

Cette anomalie est peu fréquente et se rencontre le plus souvent chez le sexe masculin.

→ La prédominance masculine a été observée aussi chez nos malades soit un pourcentage de 80% (sexe ratio2).

La Mégacalicosose est une malformation congénitale du rein décrite en 1963 par PUIGVERT [1]. Elle est caractérisée par une dilatation non obstructive des calices sans dilatation du bassinet avec hypoplasie de la médullaire rénale.

L'étiopathogénie la plus retenue est l'hypertrophie des calices développée aux dépens d'une hypoplasie primitive de la médullaire rénale [1, 2], le nombre réduit de glomérules juxtamédullaires appuie cette théorie. L'autre théorie est l'existence d'une obstruction in-utero spontanément résolutive avec dilatation séquellaire des calices [2].

B. Circonstances de découverte

La Mégacalicosose reste longtemps asymptomatique. Son diagnostic se fait souvent à l'occasion d'une complication lithiasique ou infectieuse, elle peut être découverte aussi au cours d'une échographie ou un Uroscanner réalisés pour une autre affection rénale.

Dans la majorité des cas, les patients sont asymptomatiques ; cependant cette anomalie peut être à l'origine de douleurs, d'infections urinaires récidivantes ou de calculs [118].

→ Dans notre série, la douleur était le principal signe révélateur.

→ La Mégacalicosose est découverte chez nos patients lors d'un bilan scanographique de la pathologie lithiasique.

C. Paraclinique

Le diagnostic est suspecté à l'échographie et peut être confirmé par l'Uroscanner avec cliché tardif objectivant des calices dilatés contrastant avec un bassinet de volume et de forme normaux, des tiges calicielles et une jonction pyélourétérale perméables [2].

→ Cet aspect caractéristique de Mégacalicosse sur l'Uroscanner a été objectivé chez tous les malades de notre étude.

L'UIV montre des signes caractéristiques : dilatation uniforme des calices de forme polygonale, tassés les uns contre les autres, sans empreinte papillaire visible et de nombre augmenté ; possible retard de l'opacification calicielle, mais absence de stase ; absence de dilatation pyélique et urétérale. Le parenchyme est aminci, mais l'échographie et/ou la TDM montrent que le cortex est d'épaisseur normale et que l'amincissement parenchymateux s'effectue aux dépens des pyramides.

→ L'UIV n'a pas été réalisé chez nos malades.

La scintigraphie montre une fonction normale et confirme l'absence du défaut de vidange. La cystographie ne met pas en évidence de reflux vésico-urétéral [65].

D. Diagnostic différentiel

Son diagnostic différentiel principal est le syndrome de la jonction pyélourétérale qui est rapidement éliminé par l'uroscanner qui met en évidence souvent un bassinnet globuleux avec des calices dilatés en boules. La sténose urétérale est une diminution pathologique permanente et définitive du calibre de la lumière urétérale [3, 4].

Le diagnostic est fait souvent par l'imagerie qui montre l'arrêt de progression du produit de contraste dans l'uretère sur le cliché d'UIV à l'uroscanner, à l'UPR ou à la pyélographie descendante.

E. Association de la Mégacalicosse à d'autres uropathies malformatives

De courtes séries d'association de la Mégacalicosse au Mégauretère ont été publiés [5, 6] ainsi que quelques cas cliniques [7, 8].

→ Dans notre série Cette association a été retrouvée chez un seul malade.

L'association de la Mégacalicosé à une sténose de l'uretère est rarissime et n'a jamais été décrit. C'est également une association qui rend difficile le diagnostic de la Mégacalicosé.

En effet en cas d'urétérohydronéphrose compliquant la sténose urétérale, il est impossible d'évoquer cette hypothèse. C'est quasiment qu'après avoir traité la sténose de l'uretère et obtenu une dilation persistante du rein que le diagnostic est évoqué.

F. Traitement

Les malformations calicielles sont rares et sont en général révélés à l'occasion de complications en particulier lithiasiques. C'est d'ailleurs la lithiase qui représente avec l'avènement des nouvelles méthodes de traitement de la lithiase rénale, le problème thérapeutique le plus intéressant.

Ne sont traitées que les Mégacalicosé symptomatiques.

Les traitements par voie percutanée (évacuation d'abcès, ablation ou destruction de calcul) ou par urétéroscopie souple sont préférés en première intention [119,120].

→ Dans notre série la destruction du calcul a été réalisée par un abord percutané.

III. MALADIE DE LA JONCTION PYELO URETERALE :

A. Etude épidémiologique :

1. Fréquence :

Le syndrome de la JPU était la plus fréquente des uropathies malformatives du haut appareil urinaire représentant 56% dans notre série ce qui concorde avec la littérature. En effet, selon DIAO [7] au Sénégal et UMARI [16] en Italie, le syndrome de la jonction pyélourétérale constitue la principale malformation urogénitale découverte chez l'adulte.

→ Dans notre série la maladie de la JPU était le type d'uropathie malformative le plus fréquent.

2. Age :

Il s'agit d'une pathologie essentiellement pédiatrique mais plusieurs cas sont de révélations tardives et sont diagnostiqués chez l'adulte jeune.

Dans l'étude réalisée par FEDELINI ET AL (60), l'Age moyen des patients est de 32 ans avec des extrêmes allant de 8 à 73 ans.

Dans la série de SINGH ET AL (59) et PALESE ET AL (61) on rapporte une moyenne d'âge de 39 ans avec les extrêmes allant respectivement de 18 à 60 ans et de 15 à 69 ans. Ainsi que la série de J. Schwartz ET AL (62) l'âge moyen est de 53 ans (20–85 ans).

→ L'âge moyen de nos patients est de 32 ans, avec des extrêmes allant de 17 à 67 ans.

Tableau 10 : Tableau comparatif des âges médians

Auteurs	Age médian [Extrême]
FEDELINI ET AL (60)	32[8-73]
SINGH ET AL (59)	39[18-60]
PALESE ET AL (61)	39[15-69]
J. SCHWARTZ ET AL (62)	53[20-85]
NOTRE SERIE	32[17-67]

Même si les âges extrêmes varient d'une étude à l'autre, l'âge moyen de découverte reste identique, cela peut être expliqué par la constitution insidieuse de la dilatation pyélocalicielle.

3. Sexe

La plupart des auteurs rapportent une prédominance masculine avec une proportion allant de 55 à 75% et un sexe ratio dépassant 2/1.

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

Tableau 11 : Tableau comparatif de la répartition selon le sexe

Auteurs	Masculin (%)	Féminin (%)
ALI (72)	65	35
J. SCHWARTZ ET AL (62)	52,38	47,60
MUGHAL (64)	60	40
LOPEZ (66)	65,20	34,80
ZHEN-YU OU (65)	56,50	43,50
NOTRE SERIE	64,50	35,50

→ Dans notre étude on note également une prédominance du sexe masculin avec un pourcentage de 64,5% lequel est proche des résultats d'ALI (72) et Lopez (66).

B. Etude clinique :

1. Circonstances de découverte :

Tableau 12 : Circonstances de découverte de la maladie de JPU chez l'adulte

Clinique \ Auteurs	Douleur	Hématurie	Infection	Fortuite
KIRAKOYA B (67)	94,30%	-	5,70%	2,85%
N. BENTANI (68)	100%	8,60%	5%	-
NARJES (69)	100%	29%	-	-
ZHEN-YU OU (65)	78%	15%	6,70%	2,50%
NOTRE SERIE	74,15%	12,90%	3,22%	1,92%

a. La douleur :

Signe retrouvé dans 74% à 100% des cas (65,66). Elle est variable. Il peut s'agir d'une douleur lombaire sourde, intermittente ou continue, évoluant parfois par poussées Il peut également s'agir d'une véritable crise de colique néphrétique due à une distension aigue du bassinet et parfois s'associant à une lithiase rénale.

→ Dans notre étude la douleur était retrouvée dans 74,15% des cas, cela Concorde avec les autres études réalisées.

b. Découverte fortuite :

Dans cette étude, le syndrome de jonction pyélourétérale de découverte fortuite était chez un seul malade qui était hospitalisé pour une pancréatite aigüe, la TDM réalisée dans le contexte étiologique avait objectivée une dilatation pyélocalicielle.

c. Hématurie :

L'hématurie est rapportée entre 8,6 et 20,5%, elle est rarement isolée.

Elle est le plus souvent la conséquence d'un traumatisme minime ou d'une lithiase rénale associée (72,53). Elle peut-être aussi en rapport avec la rupture des veines pyéliqués due à l'hyperpression et à la dilatation des cavités (53).

→ Elle est retrouvée chez 4malades soit 12,9% des cas de notre série, ce résultat est similaire à celui rapporté dans la littérature.

d. L'infection :

Elle est de gravité variable. Il peut s'agir d'une pyélonéphrite aigue voire même d'une Pyonéphrose avec des signes de suppuration profonde et parfois une septicémie.

Elle est rapportée dans 5,7 % par KIRAKOYA B (67).

→ En ce qui concerne notre étude la pyélonéphrite a été rapportée dans 3,22% des cas.

e. La lithiase :

De nature très variable, habituellement phosphocalcique, elle est susceptible de majorer les douleurs, de provoquer l'hématurie et d'entretenir l'infection urinaire. Sa reconnaissance est fondamentale car son exérèse est indispensable pour assurer des résultats favorables à toute intervention conservatrice sur la JPU.

La lithiase est l'affection la plus fréquemment associée, retrouvée chez 47% dont elle est souvent la conséquence et non la cause. Toutefois, l'association d'une lithiase à un syndrome de JPU ne doit en aucun moment omettre le bilan de lithogénèse du fait de la possibilité d'une JPU associée à une affection lithogène (hyperparathyroïdie primitive)

Elle est révélatrice de la maladie dans 12% des cas (64) selon la littérature.

2. Examen clinique :

L'examen clinique est relativement pauvre en matière d'anomalie de la jonction.

Il permet de mettre en évidence une sensibilité lombaire. Parfois, il permet également de palper un gros rein donnant un contact lombaire.

Nos résultats ne différaient que peu de ce qui est rapporté dans la littérature.

→ Ainsi l'examen clinique était normal chez la majorité de nos patients 54,83%, une sensibilité rénale était présente dans 9,67% des cas et un contact lombaire était retrouvé dans 6,45% des cas.

C. Paraclinique :

1. Echographie :

L'échographie est l'examen de première intention devant une symptomatologie de la fosse lombaire.

En matière d'anomalie de la jonction pyélourétérale, l'échographie montre une dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec un uretère non visible (53).

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

Elle permet également d'évaluer le rein controlatéral à la recherche d'une hypertrophie compensatrice ou d'une anomalie de la jonction bilatérale, de découvrir une lithiase rénale et de dépister une autre malformation urologique associée (53).

En association avec la clinique, elle permet d'évoquer le diagnostic de certaines complications comme la rétention purulente et de guider la néphrostomie percutanée.

Elle est très utile dans la surveillance post-opératoire après Pyéloplastie (76).

2. L'urographie intraveineuse :

N'est plus recommandée depuis l'avènement de la tomodensitométrie (TDM).

Elle permet de faire le diagnostic du syndrome de jonction en montrant une dilatation des CPC associée à un uretère non opacifié ou de calibre normal. Une image indirecte de vaisseau polaire est parfois mise en évidence (aspect de plicature ou de croisement).

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

→ **Dans notre le diagnostic de syndrome de jonction pyélo urétérale a été retenu à partir de l'UIV chez 47% des malades.**

3. Uroscanner :

L'apparition du traitement endoscopique de l'anomalie de la jonction pyélourétérale a entraîné un développement des techniques d'imagerie visant à rechercher un vaisseau polaire inférieur croisant la jonction.

L'uroscanner devient l'examen de référence en imagerie dans l'exploration des pathologies rénale et de l'arbre urinaire. Le scanner hélicoïdal est maintenant validé dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélourétérale et la recherche de vaisseau polaire inférieur (53).

Il s'agit d'un examen simple et fiable (78, 79). La première phase sans injection explore l'arbre urinaire à la recherche de lithiase.

La deuxième phase après injection de produit de contraste permet d'étudier les axes vasculaires à la recherche d'un vaisseau polaire puis le parenchyme rénal et les cavités excrétrices (80).

→ Dans notre étude, l'uro-scanner a été pratiqué de façon systématique chez 63% de nos patients, Il a mis en évidence le vx polaire dans 19,35% des cas et une lithiase associée au SJPU dans 38,70% des cas.

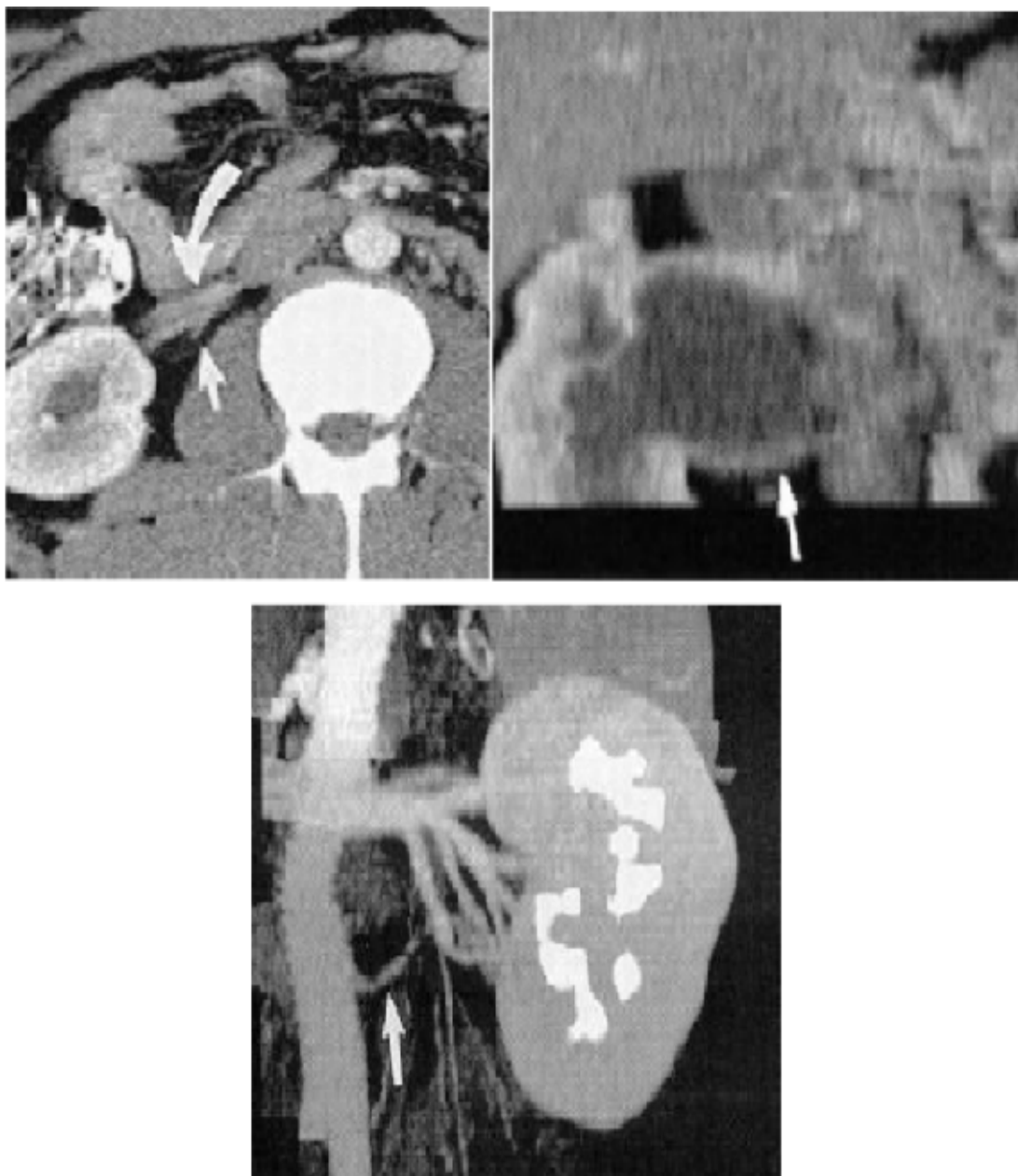


Figure 29 : Visualisation d'un vaisseau polaire inférieur croisant la jonction (flèche courte) sur respectivement et de gauche à droite : une coupe 2D, une reconstruction MPR et une reconstruction MIP. (80)

Tableau 13 : Tableau comparatif des résultats de l'uroscanner

	Vx polaire	Lithiase	Bilatéralité
N. BENTANI (68)	50%	18,50%	3,70%
TANCHOUX (82)	52%	12%	9%
NARJES (69)	11,40%	47%	6%
KIRAKOYA B (67)	14,28%	28,50%	5,70%
NOTRE SERIE	19,35%	38,70%	25%

4. La scintigraphie au DMSA :

En matière de syndrome de jonction pyélo-urétéral seuls 7 malades (soit 22,5%) l'avaient réalisée. La fixation relative médiane du rein atteint dans cette série est de 26% avec des extrêmes allant de 5% à 45%.

→ Dans notre série La scintigraphie DMSA n'était pas systématique mais réalisée en cas de doute de valeur fonctionnelle du rein atteint.

Elle n'était pas non plus systématique dans l'étude de TANCHOUX (82) 19 malades (soit 17%) l'avaient réalisée. La fixation relative médiane du rein atteint dans cette étude est de 35% avec des extrêmes allant de 15 à 45%.

D. Traitement :

Classiquement, depuis la description princeps de prise en charge (6), la Pyéloplastie par voie ouverte est considérée comme le "gold standard" thérapeutique. Toutefois, plusieurs techniques plus ou moins invasives ont été décrites. Le choix de la stratégie chirurgicale est fonction du choix de l'opérateur, de l'indication thérapeutique, du bilan préopératoire notamment d'imagerie, et du choix final du malade.

Les indications thérapeutiques les plus courantes sont : épisodes récurrents de douleurs lombaires, épisode de pyélonéphrite aigue, calcul urinaire. La découverte d'une hydronéphrose isolée n'impose pas une prise en charge chirurgicale.

Globalement 3 orientations chirurgicales sont possibles :

- Prise en charge par voie ouverte
- Prise en charge par voie endoscopique
- Prise en charge par voie coelioscopique

1. Le traitement médical

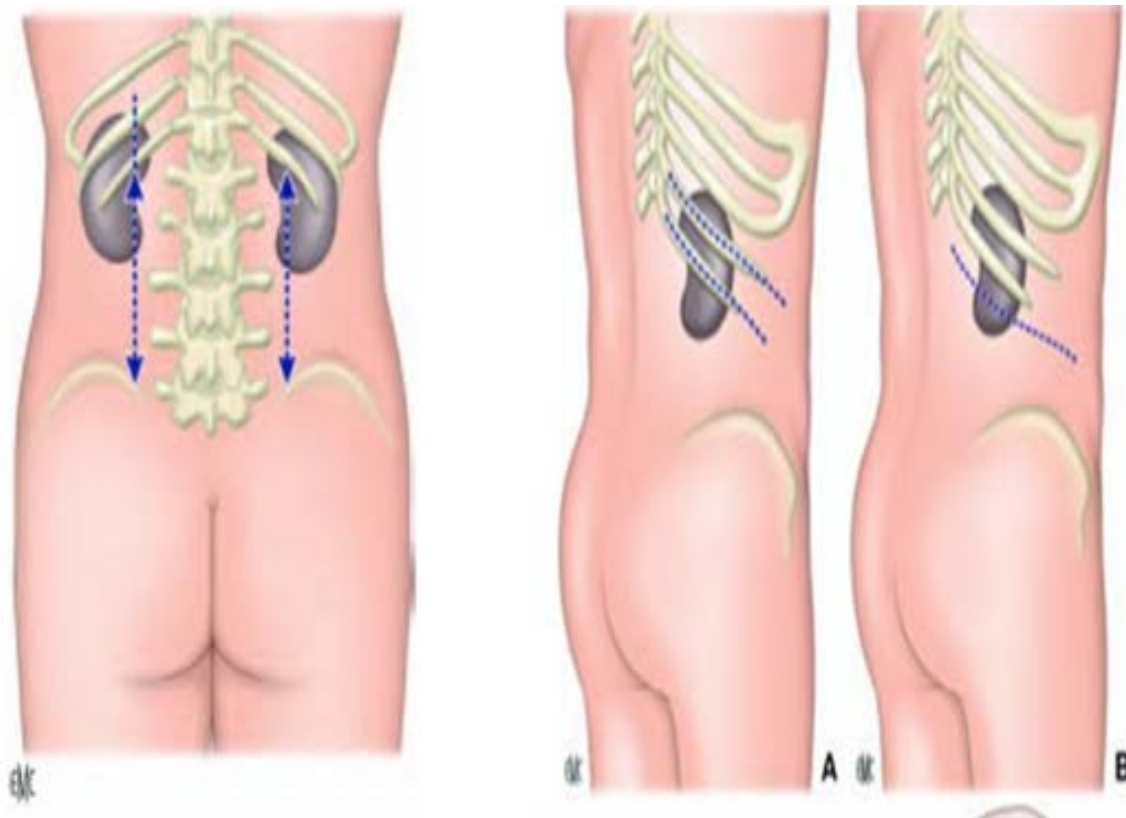
Il accompagne toujours le traitement chirurgical, on utilise les antalgiques, les anti-inflammatoires, les antiseptiques urinaires, et les antibiotiques adaptés pour lutter contre l'infection, conséquence de la stase urinaire.

2. Le traitement chirurgical

a. Les voies d'abord :

La lombotomie latérale oblique est la voie d'abord la plus utilisée chez l'adulte. Certains auteurs (85) préfèrent la lombotomie verticale, technique utilisée et décrite par GIL VENET (81).

Selon lui, elle a l'avantage d'être moins délabrante sur le plan musculaire et de suites opératoires simples. La voie lombaire verticale postérieure est une alternative fiable à la voie oblique pour effectuer l'abord chirurgical des JPU. Elle procure un meilleur confort du chirurgien. En fait, la voie d'abord doit être adaptée à chaque cas, elle dépend aussi de l'habitude de chaque opérateur.



Figures 30 : Incision verticale lombaire : voie postérieure. [58]

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

La Pyéloplastie peut être réalisée de façon indifférente par voie coelioscopique classique, Trans-péritonéale, ou lomboscopique, rétro péritonéale.

De nos jours, la voie coelioscopique est devenue la plus utilisée dans la littérature ZHEN-YU Ou (65), SINGH O (59), FEDELINI P. (60)

→ En ce qui nous concerne, la lombotomie centrée sur la 12ème ou la 11ème côte a été réalisée chez 83,87% de nos malades contre 6,45% opérée par coelioscopie.

b. La Pyéloplastie à ciel ouvert :**b.1. L'intervention de Anderson-Hynes (53,54) (figure)**

C'est l'intervention de référence car elle permet de traiter à la fois toutes les anomalies :

- Le segment urétéral pathologique est supprimé.
- Le volume du bassinot est réduit.
- L'éventuel pédicule polaire inférieur est écarté par décroissement.
- Les éventuelles lithiases prisonnières sont enlevées.

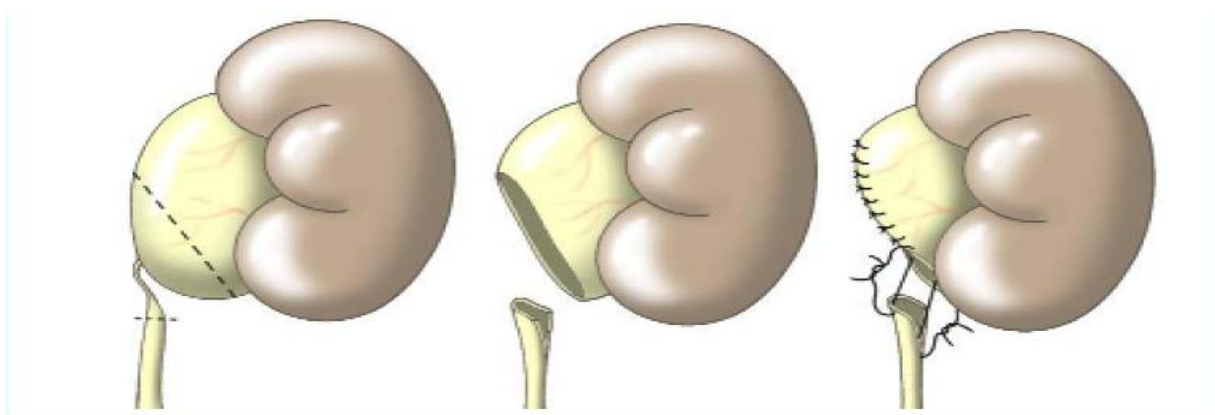


Figure 31 : Pyéloplastie selon KÜSS, ANDERSON HYNES (46)

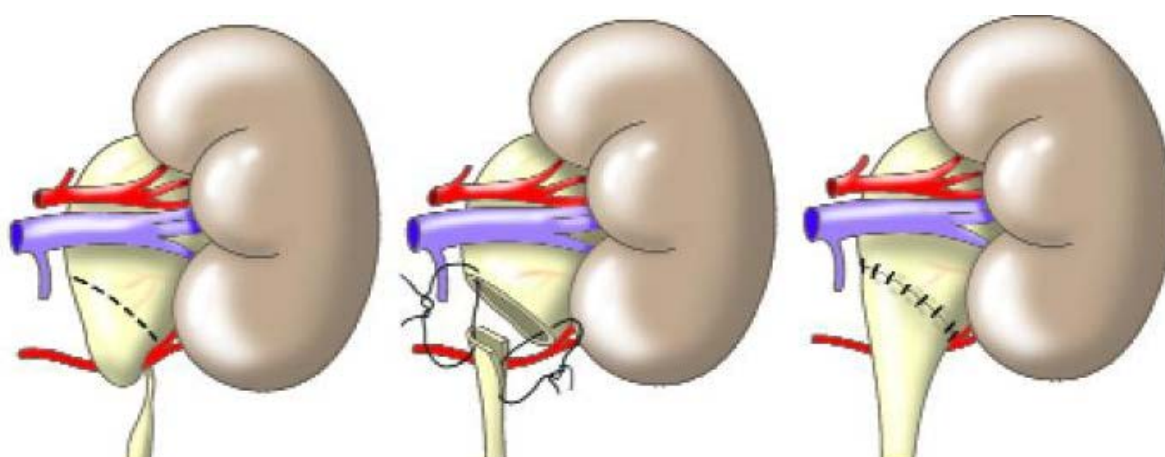


Figure 32 : Décroisement vasculaire (46)

b.2. La plastie en Y-V ou plastie de Foley

Cette technique a été décrite dans le traitement des anomalies de la jonction associées avec une insertion haute de l'uretère (figure33). Elle est actuellement de moins en moins pratiquée et est remplacée par la résection anastomose. Elle ne permet ni le décroisement d'un éventuel vaisseau polaire inférieur ni la réduction d'un bassinnet très dilaté.

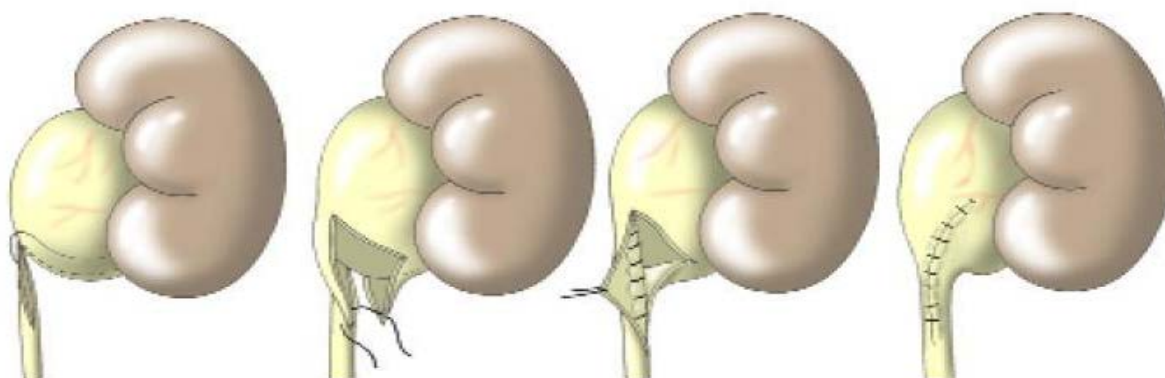


Figure 33 : Pyéloplastie Y-V (46)

Dans la maladie de la JPU la Pyéloplastie à ciel ouvert repose essentiellement sur la résection-anastomose de la jonction pyélourétérale (KÜSS, ANDERSON-HYNES) depuis l'abandon des différentes Pyéloplastie (92, 95).

C'est la méthode de référence et la plus efficace (70- 100% de réussite) (93,95). Néanmoins c'est un acte invasif (hospitalisation 5-12jours, convalescence longue 6-14 semaines) avec une nécessité d'antalgiques majeurs en post-opératoire (190,3 mg de morphine en moyenne pour BROOKS contre 1,2 mg soit plus de 100 fois moins pour une incision par sonde Acucise®) (91, 94).

La lombotomie expose au risque immédiat de pneumothorax et d'éventration lombaire tardive. Les limites de résection sont parfois délicates à préciser et une libération totale du rein est parfois nécessaire pour obtenir une anastomose sans tension (26). Cette intervention expose toujours au risque de néphrectomie (3,2%),

de fistules (2,6%) et de sténoses post-opératoires (2,4%) (93, 94). Enfin en cas d'échec la reprise est délicate (fibrose péri-urétérale).

Selon l'étude de KIRAKOYA B (67), Ils ont eu recours à trois techniques de pyélo-plastie : la Pyéloplastie selon KUSS ANDERSON HYNES, la Pyéloplastie selon BENNASSAYAG, et le lambeau tubulisé de CULP.

→ Dans notre étude, la Pyéloplastie de KÜSS-ANDERSON-HYNES à ciel ouvert a été la plus pratiquée avec un taux de 87%, dont 19,35% ont bénéficié d'un décroisement du vaisseau polaire, la durée moyenne d'hospitalisation est de 9 jours.

c. La Pyéloplastie laparoscopique

Le syndrome de jonction pyélourétérale peut être traité chirurgicalement par plusieurs techniques différentes. Les procédés utilisés regroupent la Pyéloplastie à ciel ouvert décrite par ANDERSON-HYNES et revue par KÜSS (132, 133), les techniques endoscopique (134) et plus récemment la cœlioscopie (131).

En termes d'efficacité (disparition de la douleur lombaire pré opératoire, passage urétéral dans des délais normaux à l'UIV et involution de l'hydronéphrose), la chirurgie classique par voie ouverte possède les meilleurs résultats (plus de 90% de bons résultats à long terme) (135, 136, 137, 138). La cœlioscopie par voie Trans ou rétro péritonéale présente des résultats sensiblement équivalents (90% de bons résultats) (139, 140, 141, 142,143).

La cœlioscopie se différencie par ses résultats fonctionnels et plus précisément esthétiques vis-à-vis de la chirurgie traditionnelle.

L'étude réalisée par FERHI K (98), a montré que les cicatrices de lomboscopie étaient beaucoup plus courtes que les lombotomies (2,7 cm contre 15,7 cm). Seulement la moitié des cicatrices de lomboscopie étaient palpables contre plus des deux tiers des lombotomies. De plus, 96,5% des lombotomies étaient visibles contre

seulement 68% des lomboscopies. Dans la mesure où près d'un quart des patients du groupe lomboscopie avaient un recul par rapport à l'intervention de moins de 18 mois, le pourcentage de cicatrice non visible peut donc encore s'améliorer dans ce groupe. La lomboscopie semble donc apporter une amélioration de la qualité de la cicatrice, sur des critères purement objectifs.

En ce qui concerne l'enquête menée par ALI (92) sur Les complications péri opératoires rencontrées (infections des voies urinaires, fuite d'anastomoses, SJPU récurrentes, infection des voies respiratoires, la rétention aiguë d'urine, la douleur de blessure) étaient significativement moins dans la Pyéloplastie laparoscopique avec 45% contre 55% dans la chirurgie à ciel ouvert.

Toutefois la Pyéloplastie coelioscopique est une technique opératoire dépendant et soumise à la courbe d'apprentissage.

→ La coelioscopie a été réalisée chez 6,45% des cas dans notre étude, la durée moyenne de l'opération a été de 150 mn et la durée moyenne d'hospitalisation a été de 4 jours.

d. Le drainage

Le drainage a fait l'objet de nombreuses discussions. En effet, certains auteurs (83, 84) prônent le drainage intubant la JPU qui selon eux, maintiendrait le calibre de l'anastomose et serait une solution de sécurité si lâchage de sutures. ZMERLI (89) ne voit pas de supériorité du drainage intubant par rapport au drainage non intubant.

Pour KÜSS, l'essentiel est de drainer systématiquement après toute résection de la JPU. Nous avons une préférence actuellement pour la sonde double crosse (JJ) comme c'est le cas pour la quasi-totalité de nos patients.

La durée du drainage externe est identique pour les auteurs consultés (86, 87, 88), Elle varie de 12 à 15 jours alors que la durée du drainage interne est de 4 à 5 semaines.

e. Le traitement Endo-Urologique

Endopyélotomie : Incision endoscopique de la JPU intubée, allant du bassinet à l'uretère sain suivie par la pose d'un tuteur pendant le temps de régénération.

e.1. Endopyélotomie antégrade percutanée

Il s'agit d'une méthode moins invasive que la chirurgie ouverte et efficace (64% à 100%) [104, 115, 116, 109, 118, 119, 110, 107, 111, 108, 120, 121] Aussi bien dans les sténoses primitives que secondaires comme le montrent plusieurs grandes séries [107, 108].

Le recul de cette technique est maintenant important et les résultats à long terme sont bons [108]. Une chirurgie traditionnelle reste possible en seconde intention, sans difficultés particulières dues à l'endopyélotomie première selon MOTOLA [108].

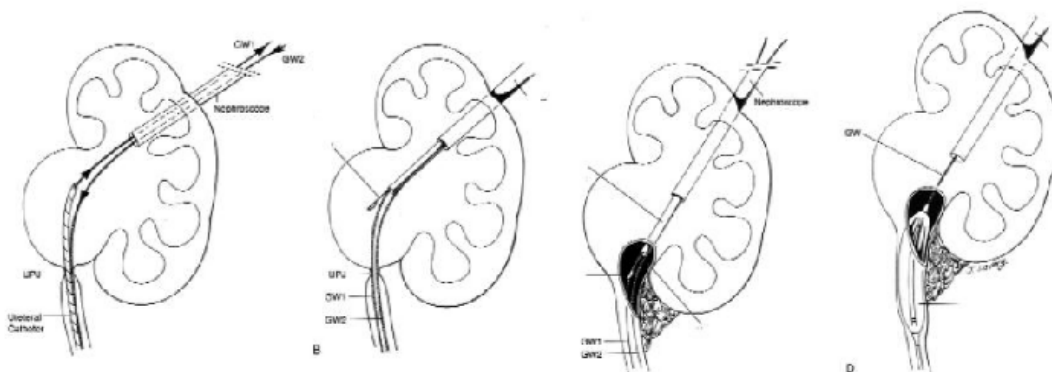


Figure 34 : Endopyélotomie percutanée (46)

Néanmoins, l'inconvénient essentiel est l'abord percutané avec un risque d'hémorragies intra-rénales de 1 à 22% selon les auteurs [107, 111, 108].

Dans une série de 143 patients ayant eu un abord percutané pour néphrolithotomies ou endopyélotomie, DAVIDOFF retrouve 20% d'hémorragies nécessitant des transfusions

Cet abord entraîne des douleurs post-opératoires souvent importantes.

La ponction doit parfois être intercostale (abord du calice moyen ou supérieur) pour rester dans l'axe de la jonction avec un risque non négligeable de pneumothorax (1%) [124].

La lame froide utilisée de haut en bas peut provoquer une désinsertion pyélourétérale [125]. L'intervention nécessite une néphrostomie post-opératoire parfois prolongée (4-8 semaines) source de douleurs et d'infections [115,114]. Enfin, le taux d'échec des meilleures équipes reste supérieur à celui de la chirurgie traditionnelle : dans sa série de 212 patients, MOTOLA retrouve 26 patients (12,3%) présentant une resténose [108].

e.2. Endopyélotomie rétrogrades

Cette technique présente l'avantage d'être la moins invasive (pas d'abord percutané, pas de néphrostomie) avec des taux d'efficacité très satisfaisants (79-100%) [129, 111].

Évite l'effraction de la voie excrétrice de l'abord percutané et la morbidité de la néphrostomie, au prix d'une restriction sévère de liberté d'action et de champ de vision, et d'un risque accru de reflux pyélo-veineux peropératoire. Les calculs associés sont impossibles à traiter.

Elle réduit les durées opératoires et d'hospitalisation mais nécessite une bonne maîtrise technique et une instrumentation adéquate.

Elle permet un repérage précis sous contrôle visuel de la sténose (topographie, longueur) [130].

Les inconvénients de l'abord urétéroscopie sont une plus grande difficulté pour atteindre la jonction, en particulier chez l'homme et un risque ultérieur de sténose Urétérale faible voire nul dans la plupart des séries mais allant jusqu'à 21% pour MERETYK [129, 111, 130].

Pour GELET, un des risques de cette technique est l'Urinome en cas d'obstruction de la sonde JJ tutrice après incision d'une sténose primitive, ces techniques n'utilisant pas de néphrostomie [124].

→ Dans notre travail, un seul malade avait bénéficié de l'endopyélotomie antégrade comme traitement de première intention.

E. La surveillance postopératoire :

1. Les suites opératoires précoces :

Deux complications précoces ont été notées dans l'étude de KIRAKOYA B (67) :

- Une fuite urinaire pendant 30 Jours. Cette fuite urinaire a été solutionnée par une sonde urétéro pyélique maintenue pendant 10 jours.
- Une suppuration pariétale qui a cédée sous antibiothérapie adaptée.

Ceci présente 5,70% des cas opérée pour syndrome de jonction pyélourétérale à ciel ouvert, ces complications sont rapportées par l'étude de B. DIAO (148) s'y ajoute l'Urinome.

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

2. Les suites lointaines

Dans la série de DIAO, les échecs étaient la conséquence de la conservation de reins de mauvaise qualité (6,67 % cas) ou d'un mauvais remodelage du bassinet chez des patients ayant une hydronéphrose géante (3,34% des cas). Une reprise de la Pyéloplastie a été faite avec succès chez un patient tandis qu'une néphrectomie a été nécessaire dans les deux autres cas.

Les résultats avec la chirurgie laparoscopique sont en constante amélioration passant de 80 à 90 % de bons résultats pour des séries moins récentes, X. CARPENTIER (58), O'REILLY PH 1(49) à des résultats comparables à la chirurgie ouverte DONG J, MOALIC R, RASSWEILER JJ [150,151,152] dans les séries les plus récentes. Cela est probablement dû à la maîtrise croissante des techniques laparoscopiques par certaines équipes.

Dans la série de BENTANI (68), le recul moyen de 6 à 50 mois et elle a conclu à un succès de 100% sur les plans clinique et radiologique, mais un suivi à plus long terme restait nécessaire pour confirmer ces résultats. Dans une étude rétrospective non randomisée, SIQUEIRA (153) a montré la stabilité à long terme des résultats de la Pyéloplastie laparoscopique Trans péritonéale (taux de succès de 96% après 6 ans) qui demeuraient équivalents à ceux de la voie ouverte (taux de succès de 94% après 5 ans).

Le délai de suivi a été relativement court pour évaluer le taux de réussite globale dans la série de KIRAKOYA B. (67)

→ **En ce qui concerne notre étude :**

🚦 On note l'échec de deux Pyéloplasties à ciel ouvert :

- Le premier malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet puis changement de la sonde double J chaque 6 mois.
- Le 2eme malade a également bénéficié d'une dilatation au ballonnet après échec une endopyélotomie a été réalisé.

- ✚ Le taux de réussite de la Pyéloplastie était de 80 %.
- ✚ Pour les cœlioscopies réalisées, le taux de réussite était de 100%.
- ✚ On note aussi la réalisation d'une néphrectomie suite à l'absence d'amélioration de la fonction rénale après la réalisation d'une Pyéloplastie.

Peu d'études se sont intéressées au suivi post opératoire des Pyéloplasties à long terme, la plupart des études existantes dans la littérature étant comparatives entre différents techniques (endoscopie versus Pyéloplastie, cœlioscopie standard versus robot assistée, ...) avec des critères de jugement différents (154).

L'enjeu du traitement du SJPU à long terme est double : il est à la fois symptomatique (douleur, calcul, hématurie, ...) et fonctionnel (préservation de la fonction rénale dans le temps).

Concernant l'enjeu fonctionnel, des travaux en sous-groupes de l'étude de MIKKELSEN (160) parue en 1992 et rapportant 21 malades avaient montré une amélioration de la fonction rénale post opératoire. Ces données ont été réfutées par l'étude d'O'REILLY (149), consistant en des mesures scintigraphiques couplées à des mesures biologiques chez 56 malades, qui a montré une amélioration de la fonction rénale mais non statistiquement significative dans 79% des cas associée à une amélioration de la vidange pyélique dans 96% des cas : une guérison objective selon des critères scintigraphiques valides ne permet donc pas d'améliorer la Fonction rénale.

L'étude de KAPLAN ET MC ALEER (159) confirme ces résultats : elle n'a pas mis en évidence d'amélioration du débit de filtration glomérulaire dans une étude rétrospective de 79 cas (à noter qu'il s'agit d'une population source pédiatrique).

La décision thérapeutique doit donc prendre en compte que l'intervention ne permettra pas de récupérer une fonction rénale déjà altérée mais présente peut-être un rôle préventif de dégradation future, des travaux spécifiques pourraient être menés pour l'affirmer.

Le second enjeu est donc symptomatique : douleurs, autres signes fonctionnels urinaires et leurs retentissements sur la qualité de vie. Seules quelques enquêtes ont étudié des critères cliniques dans le cadre du suivi après prise en charge chirurgicale dans le cadre du SJPU : la première est le travail de NADLER paru en 1996 (146).

Ce travail consiste à coupler des échelles cliniques subjectives (une échelle de douleur et une échelle d'activité quotidienne), à des analyses objectives par scintigraphies dynamiques. Vingt-huit malades traités par voie endoscopique ont été inclus et suivis pendant une durée médiane de 32,5 mois : 4 malades ont présenté une récurrence précoce et ont bénéficié d'une Pyéloplastie, 10 malades (soit 36%) ne présentaient plus de douleurs, 3 malades (soit 11%) n'ont révélé aucun changement voire une aggravation des douleurs, le reste ayant une diminution des douleurs cotée entre 20 et 80% sur l'échelle numérique.

Il est important de noter dans cette étude les résultats de corrélation entre les critères cliniques sus décrits et leur caractère « superposable » aux études scintigraphiques systématiques : les malades symptomatiques en post opératoire étant ceux ayant des résultats scintigraphiques montrant des retards de vidange pyélique. Bien que cette étude concerne une prise en charge endoscopique, il est probable que ses résultats soient extrapolables à la Pyéloplastie.

IV. MALFORMATIONS URETERALES

A. Etude épidémiologique :

1. Duplications urétérales :

a. Fréquence :

Le dédoublement de l'appareil excréteur intéresse un peu moins de 1 % de la population (NATION [35], CAMPBELL (18)). Il atteint deux filles pour un garçon. Dans

80 % des cas, il ne s'agit que d'une simple anomalie morphologique sans manifestations pathologiques.

Lorsqu'il y a pathologie de la duplication, il s'agit dans 60 % des cas d'un reflux (habituellement dans le pyélon inférieur), dans 10 % des cas d'une urétérocèle, dans 2 % des cas d'un abouchement ectopique (TOUDOIRE [36]).

Tableau 14 : Répartition des duplications de la voie excrétrice supérieur

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

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

b. Age :

Dans les séries pédiatriques, NATION et CAMPBELL [18] constatent qu'environ 1 % sont diagnostiqués avant l'âge de 1 an.

→ Dans notre série, la moyenne d'âge de duplications était de 40 ans avec des extrêmes de 19 ans et 56 ans. La majorité des patients avait un âge supérieur à 40 ans (3 cas).

c. Sexe :

La prédominance féminine a été retrouvée dans toutes les séries avec un sex-ratio de 0.2 à 0.4 (DECTER [42], DODAT [43]).

→ Dans notre série, une prédominance féminine est nette de 67 % avec 4 cas sur 6.

d. Siège :

La littérature montre que l'anomalie a une prédominance bilatérale dans 20% des cas (TOUDOIRE [36]).

→ Dans notre série, on avait constaté que tous les 6 cas de duplications sont unilatéraux (3 cas à gauche et 3 à droite, dont un cas est associé à un urétérocèle et trois autres à un abouchement ectopique).

e. Aspects génétiques

Il est très probable que la duplication puisse être déterminée par un gène autosomique dominant. Les chances, pour des enfants dont un parent est porteur de l'anomalie, de se trouver atteint passent de moins de 1 % (fréquence normale) à presque 10 % (WHITAKER et DANKS [104], ATWELL [105]).

→ Dans notre série ; nous n'avons retrouvé aucun cas qui présente la notion d'antécédents familiaux de duplications.

2. Urétérocèle :

C'est une hernie de la portion intra murale sous muqueuse dilatée de l'uretère terminale dans la lumière vésicale.

a. Fréquence :

L'urétérocèle est une affection congénitale rare. Sa fréquence est estimée à 1/4000 naissances par (CAMPBELL [107]) d'après une série d'autopsie. Actuellement, la pratique de l'échographie en période anténatale entre la 28ème et la 32ème semaine d'aménorrhée permet le diagnostic de la plupart des urétérocèles.

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

→ Dans notre étude étalée sur une période de 8 ans au service d'Urologie, 6 Cas d'urétérocèles ont été recensés et pris en charge.

b. Age :

La série de SADIKI [108] étudiant de façon rétrospective 14 cas d'urétérocèle de l'adulte retrouvait un âge moyen au moment du diagnostic de 39 ans (17-73 ans), ce qui est presque identique à celui retrouvé dans la série de SYLLA [109] à 34 ans.

→ Dans notre série, la moyenne d'âge était de 49 ans avec des extrêmes de 32 ans et 62 ans.

c. Sexe :

Les différents auteurs (BRUEZIERE J [110], CHTOUROU [111]) s'accordent sur la prédominance féminine de cette affection.

→ Dans notre série, avons trouvé une égalité parfaite avec un sexe ratio de 1/1. Ce qui est identique à l'étude de SADIKI [108].

Pour SYLLA [109], on constate une prédominance féminine avec 4 femmes et un sujet de sexe masculin. Toutefois, chez l'enfant, cette malformation urinaire serait 4 à 6 fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon [110].

d. Siège :

On trouve autant d'urétérocèles à droite qu'à gauche et une bilatéralité dans 10% des cas (BRUEZIERE [110]).

Dans la série SADIKI [108] : 7 étaient localisés à gauche, 5 à droite et 2 étaient bilatérales (14%). Dans la série SYLLA [109] : L'urétérocèle était bilatéral dans quatre cas et unilatérale dans 1 cas.

→ Dans notre série : 4 unilatéral (3 à gauche et 1 à droite) et 2 bilatéral.

e. Type :

L'urétérocèle peut être classé selon que la voie excrétrice qu'il draine est unique ou double.

L'urétérocèle de l'enfant surviendrait, d'après COPLEN sur duplicité urétérale dans 80% des cas [112] et dépendrait du pyélon supérieur dans 80 à 95% des cas [113].

BRUEZIERE [110] a constaté que l'urétérocèle sur uretère simplex représente 25 % de l'ensemble des urétérocèles et survient un peu plus souvent chez le garçon que chez la fille (25 garçons contre 12 filles dans sa série).

SADIKI [108] n'a noté qu'un cas d'urétérocèle sur duplicité (7%) se rapprochant des 20% de la série de CHTOUROU comprenant 20 cas d'urétérocèles de l'adulte [111].

→ Dans notre série, on trouve 5 cas d'urétérocèle sur uretère simplex (75%) (dont 1 associé à un méga uretère) et 1 cas d'urétérocèle sur uretère duplex.

3. Méga uretère :

a. Fréquence :

Le méga uretère primitif obstructif est une pathologie rare de l'adulte (37).

DORAJAN (39) en 1999, avait décrit 37 cas présentant un méga uretère primitif obstructif, recueillis sur une période de 10 ans.

HEMAL (38) en 2003, avait noté 55 cas en 12 ans présentant un méga uretère primitif obstructif.

TATLISEN (37) en 2005, avait rapporté 5 cas de méga uretère obstructif primitif.

Tableau 15 : Fréquence de méga uretère chez l'adulte selon les séries

Auteurs	Nombre de cas
HEMAL (38)	55
DORAIJAN (39)	37
TATLISEN (37)	5

→ Dans notre étude étalée sur une période de 8 ans au service d'Urologie, 7 méga uretères primitifs obstructifs ont été recensés et pris en charge.

b. Age :

La tranche d'âge la plus touchée chez l'adulte est située entre 30 ans et 40 ans.

L'âge moyen au moment du diagnostic varie selon les séries (38,39).

La plus grande série de HEMAL (38), étudiant de façon rétrospective 55 cas de méga uretère retrouvait un âge moyen au moment du diagnostic de 30 ans, ce qui est identique à celui retrouvé dans d'autres séries moins importantes (37,39).

→ Dans notre série, la moyenne d'âge était de 47 ans avec des extrêmes de 20 ans et 62 ans. Avec 01 cas dans la tranche d'âge de moins de 40 ans, et 02 cas plus de 60 ans.

c. Sexe :

Le méga uretère est plus fréquent chez l'homme que chez la femme avec un sexe Ratio (2-5/1) (38).

DORAIJAN (39), en étudiant un groupe de 37 adultes, avait relevé 27 hommes et 10 femmes.

HEMAL (38), avait montré dans son étude sur 55 cas, qu'il y avait aussi une prédominance masculine avec 65.5% des cas de sexe masculin.

→ Dans notre série par contre, le sexe féminin est prédominant et exclusif avec 5 cas soit 71%.

d. Siège :

Dans la littérature, le méga uretère unilatéral est plus fréquent (85.5% des cas) que le méga uretère bilatéral (14.5% des cas) (38,39).

Dans le cadre du méga uretère unilatéral, le côté gauche est le plus touché, il est 3 fois plus fréquent (72% des cas) que le côté droit (28% des cas) (38).

→ Dans notre série, on avait constaté que tous les 06 cas soit 85,7% sont unilatéraux (05 du côté gauche et 01 du côté droit) , la bilatéralité était observée chez un seul malade chez qui le méga uretère était associé à un abouchement ectopique .

4. Reflux vésico urétéral :

a. Fréquence :

Le reflux vésico urétéral est l'uropathie malformative la plus fréquente de l'enfant. Il peut se rencontrer à tout âge : in utero, chez l'enfant et chez l'adulte (plus rare).

Il semble que le reflux soit moins fréquent chez les non Caucasiens (40).

Il existe également des formes familiales de RVU qui peuvent concerner les apparentés du premier, second ou troisième degré [41] et qu'il faut savoir rechercher.

b. Age :

Le RVU primitif de l'adulte est plus rare que chez l'enfant et correspond à la persistance ou à la réapparition entre la deuxième et la troisième décennie d'un reflux de l'enfance.

→ **Notre patiente est âgée de 42 ans.**

c. Sexe :

Sa fréquence est estimée entre 5 et 10 % et il semble plus fréquent chez la femme que chez l'homme (3 :1) [44, 45].

Il est ainsi souvent asymptomatique, bien toléré chez l'homme et souvent secondaire à une pathologie obstructive vésico-sphinctérienne.

→ **Notre cas est du sexe féminin.**

d. Siège :

Le caractère unilatéral ou bilatéral est un facteur pronostique important (44).

→ **Le caractère est bilatéral chez notre cas.**

5. Abouchement ectopique de l'uretère :**a. Fréquence :**

L'abouchement ectopique est la seconde pathologie qui peut concerner l'uretère du pyélon supérieur avec l'urétérocèle dans le cadre des duplications urétérales.

Tout comme l'urétérocèle, l'abouchement ectopique peut également concerner un uretère simple non dupliqué.

C'est une complication rare, observée dans 5 à 17 pour cent des cas. (EL GHONEIMI [114]).

→ Dans notre série on a retrouvé trois cas d'abouchement ectopique sur duplicité urétérale.

b. Age :

La découverte d'un abouchement ectopique urétéral peut se faire en anténatal devant une dilatation pyélo calicelle ou un rein unique par involution controlatérale, d'où la rareté d'études à l'âge adulte.

→ Dans notre série, la moyenne d'âge était de 20 ans avec des extrêmes de 19 ans et 22 ans.

c. Sexe :

Les abouchements ectopiques sont 5 à 6 fois plus fréquents chez la fille que chez le garçon. (EL GHONEIMI [114]).

→ Dans notre série, les 3 cas observés étaient des femmes.

d. Localisation :

L'abouchement ectopique urétéral concerne, dans 80 % des cas, un uretère dupliqué et, dans ce cas, il s'agit de l'uretère du pyélon supérieur.

Dans 20 % des cas, l'ectopie concerne un uretère simple qu'elle soit unilatérale ou bilatérale. [1]

L'uretère ectopique sur duplication est nettement plus fréquent chez les filles que chez les garçons [80–90% selon les séries][114].

→ Les cas de notre série présentent un abouchement sur un uretère dupliqué.

B. Etude Clinique :

1. Duplications urétérales :

a. Circonstances de découverte :

La duplication de la voie excrétrice peut être découverte soit de façon totalement fortuite, soit à l'occasion d'une complication liée à la pathologie de la duplicité.

a.1. Découverte fortuite :

Elle peut se faire lors d'une UIV réalisée dans un autre cadre ou pour une pathologie tout à fait indépendante de l'anomalie.

Dans ce cas, en général, les voies urinaires supérieures dédoublées sont fines, contractiles, normales.

→ Dans notre série, un cas de duplicité a été diagnostiqué par URO-TDM dans le cadre de bilan complémentaire d'une dilatation UPC avec lithiase pyélocalicielle.

a.2. Douleurs lombaires à répétition :

Elles représentent le symptôme le plus fréquent et reste l'un des plus constants.

Elles sont retrouvées dans 70% des cas (38,39).

Il s'agit le plus souvent de lombalgies. Parfois le tableau clinique peut être trompeur.

→ La notion de lombalgies était retrouvée dans 3cas sur les 4cas de duplications (2duplicité et 2bifidité) de notre étude. Elle était unilatérale (2 de côté gauche et 1 à droite).

a.3. Infection urinaire :

Elle est habituellement le fait de la pathologie de reflux et elle se manifeste par des pyélonéphrites aiguës à répétition amenant au bilan radiologique (Ambrose [49]).

Il peut s'agir aussi de complications infectieuses survenant sur des pyélons supérieurs en stase soit du fait d'une ectopie, soit plus rarement d'un urétérocèle.

Dans les séries pédiatriques, les circonstances de découverte sont dominées par l'infection urinaire qui est observée dans 50 à 100% des cas. (DECTER [42], DODAT [43]).

a.4. Troubles mictionnels :

Les fuites urinaires sont très évocatrices, lorsque typiques, des ectopies urétérales.

Elles sont souvent permanentes, goutte à goutte, indépendantes de la miction, de l'effort, provenant souvent de la région vaginale, ou de l'urètre, quelquefois du périnée.

L'enfant se mouille le jour et la nuit souvent de façon très minime mais régulière (Mangin [50]).

→ Dans notre série, un cas de troubles mictionnels à type de gouttes retardaires a été retrouvé.

a.5. Anomalies vulvaires :

Elles sont le fait des urétérocèles ectopiques abouchées et prolabées dans l'urètre.

L'anomalie apparaît comme une formation kystique bleutée, pédiculée par le méat urétral.

Elle s'accompagne quelquefois de fuite lorsque l'urétérocèle se vide.

→ Dans notre série on n'a retrouvé aucun cas portant cette anomalie.

a.6. Lithiases urinaires :

Elles sont retrouvées dans 36.5% des cas selon certaines séries (38).

Elles étaient localisées au niveau rénal (15%), au niveau urétéral et rénal (15%) et au niveau urétéral (70%).

La lithiase urétérale était dans tous les cas au niveau pelvien

→ Dans notre série : 3 cas présentent des lithiases, toutes les lithiases sont au niveau caliciel rénal (2 à droite et 1 à gauche) sans lithiase urétéral.

a.7. Insuffisance rénale :

Les duplications pyélo urétérales peuvent être découvert au stade d'insuffisance rénale.

Sa fréquence est faible (0 à 10%) (22).

→ Dans notre étude, un cas d'insuffisance rénale est retrouvé.

Tableau 16 : signes cliniques révélateurs des duplications pyélourétérales de l'adulte dans notre série.

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

b. Examen physique :

L'examen clinique montre rarement un gros rein, il est en règle normal en dehors de douleur à la palpation de la fosse lombaire ou la fosse iliaque (6,32).

→ Dans notre série ; l'examen clinique avait retrouvé 1 cas de contact lombaire.

2. Urétérocèle :

a. Circonstances de découverte :

Dans les séries pédiatriques, lorsque la découverte n'est pas anténatale, le tableau clinique est celui d'une infection urinaire.

Chez l'adulte, les lombalgies et les coliques néphrétiques constituent le premier signe d'appel suivies des troubles mictionnels et d'épisodes d'hématurie généralement de faible abondance.

→ Dans notre série, 3(75%) de nos patients se sont plaint de lombalgies associées ou non à des coliques néphrétiques, 1 patient (25%) de troubles mictionnels (pollakiurie) alors que 1 (25%) rapporte la notion de douleurs pelviennes. Aucun patient n'a rapporté la notion d'hématurie même de faible abondance.

Tableau 17 : Symptomatologie clinique de l'urétérocèle chez l'adulte

	Lombalgies	Troubles mictionnels	Hématurie
JEMNI [115]	84,60%	77%	6%
CHTOUROU [111]	87%	20%	13%
SADIKI [108]	86%	79%	36%
NOTRE SERIE	75%	25%	0%

L'urétérocèle de l'adulte occasionne des symptômes non spécifiques relatifs aux complications.

Le retentissement sur le haut appareil est essentiellement de type obstructif en raison d'un mécanisme de valve terminale.

Le caractère obstructif d'un urétérocèle est responsable d'une stase urinaire, ce qui favorise la formation de calculs urinaires in situ et sur l'ensemble de l'arbre urinaire correspondant [116].

Une infection urinaire risque d'accélérer le développement de ces calculs.

En cas de duplicité urétérale, le pyélon inférieur homolatéral peut être le siège d'un reflux étant donné que l'expansion de l'urétérocèle au sein de la paroi vésicale interfère avec les mécanismes du système anti-reflux [117].

→ **Dans notre série ; un patient a présenté une complication lithiasique.**

b. Examen Physique :

Pour SADIKI [108], l'examen clinique était normal chez tous les malades sauf une sensibilité de la fosse lombaire retrouvée chez une patiente et une hypertrophie prostatique au toucher rectal chez un autre patient.

→ **En dehors d'un contact lombaire chez un patient, l'examen clinique était strictement normal chez tous nos malades.**

3. Méga uretère :

a. Circonstances de découverte :

La symptomatologie clinique du méga uretère primitif obstructif de l'adulte est caractérisé par sa latence clinique et un retard de son apparition qui peut durer des années.

Dans la littérature, la durée moyenne entre l'apparition des premiers symptômes et la date de la première consultation est d'environ 18 mois avec des extrêmes de 2 mois et 48 mois (67, 65,66).

→ **Dans notre étude, le délai diagnostique a varié de 6mois à 12 ans.**

a.1. Découverte fortuite :

Les découvertes fortuites échographiques et urographiques sont rares, elles sont rencontrées dans 4% des cas [38].

DORAJAN [39], en étudiant une série de 37 patients, avait rapporté un cas de méga uretère découvert à l'occasion du bilan étiologique d'un ictère rétionnel sans aucun symptôme urinaire. Cet ictère était dû à la compression de la voie biliaire par l'hydronéphrose droite.

HEMAL [38] avait noté dans son étude portée sur 55 patients, que le méga uretère a été diagnostiqué dans deux cas dans le cadre du bilan malformatif (UIV) d'une valve urétrale postérieure et d'une extrophie vésicale.

Le méga uretère peut n'être découvert qu'à l'âge adulte ce qui signifie qu'il a été longtemps bien toléré ou que la dégradation rénale ou urétérale s'est faite à bas bruit.

a.2. Douleurs lombaires à répétition :

La découverte symptomatique représente 96% des cas. Elle est caractérisée par une phase initiale, au cours de laquelle les symptômes sont dominés par les douleurs lombaires.

En revanche, à un stade plus tardif, la symptomatologie est dominée par le processus infectieux et l'insuffisance rénale [65].

Elles représentent le symptôme le plus fréquent et reste l'un des plus constants. Elles sont retrouvées dans 70% des cas (38,39).

Il s'agit le plus souvent de lombalgies ; parfois le tableau clinique peut être trompeur.

Ainsi ; un cas de méga uretère a été révélé par une douleur abdominale aigue en rapport avec un gros calcul urétéral obstructif (65).

→ Dans notre étude, la douleur était retrouvée dans tous les cas. Elle était à type de lombalgies unilatérales chez tous les 03 cas (02 cas de méga uretère isolé et 01 cas associé à un urétérocèle bilatéral.

a.3. Infection urinaire :

Elle était révélatrice du méga uretère dans 41% des cas.

Il s'agit de pyélonéphrites aiguës à répétition à germes Gram négatifs (38).

DORAJAN (39) avait noté 15 cas d'infection urinaire sans avoir précisé le germe dans une série de 37 malades.

→ Dans notre série, un cas d'infection urinaire a été retrouvé. Le germe isolé était un *Escherichia coli*.

a.4. Hématurie macroscopique :

Elle est rarement observée, elle a été décrite par certains auteurs [39]. Elle n'est retrouvée que dans 2% des cas.

→ Symptôme qu'on n'a pas rencontré dans notre série.

a.5. Lithiases urinaires :

Elles sont retrouvées dans 36.5% des cas selon certaines séries [39].

Elles étaient localisées au niveau rénal (15%), au niveau urétéral et rénal (15%) et au niveau urétéral (70%), la lithiase urétérale était dans tous les cas au niveau pelvien.

Cette haute incidence peut être en rapport avec l'obstruction et la stase des urines qui prédisposent à la formation des calculs [39].

En présence de lithiases urétérales, le tableau clinique devient bruyant.

→ Dans notre série ; un cas avait une lithiase urétérale pelvienne gauche.

a.6. Insuffisance rénale :

Le méga uretère peut être découvert au stade d'insuffisance rénale. Sa fréquence est faible (0 à 10%) [37].

C'est une complication grave et ultime du méga uretère, car elle aggrave le pronostic de cette atteinte urétérale. Elle est en rapport avec un méga uretère bilatéral (38, 39).

En cas de fonction rénale très altérée, une dérivation urinaire temporaire sera réalisée afin de juger des facultés de récupération du rein dont dépendra la suite du traitement chirurgical [29].

→ Dans notre étude, 01 cas d'insuffisance rénale est retrouvé.

Tableau 18 : Signes cliniques révélateurs du méga uretère primitif obstructif de l'adulte dans notre série

Signes révélateurs	Nombre de cas
Lombalgies	03 cas
Brulures mictionnelle	01 cas
Anurie	01 cas
Insuffisance rénale	01 cas

b. Examen physique

L'examen clinique montre rarement un gros rein, il est en règle normal en dehors des poussées de pyélonéphrites aiguës où l'on retrouve la fièvre avec douleur à la palpation de la fosse lombaire ou la fosse iliaque (38).

→ **Dans notre série ; l'examen clinique avait retrouvé 1 cas de gros rein, 1 cas de douleur de la fosse iliaque et hypogastrique.**

4. Reflux vésico urétéral :

En dehors des découvertes anténatales de dilatation de la voie urinaire, le RVU doit être évoqué et recherché devant des infections urinaires à répétition ou au décours d'une infection urinaire chez un nourrisson de moins de 6 mois ou encore chez les enfants à risque de complication, dans le cadre d'une forme familiale ou d'une autre anomalie (malformation anorectale).

Plus rarement, il sera découvert dans le bilan d'une protéinurie, d'une hypertension artérielle ou d'une insuffisance rénale.

Le RVU de l'adulte est plus rare que chez l'enfant, et est souvent en rapport avec un RVU présent dès l'enfance. Bien toléré, il peut être suspecté devant des douleurs lombaires, des infections urinaires à répétition, des bactériuries asymptomatiques, une hypertension artérielle, une protéinurie, voire une insuffisance rénale.

→ **Dans notre série, 01 seul cas du RVU est retrouvé, les lombalgies bilatérales avec des brûlures mictionnelles sont à l'origine de découverte de cette malformation.**

Ceci est dû au diagnostic précoce par l'échographie anténatale et la prise en charge chirurgicale précoce.

5. Abouchement ectopique de l'uretère :

Les abouchements ectopiques sont 5 à 6 fois plus fréquents que chez le garçon.

C'est une complication rare, observée dans 5 à 17 pour cent des cas.

→ **Dans notre série on a retrouvé 3 cas d'abouchement ectopique associé à une duplicité pyélo urétérale.**

La découverte d'un abouchement ectopique urétéral peut se faire en anténatal devant une dilatation pyélo calicielle ou un rein unique par involution controlatérale.

Sa présentation échographique peut être proche de celle de l'urétérocèle avec un pôle supérieur dilaté et un uretère tortueux.

Le plus souvent, il est découvert chez une fille avec une incontinence urinaire. Chez le garçon, il s'agit plutôt d'infections urinaires et éventuellement d'épididymites par reflux chronique.

Devant une orchididymite du nourrisson, il faut savoir rechercher une anomalie de l'abouchement des uretères par échographie et cystographie.

Chez l'adulte, il peut également s'agir de constipation, de malaises lors de l'éjaculation, voire de stérilité.

→ **Nos patients présentent des troubles mictionnels.**

C. Paraclinique :

1. Duplications urétérales :

a. Duplicité urétérale :

Le bilan précis d'un système double repose sur l'échographie, la cystographie rétrograde (à la recherche d'un RVU sur l'uretère du pyélon inférieur) et éventuellement l'endoscopie (à la recherche d'un urétérocèle).

a.1. Echographie rénale :

Cet examen est devenu aujourd'hui le principal examen de dépistage, car il est performant et non invasif. Elle renseigne surtout sur l'aspect morphologique du parenchyme et de la voie excrétrice dans sa totalité, y compris la vessie.

Lorsque la duplicité est non compliquée, elle montre simplement un rein un peu plus grand que la normale avec un sinus dédoublé, pas toujours très facile à mettre en évidence. Les deux uretères ne sont pas visibles lorsqu'ils sont normaux. Elle devient, par contre, très intéressante en cas de duplicité compliquée.

Cet examen semble indispensable en raison de :

- Son caractère inoffensif permettant des réalisations multiples
- Sa précision : la taille des reins ; l'épaisseur de la vessie ; le diamètre des uretères ; peuvent être mesurés, la présence d'un urétérocèle ou non.
- Par Ailleurs en cas d'insuffisance rénale ou de mutité rénale l'échographie objectivera sans risque et sans difficulté l'urétérohydronéphrose [52].

Mais l'intérêt majeur de cet examen réside dans les possibilités de diagnostic anténatal et postnatal immédiat de la duplicité urétérale et de la dilatation pyélocalicielle l'accompagnant ; plusieurs études rejoignant ce constat ([51],[52]).

→ **Dans notre série, l'échographie a été réalisée chez tous les patients.**

- Elle avait apprécié le retentissement de la duplicité sur le rein et la voie excrétrice supérieure.
- Elle avait permis aussi de rechercher des lithiases associées sur les deux cas de duplicité (1 cas de duplicité isolée et 1 cas de duplicité associée à un abouchement ectopique),
- Elle a montré une lithiase pyélocalicielle droite et une urétérohydronéphrose unilatérale droite.

a.2. Urographie intraveineuse :

Elle reste l'examen de référence apportant les arguments principaux du diagnostic morphologique et fonctionnel.

Elle doit être réalisée en complément de toute échographie anormale, avec des clichés tardifs des obliques, et une bonne étude vésicale à la recherche d'anomalies de l'uretère terminal.

En urologie ; malgré l'emploi des doses élevées du produit de contraste ; le pyélon supérieur distendu est souvent non fonctionnel et l'image obtenue à un effet de masse sur le pyélon inférieur

Certaines limites sont à noter pour l'UIV, en effet, le pyélon supérieur non fonctionnel peut donner un aspect urographique normal ; ainsi que les deux pyélons d'une duplication peuvent être muets. Dans ce cas, les données échographiques seront alors d'un grand apport.

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

Tableau 19 : Aspects urographiques de la duplicité urétérale de l'adulte retrouvés dans notre série

Aspect	Nombre de cas
UHN unilatéral	01 cas
Lithiase rénale	01 cas



Figure 35 : UIV montrant une duplicité urétérale gauche

a.3. Cystographie :

Elle est indispensable lorsqu'il faut mettre en évidence un reflux vésico-urétéral.

Dans le pyélon inférieur, cela est habituellement facile, vessie en réplétion et en mictionnel.

Par contre, en cas de suspicion d'ectopie intra urétrale sus ou sous sphinctérienne, il sera nécessaire de faire des études mictionnelles en miction contrariée, en obstruant l'orifice urétral en cours de miction.

C'est comme cela que seront mis en évidence les reflux dans les pyélon supérieurs ectopiques des duplicités [17].

a.4. Scintigraphie au DMSA :

Elle permet de vérifier la valeur fonctionnelle d'un rein ou d'un pyélon anormal et cela de façon comparative lorsque se discute une stratégie chirurgicale.

Elle peut aider, en dehors des cas où l'obstruction en fausse les résultats, à évaluer la fonction rénale résiduelle et permettre ainsi de décider d'une chirurgie conservatrice ou d'exérèse [17]

a.5. Uroscanner :

La tomodensitométrie ou l'imagerie par résonance magnétique semblent être plus performantes que les autres explorations ([53],[54]).

L'uroscanner peut aider en classifiant la duplication selon la morphologie des pyélon et des uretères, permettant une aide thérapeutique pour le choix du traitement chirurgical, sauf chez l'enfant [55].

→ Dans notre série, l'uroscanner est fait dans les deux cas, il a montré une duplicité pyélo urétérale associée à un abouchement ectopique chez le premier cas, et une duplicité droite avec une lithiase urétérale chez le deuxième cas.

Tableau 20 : Résultats de l'Uroscanner des cas de notre étude

Aspect	Nombre de cas
Duplicité pyélo urétérale unilatérale	02 cas
Abouchement ectopique	01 cas
Lithiase urétérale	01 cas

a.6. UroIRM :

L'UroIRM a également une place importante. C'est une excellente modalité pour obtenir une image radiologique exacte de l'appareil urinaire.

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

Le coût très élevé de l'URO-IRM limite son utilisation.

b. Bifidité urétérale :

Le diagnostic de bifidité urétérale est souvent fortuit sur une échographie en raison de la rareté des symptômes urinaires. En cas de RVU, celui-ci peut être responsable de signes urinaires à type de douleurs ou d'infections, mais sa mise en évidence peut être difficile.

b.1. Echographie rénale :

C'est un examen indolore, non irradiant, facilement reproductible et qui possède une spécificité et une sensibilité élevées pour le diagnostic de bifidité urétérale.

→ **Dans notre série, l'échographie a été réalisée chez tous les patients.**

- Elle avait apprécié le retentissement de la bifidité sur le rein et la voie excrétrice supérieure.
- Elle avait permis aussi de rechercher des lithiases associées sur les deux cas de bifidité (1 cas de bifidité isolée et 1 cas de bifidité associée à un urétérocèle),
- L'échographie a montré une lithiase rénale dans les deux cas.

b.2. Urographie intraveineuse :

Pour certains, l'UIV garde une place entière dans le bilan préopératoire car elle précise l'état du parenchyme, l'anomalie de la jonction urétéro-vésicale, le diagnostic et la localisation des lithiases urinaires [56].

Il reste indispensable pour poser le diagnostic de la bifidité et d'apprécier son retentissement sur l'appareil urinaire

→ **Dans notre étude, l'UIV a été réalisée chez tous les patients.**

Elle a permis de poser le diagnostic de bifidité, d'apprécier le retentissement sur le haut appareil urinaire ainsi que de rechercher les complications surtout les lithiasiques.

Tableau 21 : Aspects urographiques de la bifidité urétérale de l'adulte retrouvés

Dans notre série

Aspect	Nombre de cas
Bifidité unilatérale	02 cas
Urétérocèle unilatéral	01 cas
Lithiase rénale	02 cas



Figure 36 : cliché d'UIV du post opératoire

Deux sondes JJ au niveau de la bifidité pyélourétérale gauche avec un urétérocèle gauche.

b.3. Cystoscopie :

Elle est souvent utile pour compléter le bilan de ces pathologies complexes.

Elle permet de :

- Vérifier l'urètre, le vagin, de découvrir des orifices ectopiques ou anormaux.
- Etudier la muqueuse vésicale ; les méats urétéraux ainsi que leur position et la longueur du trajet sous muqueux

- Identifier un urétérocèle ectopique ou orthopique.
- Désobstruer le méat urétral par ponction de l'urétérocèle.

2. Urétérocèle :

a. Echographie Rénale :

L'échographie permet de voir l'urétérocèle qui apparaît comme une bulle cernée par un fin liséré. On appréciera la taille du kyste, fonction de son caractère intra ou extra vésical.

Une anomalie de la vessie sera toujours recherchée, bien qu'elle soit rarement rencontrée (« vessie de lutte »). La vidange vésicale devra être évaluée en précisant l'importance du résidu vésical après miction spontanée.

Le haut appareil sera toujours précisé : degré de dilatation des uretères et des calices, épaisseur du parenchyme rénal.

L'existence d'une duplication urétérale n'est pas toujours évidente en échographie. On peut par contre visualiser la portion terminale dilatée d'un uretère au niveau de son abouchement dans le kyste.

L'échographie constitue donc un élément important de l'imagerie de l'urétérocèle. Néanmoins, elle risque de donner des renseignements incomplets : méconnaissance des discrètes dilatations urétérales, caractère unique ou double de l'uretère, valeur fonctionnelle du rein ou de chacun de ses constituants dans les duplications.

A son crédit, les renseignements qu'elle donne ne sont pas tributaires du maintien de la fonction rénale [58].

→ **Dans notre série, l'échographie est faite chez les 04 cas d'urétérocèle :**

- ✚ Elle a objectivé une urétérocèle isolée chez 02 cas (01 cas unilatéral et 01 cas bilatéral).

- ✚ Elle a montré des malformations associées chez les 02 autres cas, en l'occurrence, une bifidité urétérale chez 01 cas, et un méga uretère unilatéral chez l'autre.
- ✚ Elle a révélé des dilatations urétéropyélocalicielles chez tous les patients, et une lithiase rénale gauche chez 01 cas.

b. Urographie intraveineuse

UIV est toujours nécessaire : d'une part, elle apporte une bonne cartographie des lésions, d'autre part, elle donne une appréciation de la fonction de chaque territoire rénal.

Sur les clichés précoces (ou tardifs si la fonction rénale est déficiente), l'urétérocèle apparaît en clair sur l'opacité vésicale, sous la forme d'une lacune radio transparente.

Dans les formes intra vésicales, Cette lacune est petite, arrondie, ovalaire, située à l'angle latéral du trigone et restant à distance du col, Cet aspect « suspendu » de la clarté est tout à fait caractéristique.

Dans ces mêmes formes intra vésicales, avec ou sans duplication de la voie excrétrice, la persistance de la fonction du rein correspondant à l'urétérocèle permet l'opacification plus ou moins précoce de la poche, donnant un aspect en « tête de serpent » (« cobra Head » des auteurs anglo-saxons).

Dans les urétérocèles extra vésicales, l'atteinte du pyélon supérieur ne permet pas l'opacification du kyste qui apparaît dès lors comme une bulle claire, de grand volume, située à l'angle antérolatéral de la vessie et débordant au-delà du col. L'aspect est tout à fait caractéristique. Toutefois, quand l'ensemble de la fonction rénale est perturbé, l'insuffisance d'opacification de la vessie risque de ne pas mettre en évidence l'image en clair de l'urétérocèle.

Dans ce cas précis, l'échographie prend toute sa valeur, même si c'est là une circonstance plutôt rare. Le seul piège est constitué par l'uretère ectopique dilaté dont le trajet sous la muqueuse cervico trigonale provoque une boursouffure assez semblable à une urétérocèle. La duplication fréquemment associée à cette malformation augmente le risque de confusion. L'endoscopie peut alors être nécessaire pour distinguer les deux aspects.

Quel que soit le type de l'urétérocèle, on s'enquerra de l'état du haut appareil aussi bien du côté de l'urétérocèle que du côté opposé : degré de dilatation de chaque uretère, valeur fonctionnelle de chaque pyélon. Les critères radiologiques d'une duplication totale avec pyélon supérieur muet sont désormais bien connus. D'autre part, les formes extra vésicales sont toujours accompagnées d'une duplication urétérale.

Il faut connaître également la possibilité de formes bilatérales, donnant un aspect de carte à jouer, difficile à interpréter, car ces formes entraînent volontiers une insuffisance rénale globale.

→ Dans notre série, l'UIV est faite chez tous les patients, elle a confirmé les urétérocèles et les malformations associées et apprécié le retentissement sur le haut appareil.

Tableau 22 : Aspects urographiques d'urétérocèle de l'adulte retrouvés dans notre série

Aspect	Nombre de cas
Urétérocèle unilatéral	02 cas
Urétérocèle bilatéral	02 cas
Méga uretère unilatéral	01 cas
Bifidité urétérale unilatérale	01 cas



Figure 37 : UIV montrant urétérocèle bilatéral

c. Cystographie :

Cet examen apporte des renseignements extrêmement précieux, mais il n'est pas exploité au mieux. Il faut utiliser un produit de contraste qui n'est pas trop dense, faire des clichés en début de remplissage et surtout des clichés de profil [59].

L'image de l'urétérocèle est en règle superposable à celle obtenue à l'urographie, néanmoins, elle est parfois mieux vue en début de remplissage et lorsque la vessie est pleine car, dans ce cas, l'urétérocèle peut être aplatie par la pression intra vésicale. [58].

Elle constitue un complément indispensable à l'urographie pour rechercher un reflux vésico-urétéral, fréquemment associé, dans les différents uretères [58, 59].

→ **Dans notre série, cette association n'a pas été retrouvée.**

La vessie, le col et l'uretère doivent également être étudiés avec soin, sur les clichés de profil notamment.

La base vésicale en arrière de l'urétérocèle reste souvent normale : Rectiligne, lisse, bien dessinée. Parfois, au contraire, le muscle vésical en arrière de la dilatation kystique est aminci, disloqué, et subit au cours de la miction une expansion postérieure caractéristique.

Il est évident que cette zone fournira un appui insuffisant pour une éventuelle réimplantation de l'uretère, et qu'elle peut même former un véritable diverticule après exérèse du kyste sans réparation musculaire.

Le col et l'urètre sont souvent déformés et plus ou moins obstrués par la partie distale de l'urétérocèle ectopique [58].



Figure 38 : photographie d'une cystographie objectivant une image lacunaire avec reflux vésico-urétéral bilatéral [60]

d. Cystoscopie

La lésion est facilement reconnue lorsqu'on voit une tuméfaction arrondie, saillante sur le fond vésical, de situation postéro-basale.

La muqueuse à la surface est plus ou moins inflammatoire, la paroi est parfois translucide par endroits. Cependant, cet examen présente des limites lorsque :

- ✚ L'urétérocèle est volumineuse et occupe une place importante ne permettant pas de prendre un recul pour la voir.
- ✚ La présence d'un méga uretère surélevant le trigone pourrait faire croire à une urétérocèle.

Pour une bonne évaluation endoscopique de l'urétérocèle, COPLEN [61] insiste sur deux points :

- ✚ L'examen doit être effectué sur vessie pleine et vide, car l'urétérocèle peut se décompresser lorsque la vessie est pleine.
- ✚ Une légère pression sur le flanc peut distendre l'urétérocèle le rendant facilement identifiable.

Pour BRUEZIERE [58], l'imagerie (échographie, urographie, cystographie) apporte tous les renseignements nécessaires de sorte que la cystoscopie n'apparaît plus comme un examen de routine.

Elle sera réservée aux aspects anormaux, difficiles à interpréter, du fait soit de la petitesse de l'urétérocèle, soit d'une insuffisance rénale.

Elle peut constituer alors le premier temps d'un acte thérapeutique tel qu'une incision endoscopique : Méatotomie.

→ **L'exploration endoscopique a été effectuée dans 01 cas de notre série dans un but thérapeutique.**



Figure 39 : urétérocèle montré par cystoscopie

e. **Scintigraphie rénale : [58]**

Dans les formes sévères et/ou compliquées, la scintigraphie constitue un apport intéressant pour apprécier l'état de chaque pyélon.

Elle permet de trancher entre une chirurgie conservatrice et une chirurgie d'exérèse.

→ **Dans notre série, cet exam en a été effectué deux patients a objectivé un pyélon supérieur peu fonctionnel.**

Pour RICWKOOD [62], cet examen est indispensable dans le bilan urologique des patients porteurs d'urétérocèle puisqu'il permet d'évaluer l'état du pyélon supérieur en cas de duplicité et par conséquent de conditionner le choix thérapeutique.

Dans la série de cet auteur [63], environ 86% des patients ont bénéficié d'une scintigraphie, et dans environ 83% des cas, le pôle supérieur était non fonctionnel.

En plus de l'urographie intraveineuse et la scintigraphie, la fonction rénale peut être également appréciée par l'état macroscopique en préopératoire et la biopsie rénale [61].

Au terme de ces examens, la connaissance de la fonction rénale ainsi que celle de chaque pôle, est très importante pour orienter la conduite thérapeutique.

3. Méga uretère :

Les explorations radiologiques permettent de poser le diagnostic du méga uretère primitif et d'éliminer le méga uretère secondaire. Ainsi que la recherche du retentissement sur le rein et d'éventuelles complications [68].

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

- ✚ Agénésie rénale controlatérale (9% des cas) (38,39).
- ✚ Duplication pyélourétérale [56].
- ✚ Syndrome de la jonction pyélourétérale [69].
- ✚ Reflux vésico-rénal controlatéral (57,56,70).
- ✚ Valve postérieure de l'urètre (2% des cas) (38,39).
- ✚ Exstrophie vésicale (2% des cas) (38,39).

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

a. Echographie rénale et pelvienne :

C'est l'examen clé permettant le diagnostic et le suivi des méga uretères (38,39).

Les renseignements apportés par l'échographie sur la morphologie du haut et du bas appareil urinaire (70,71) sont multiples, à savoir :

- La mesure du diamètre urétéral en lombaire et en pelvien sur des coupes transversales et longitudinales à vessie pleine ;
 - L'appréciation du caractère sinueux ou rectiligne de l'uretère et de son péristaltisme.
 - La connaissance, avant l'intervention, de la valeur du péristaltisme,
 - La précision de la topographie et le mode d'abouchement de l'uretère au niveau de la vessie [70].
 - La recherche d'une dilatation pyélocalicielle avec mesure du diamètre antéropostérieur du bassinnet et aspect des calices. Le diamètre normal de l'uretère est de 5mm [72].
 - L'étude du parenchyme rénal, de son échogénicité, de ses dimensions : c'est une étape importante pour rechercher les signes indirects en faveur d'une obstruction sévère pouvant entraîner ou majorer une altération de la fonction rénale [73].
 - L'Etude de la vessie : vu qu'elle permet d'explorer le contenu vésical et la paroi vésicale et d'apprécier le résidu post-mictionnel et l'influence de la vidange vésicale sur la dilatation de la voie excrétrice supérieure.
- **Dans notre série, l'échographie a été réalisée chez tous les patients. Elle avait apprécié le retentissement du méga uretère sur le rein et la voie excrétrice supérieure. Elle avait permis aussi de rechercher des lithiases associées au niveau caliciel (1 cas).**

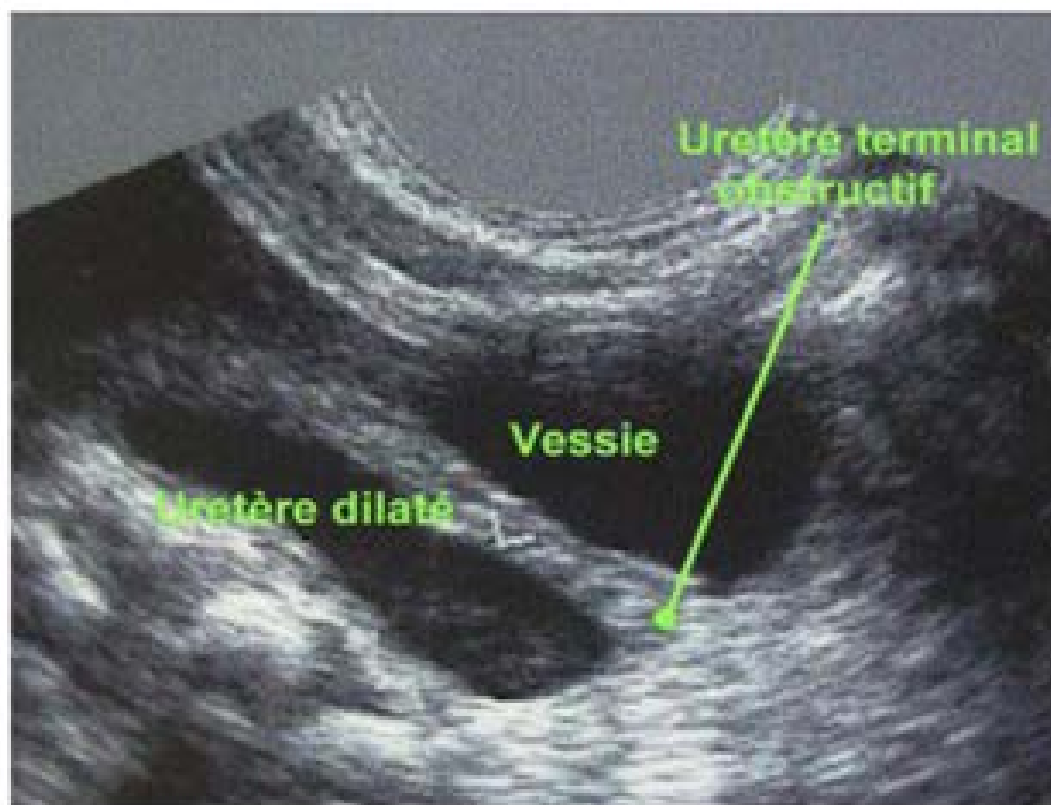


Figure 40 : échographie pelvienne.

Un uretère dilaté sur une portion terminale obstructive

b. Cystographie :

Elle est réalisée à la recherche d'une anomalie vésico-sphinctérienne ou d'un reflux vésico-rénal, non seulement dans l'uretère dilaté mais aussi dans la voie excrétrice controlatérale (70, 71,56).

L'exploration sera complète avec des clichés pré, per et post-mictionnels de face pour déceler un reflux vésico-rénal et de 3/4 pour bien visualiser la filière urétrale et s'assurer de sa normalité [75].

BLICKMAN et LEBOWITZ [76] ont décrit les critères cystographiques d'un méga uretère refluant dans le but de le différencier d'un simple uretère dilaté par un reflux de moyen ou de haut grade. Ces critères sont :

- Une dilatation de l'uretère en amont d'un segment distal de calibre normal.

- Un retard net d'évacuation du produit de contraste ayant reflué dans l'uretère, le produit de contraste paraissent dilués.
- Une absence de drainage dans la vessie du produit de contraste après miction et vidange vésicale : l'urine semble piégée dans l'uretère.

c. Scintigraphie rénale dynamique :

La scintigraphie rénale permet de confirmer le caractère obstructif du méga uretère, c'est un examen qui trouve son utilité lors des différents temps du suivi d'un méga uretère.

Elle a également sa place lors de la surveillance des patients en post opératoire pour apprécier la qualité fonctionnelle du résultat sans recourir systématiquement à des urographies répétées.

Couplée à l'échographie, elle peut même supplanter l'urographie post opératoire.

d. Urographie intraveineuse

Pour certains, l'urographie intra veineuse garde une place entière dans le bilan préopératoire car elle précise l'état du parenchyme, le type de méga uretère, l'anomalie de la jonction urétéro-vésicale et la normalité du bas uretère, le diagnostic et la localisation des lithiases urinaires [56].

Il est intéressant de coupler l'UIV à une épreuve au furosémide (UIV sous hyperdiurèse) pour affirmer ou infirmer l'existence d'une obstruction urétérale dans les cas douteux [56]. L'UIV reste indispensable pour poser le diagnostic du méga uretère et d'apprécier son retentissement sur l'appareil urinaire.

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

Les renseignements morphologiques apportés par l'échographie sont très souvent suffisants tandis que la fonction rénale et l'importance de l'obstacle à l'écoulement des urines sont mieux appréciées à la scintigraphie [79].

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

L'interprétation des résultats peut être gênée par la présence des gaz intestinaux ou par un rein dilaté concentrant mal le produit de contraste, ou en cas d'altération importante de la valeur fonctionnelle du rein entraînant une insuffisance de contraste [69].

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

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



Figure 41 : UIV montrant méga-uretère gauche

Tableau 23 : Aspects urographiques du méga-uretère primitif obstructif de l'adulte retrouvés dans notre série.

Aspect	Nombre de cas
Urétérohydronéphrose (UHN) unilatéral	01 cas
Lithiase rénale	01 cas
Urétérocèle bilatéral	01 cas

e. UroIRM :

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

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

Dans le cadre du méga uretère, l'UROIRM permet de reconnaître l'obstruction urétérale, de déterminer sa localisation exacte et d'évaluer le retentissement sur le haut appareil urinaire.

Elle détecte facilement l'hydronéphrose. Elle permet aussi de différencier le méga uretère refluant du méga uretère non refluant.

4. Reflux vésico urétéral :**a. Echographie rénale :**

L'échographie anténatale reste la circonstance révélatrice la plus fréquente des reflux néonataux devant la présence d'une dilatation pyélique (pyélectasie) et éventuellement calicelle (hydronéphrose) et/ou urétérale (urétérohydronéphrose) [80].

Chez l'enfant, une première infection urinaire fébrile nécessite de rechercher un reflux, tout comme un épisode de « cystite » chez un garçon. Le premier examen à réaliser est l'échographie. Chez une fille, un premier épisode de cystite ne nécessite pas d'imagerie, surtout s'il existe des troubles mictionnels.

L'échographie est capable de dépister avec une bonne sensibilité et une bonne spécificité les RVU avec dilatation de grade IV-V et d'orienter ainsi vers la réalisation d'une Urétrocystographie mictionnelle seulement en cas d'anomalies [81].

La scintigraphie tend également à se positionner comme méthode diagnostique de dépistage des cicatrices rénales orientant vers la cystographie (top-down approach). 30 à 50 % des patients présentant une infection urinaire sont porteurs de RVU, mais il n'a pas été prouvé que celui-ci augmentait significativement le risque ultérieur d'infections urinaires ou de cicatrices rénales.

→ **Dans notre série, l'échographie a objectivé une urétérohydronéphrose bilatérale.**

b. Urétrocystographie rétrograde :

Elle demeure l'examen de référence pour établir le diagnostic positif et le grade précis du RVU, bien que sa sensibilité soit faible (80 %).

Elle fournit également des informations sur la vessie et l'urètre : diverticule de HUTCH para-méatique, vessie de lutte, obstacle cervico-urétral.

Il est préconisé par la plupart des auteurs de réaliser l'examen cystographique environ huit jours après une infection aiguë, ou à quatre à six semaines afin de ne pas méconnaître un reflux intermittent.

Cet examen doit comporter des clichés de remplissage, des clichés per- et post mictionnels et surtout doit toujours étudier chez le garçon l'urètre postérieur à la recherche d'un éventuel obstacle (valves), par des clichés mictionnels de trois quarts obliques en plus des clichés classiques en décubitus dorsal.

Une cystographie normale ne montre aucun passage d'urine de la vessie vers les uretères. Si les uretères sont opacifiés, on parle de reflux, uni- ou bilatéral, et ce reflux est classé en grades en fonction de sa gravité.

→ **Cet examen est fait chez notre patiente, il a confirmé RVU.**

c. Scintigraphie au DMSA :

C'est l'examen de référence pour détecter les cicatrices rénales qu'elles soient post infectieuses ou hypo dysplasiques.

Elle est moins irradiante que l'urographie intraveineuse, qui n'est plus pratiquée.

La valeur prédictive négative à la phase aiguë de l'infection urinaire fébrile permet de diagnostiquer 85 % des RVU et tous les RVU de haut grade [83].

Elle est également indiquée au diagnostic initial [82] en cas de reflux avec dilatation ou amincissement parenchymateux en échographie, en cas de reflux prénatal de grade élevé (grade IV-V), ou d'infections urinaires à répétition. Chez le nourrisson, elle est à réaliser à partir de 3 mois et à répéter à 18 mois.

En cas de scintigraphie anormale à l'âge de 18 mois, elle permet de discuter d'une intervention chirurgicale.



Figure 42 : cystographie montrant un reflux vésico-urétéral prononcé à gauche

5. Abouchement ectopique de l'uretère :

a. Echographie rénale :

Elle peut montrer le gros uretère rétro vésical et quelquefois la dilatation de la vésicule séminale en arrière de la vessie. Là aussi, le lieu d'abouchement sera assez souvent inconnu, mais sans grande conséquence pour le traitement.

L'urétéro-cystoscopie, la vaginoscopie peuvent également être prises en défaut et c'est l'exploration chirurgicale qui permet de préciser la disposition anatomique exacte.

b. UroIRM :

Le diagnostic d'abouchement urétéral ectopique peut se faire grâce à l'échographie, l'IRM et la cystographie.

L'échographie ou l'IRM peuvent retrouver une petite vessie en cas d'abouchement ectopique bilatéral et rarement un uretère ectopique large peut se présenter comme une structure intra vésicale dénommée pseudo urétérocèle [64].

→ **Au cours de notre expérience les malades ont bénéficié d'une échographie et une urographie intraveineuse.**

D. Traitement :**1. But :**

Les objectifs du traitement des malformations urétérales à l'image du système double pathogène sont la préservation de la fonction rénale, la disparition des infections, de l'obstruction et du reflux, ainsi que le maintien de la continence urinaire.

2. Moyens :**a. Abstention thérapeutique :**

Elle est proposée lors de la découverte d'une malformation urétérale asymptomatique ne présentant pas de danger pour le patient.

b. Traitement médical [56] :

La place du traitement médical est marquée par l'antibiothérapie au long cours.

La prescription d'antibiotiques adaptés au germe est le premier geste à faire lorsque les urines sont purulentes. Ceci dans le but de restaurer la dynamique urétérale et de stériliser les urines.

En plus, l'antibiothérapie donnera les meilleures conditions de sécurité durant la période pré et post opératoire.

c. Traitement chirurgical :

c.1. Chirurgie à ciel ouvert :

c.1.1. Voies d'abords :

Plusieurs types de voies d'abord ont été décrits.

❖ Incision type Pfannenstiel :

Elle est pratiquée dans la plupart des cas. Elle possède l'avantage d'être esthétique et solide, mais son inconvénient est les dégâts pariétaux notables.

Il s'agit d'une incision transversale sus pubienne jusqu'au feuillet antérieure de la gaine des droits (65).

→ Dans notre série, on a pratiqué une incision type « Pfannenstiel » chez trois patients.

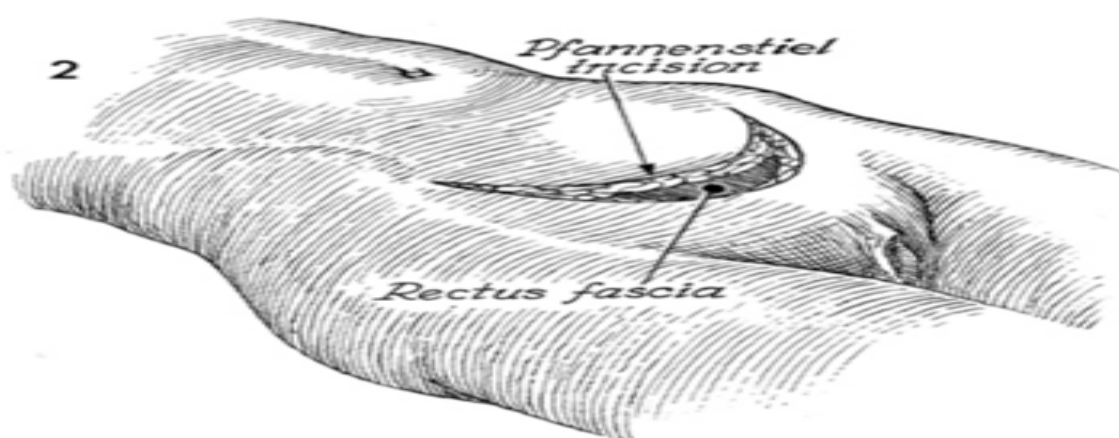


Figure 43 : l'incision de Pfannenstiel (dans le pli abdominal inférieur chez l'enfant)

❖ Incision médiane sous-ombilicale :

Certains auteurs préfèrent cette voie d'abord. Elle est plus simple mais plus visible. Elle expose d'avantage au risque d'éventration post opératoire.

Dans notre série, on a pratiqué une incision médiane sous ombilicale chez quatre patients.

❖ Incision latérale sous péritonéale :

Elle est pratiquée en cas de réimplantation unilatérale (65).

c.1.2. Techniques chirurgicales :

c.1.2.1. Traitement chirurgical conservateur :

❖ Urétérocélectomie :

☛ Sur uretère double :

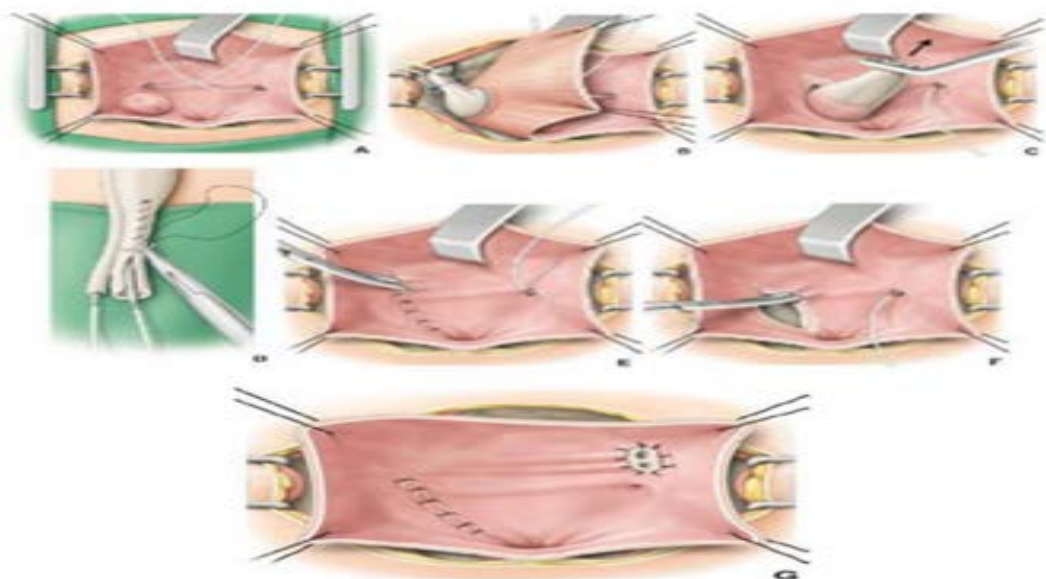


Figure 44 : Exérèse d'une urétérocèle sur duplication à développement intra vésical

La figure ci-dessus schématise les étapes de la technique d'exérèse : .

A. Cathétérisme des méats urétéraux **B.** Dissection initialement extra vésicale de l'urétérocèle. **C.** Fin de la dissection de l'urétérocèle en intra vésical. **D.** Modelage de l'uretère dilaté du pyélon. **E.** Après reconstitution du plancher vésical, confection d'un trajet sous-muqueux transversal à partir d'un nouveau point d'entrée dans la vessie. **F.** Confection d'un trajet sous muqueux transversal à partir du niveau supérieur du hiatus musculaire crée par l'urétérocèle. **G.** Confection d'un trajet sous-muqueux transversal après réimplantation des uretères jumeaux

☛ Sur uretère Simple :

La dissection d'une petite urétérocèle intra vésicale peut être conduite par voie intra vésicale pure (Figure 45A, B).

Après un éventuel modelage, la réimplantation est effectuée transversalement selon la technique de Cohen. Le point d'entrée dans la vessie se fait au niveau supérieur du hiatus musculaire dont la partie inférieure est reconstruite (Figure 45C, D).

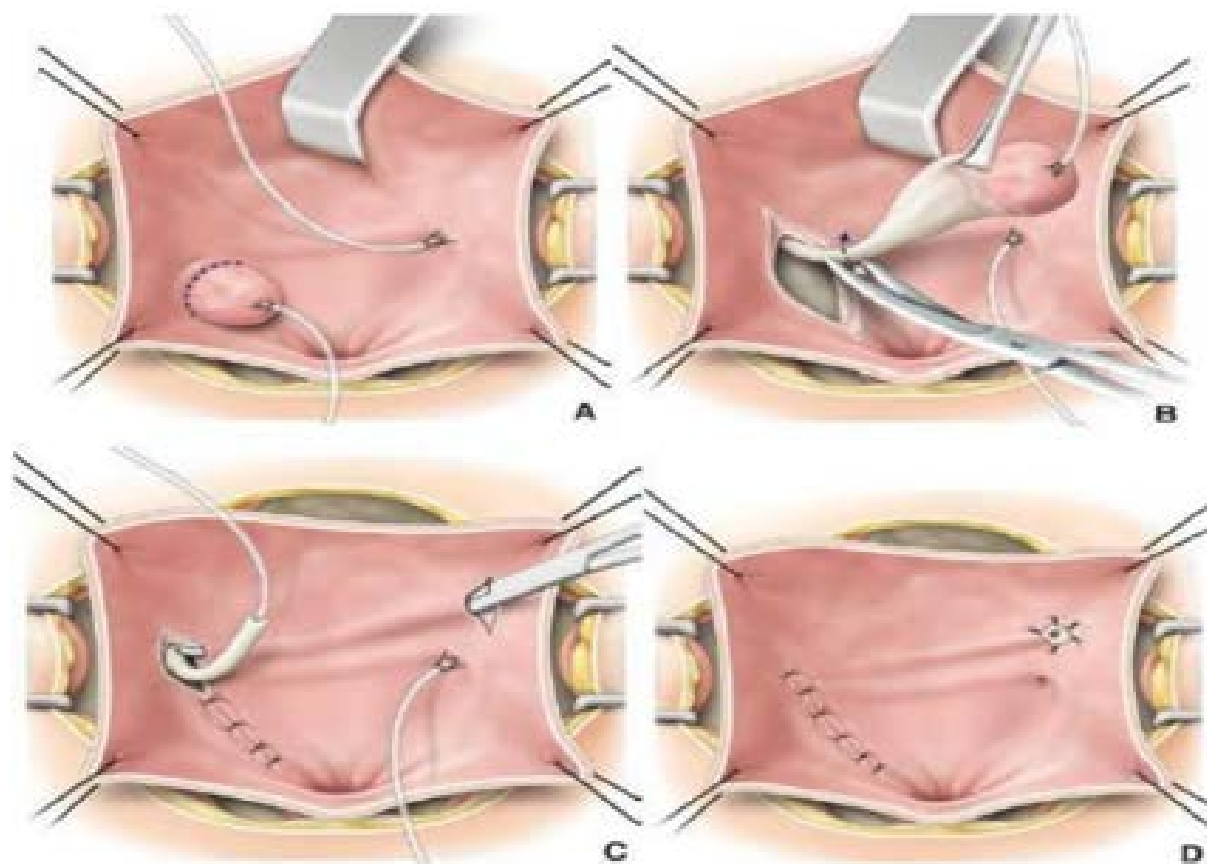


Figure 45 : Exérèse d'une urétérocèle sur uretère simple

La figure ci-dessus schématise les étapes de la technique d'exérèse :

A. Urétérocèle intra vésicale, en règle de petite taille. **B.** Dissection endo vésicale de l'urétérocèle. **C.** Mise en place de l'uretère dans le trajet sous-muqueux, après reconstruction du plancher vésical. **D.** Réimplantation terminée.

- ❖ Anastomose des deux systèmes pyéliqués

- ☞ Anastomose urétéro-pyélique : (Figure 46)

C'est l'anastomose termino-latérale entre l'uretère polaire supérieur sectionné et le bassinet polaire inférieur après lombotomie.

Il s'agit d'un geste techniquement simple qui permet de décompresser le pyélon supérieur tout en préservant le parenchyme fonctionnel à ce niveau.

Cette méthode est contre indiquée en cas de bassinet polaire inférieur très fin et intra-sinusal.

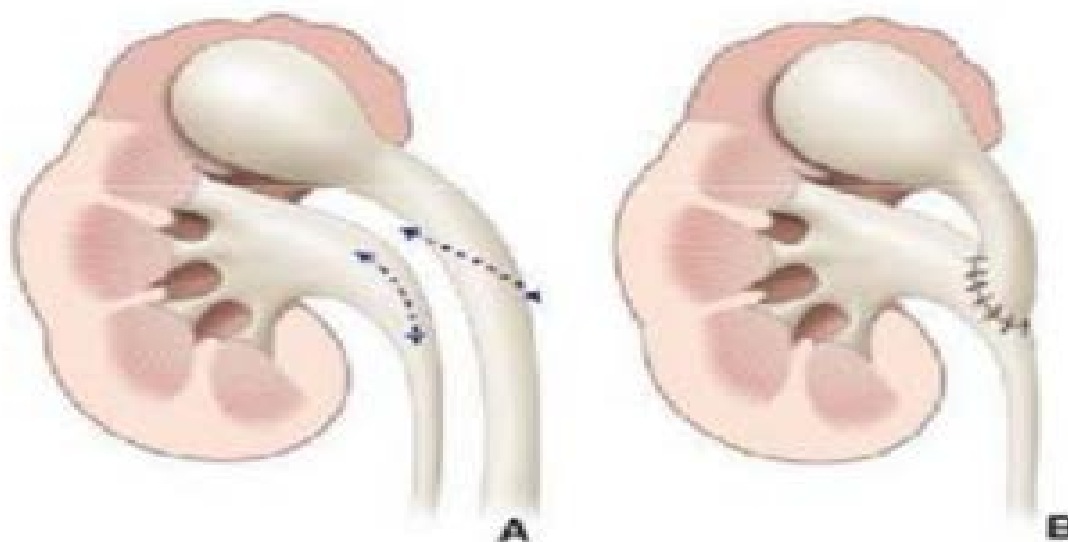


Figure 46 :[118] Anastomose urétéro pyélique

A. Section spatulée de l'uretère supérieur et ouverture du bassinet inférieur.

B. Anastomose faite.

- ☞ Anastomose urétéro-urétérale (figure 47) :

Le patient est en décubitus dorsal ;

L'incision est dans le pli cutané abdominal inférieur au-dessus de l'orifice inguinal superficiel.

Les deux uretères pelviens sont mis sur lacs ; la partie distale de l'uretère du pyélon supérieur est réséqué jusqu'à sa partie la plus basse. la face latérale de l'uretère du pyélon inférieur est ouverte sur la longueur correspondant au diamètre de l'uretère du pyélon supérieur. L'anastomose termino-latérale est faite par deux hémi surjets de PDS® 7/0.

Il n'est pas nécessaire de drainer les urines ou l'espace rétro péritonéal.

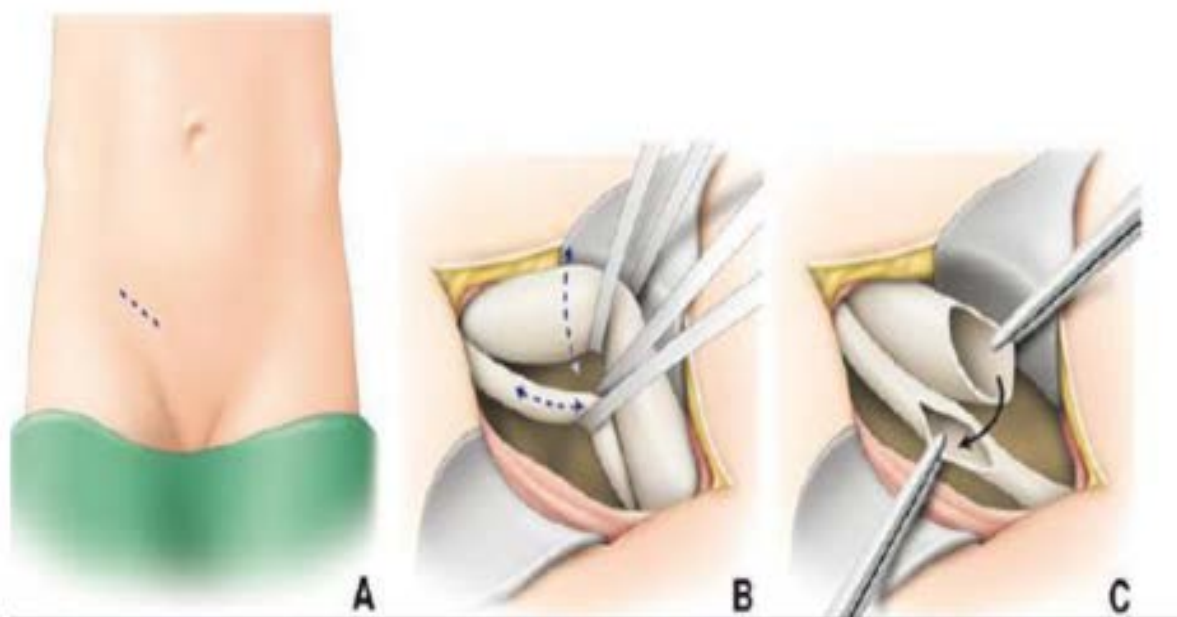


Figure 47 : Anastomose urétéro-urétérale

A. Incision dans le pli abdominal inférieur. B. Les deux uretères sont mis sur lacs. C. Anastomose urétéro-urétérale terminale latérale entre l'uretère dilaté et l'uretère fin.

❖ Réséction de la radicelle

Il faut réséquer la partie terminale de l'uretère (la radicelle) en faisant porter la section en zone dilatée à distance de la portion rétrécie (1cm au-dessus de la radicelle).

En cas de méga uretère compliqué de lithiases urétérales, elle peut être associée à une urétéro-lithotomie.

❖

❖ Modelage

Le but du modelage est de diminuer le calibre de l'extrémité distale de l'uretère réimplanté pour recréer une jonction urétéro-vésicale non refluyente.

Trois techniques différentes de modelage sont utilisées celles de HENDREN, KALICINSKI et STARR.

❖ Réimplantation urétéro-vésicale

On peut classer les différentes techniques de réimplantation urétéro-vésicale en deux groupes selon qu'elles respectent ou non le point d'entrée de l'uretère dans la vessie.

☛ Les techniques supra-hiatales : [101].

Elles ne respectent pas ce point d'entrée. Elles ont en commun la création d'un nouveau hiatus urétéral d'entrée et d'un trajet sous-muqueux en aval.

☛ Voie extra vésicale : Intervention de LICH GREGOIR :(97,98).

Son principe consiste à disséquer l'uretère par voie extra-vésicale jusqu'à son hiatus puis à créer un lit sous-muqueux à vessie fermée pour y coucher l'uretère qui sera enfoui en dessous de la suture du muscle vésical (figure 48).

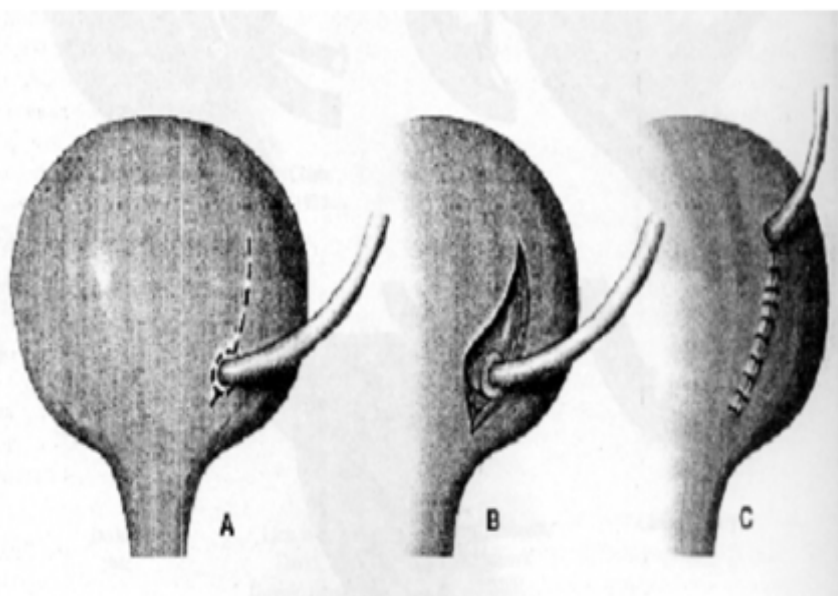


Figure 48 : Intervention de LICH GREGOIR

A et B : Incision séro-musculaire. C : Suture du muscle par-dessus l'uretère

☛ Voie mixte :

→ Intervention de POLITANO-LEADBETTER :(101.99,100)

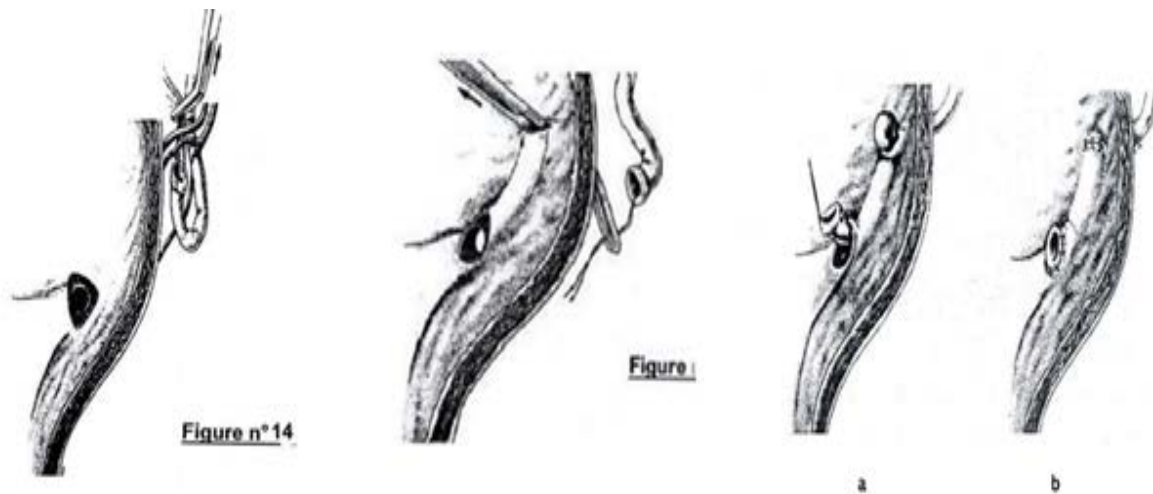


Figure 49 : Technique de POLITANO-LEADBETTER

- Après la dissection endo-vésicale de l'uretère, celui-ci est repoussé à l'extérieur de la vessie par son hiatus puis décroisé par rapport au déférent et aux vaisseaux génitaux.
- Création du néo-hiatus et traction de l'uretère à travers celui-ci.
- Confection du trajet sous-muqueux entre l'ancien et le nouveau hiatus. (a)
- Aspect final après anastomose urétéro-vésicale. (b)

→ Intervention de PAQUIN : [119]

Elle est considérée comme l'intervention de base du traitement du méga uretère [99]. Elle consiste, dans un premier temps, à libérer l'uretère par voie extra vésicale.

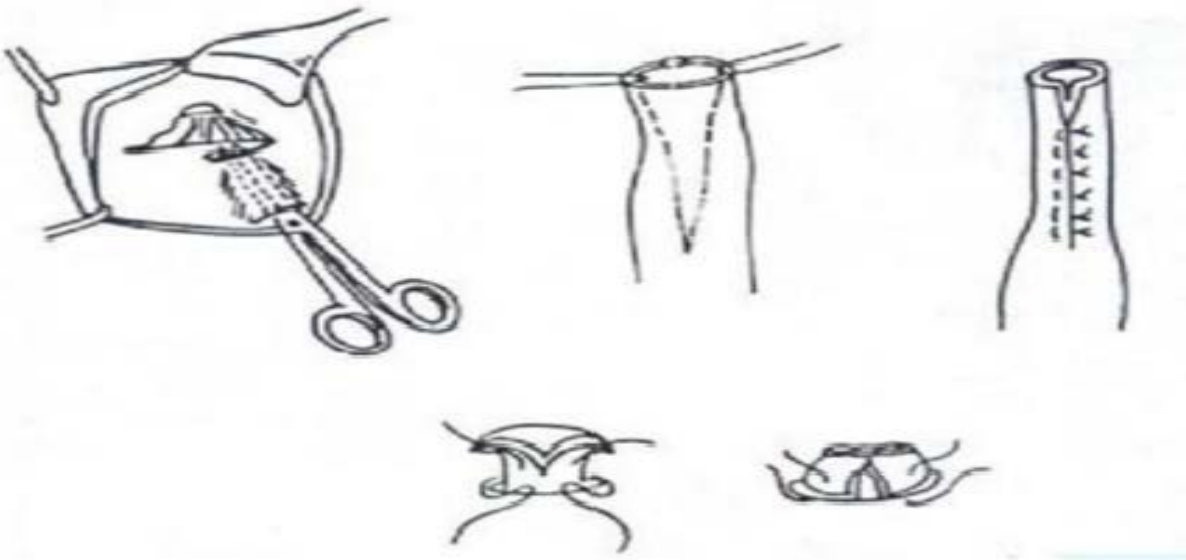


Figure 50 : Technique de réimplantation urétérale selon PAQUIN

Trajet sous-muqueux et retournement en manchette de l'extrémité de l'uretère modelé.

→ Intervention de HENDREN

C'est une technique très fiable et qui a passé l'épreuve du temps.

Elle consiste en une résection d'une bandelette latérale de l'uretère ne représentant pas plus d'un tiers du diamètre initial de celui-ci.

En longueur, le modelage de l'uretère intéresse la partie tunellisée et quelques centimètres de l'uretère pré-vésical.

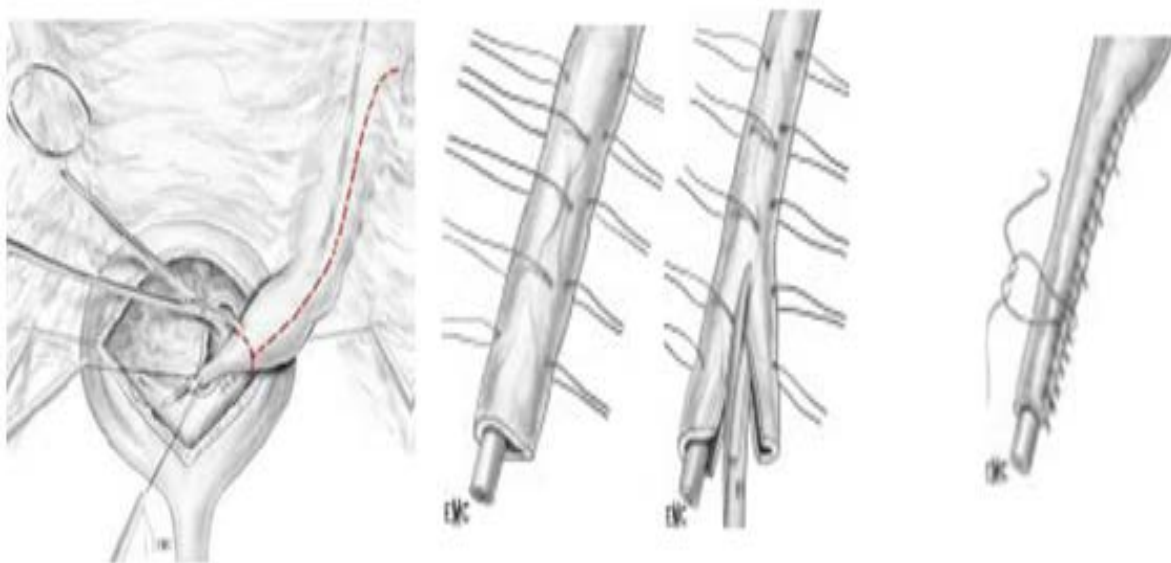


Figure 51 : Modelage selon HENDREN

- Uretère libéré, tracé de l'incision du modelage, excision de la radicelle.
- Cathéter en place, disposition de fils traceurs, tracé de l'incision.
- Excision de la languette urétérale selon un trajet rectiligne qui se recourbe vers le haut.
- Confection des deux surjets latéraux dont un à points passés qui se terminent à distance du néo méat urétéral.
- Le reste du modelage est fermé par des points séparés.

☛ **Technique infra-hiatale : Intervention de COHEN : [101]**

Ces techniques respectent le point d'entrée de l'uretère dans la vessie. Elles ont pour but d'allonger le trajet sous-muqueux de l'uretère, soit en utilisant des plasties muqueuses, soit en créant un nouveau trajet. [101].

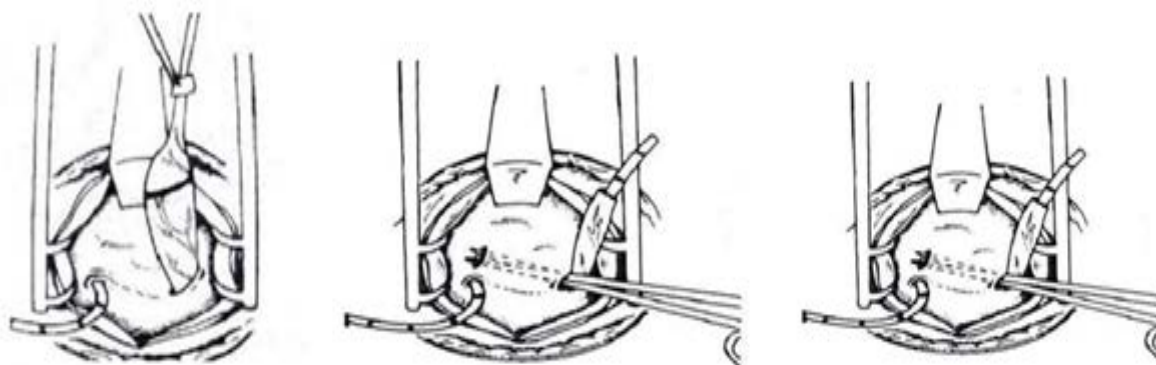


Figure 52 : Technique de COHEN

- Dissection de l'uretère par voie endo-vésicale qui est ensuite attiré dans la vessie.
- Confection du tunnel sous-muqueux par forage aux ciseaux
- Positionnement de l'uretère dans le trajet sous-muqueux.
- Le néo méat est situé au-dessus du méat opposé.

❖ Réimplantation sur vessie psoïque :[101]

C'est une technique ancienne, décrite initialement en 1896, considérée comme une bonne technique dans les réimplantations itératives, et qui connaît un regain d'intérêt [102].

L'ascension vésicale au psoas et la réalisation d'un trajet de réimplantation directe permettant une résection urétérale assez longue, emportant aisément la radicelle et la zone atone sus-jacente.

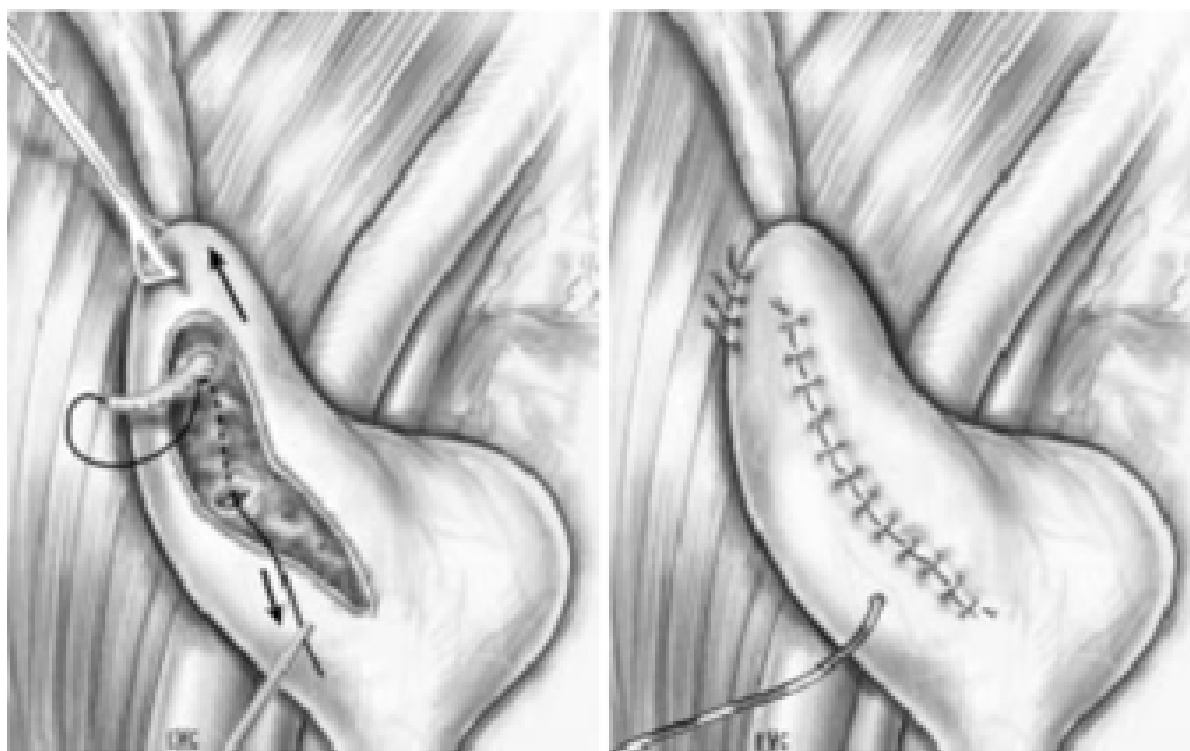


Figure 53 : Vessie psoïque

- Ascension de la corne vésicale au psoas auquel elle sera fixée par quelques points.
- Création du néo-hiatus et du trajet sous muqueux.

❖ Drainage de la voie excrétrice

Le drainage peut être réalisé par une sonde urétérale simple ou double J.

La sonde urétérale sera enlevée autour du 8ème jour s'il n'y a pas eu de modelage, au 15ème jour si l'on a fait un modelage.

Le drainage réalisé par une sonde urétérale double J permet un meilleur confort et une autonomie au patient ; ainsi qu'une sortie précoce de l'hôpital. La sonde double J sera retirée un mois après l'intervention.

❖ **Dérivation temporaire de la voie urinaire :**

Dans certaines conditions, il est nécessaire de pratiquer une dérivation temporaire de la voie urinaire qui peut être réalisée par la mise en place d'une néphrostomie percutanée ou une sonde urétérale simple ou double J par voie endoscopique, techniques qui ont peu à peu remplacé l'urétérostomie cutanée.

c.1.2.2. **Traitement chirurgical non conservateur :**

❖ **Néphro-urétérectomie polaire supérieure :**

☛ **Néphrectomie polaire supérieure par voie lombaire (Figure 54)**

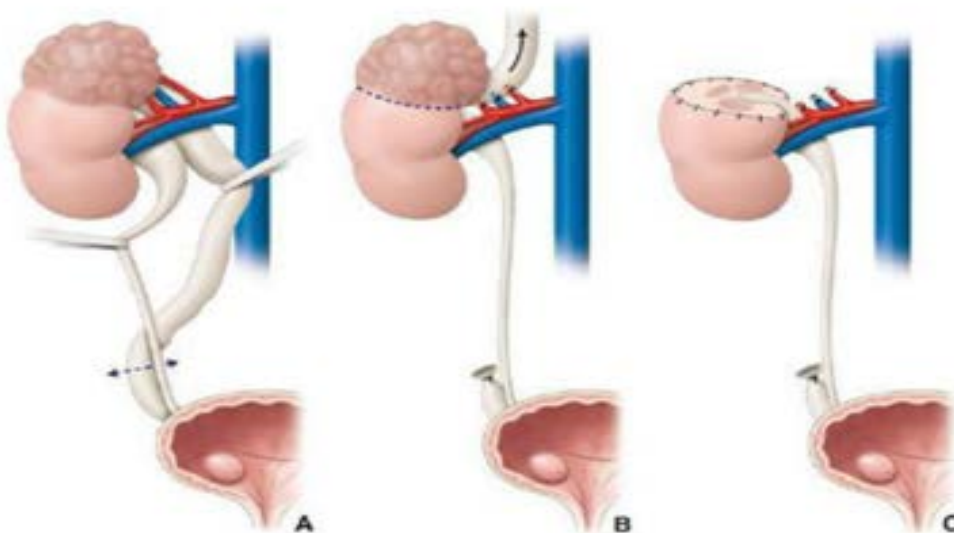


Figure 54 [118]. : Néphro-urétérectomie polaire supérieure.

A. Exposition des deux voies excrétrices. **B.** La dissection intra hilaire, avec ligature des vaisseaux se rendant au pyélon supérieur, est facilitée par la traction de l'uretère du pyélon supérieur préalablement sectionné. **C.** Aspect du pyélon inférieur restant.

En fin d'intervention, le pyélon inférieur restant, très mobile autour de son pédicule est fixé dans la loge rénale par quelques points capsulaires pour éviter toute torsion. Un drainage de courte durée est nécessaire.

☛ **Néphrectomie polaire supérieure par vidéo-chirurgie (Figure 55)**

Les résultats de cette technique chez l'enfant ont été publiés à partir de 1998. La voie d'abord peut être tans- ou rétro péritonéale. Nous décrivons la voie par rétropéritonéoscopie décrite par EL-GHONEIMI [114].

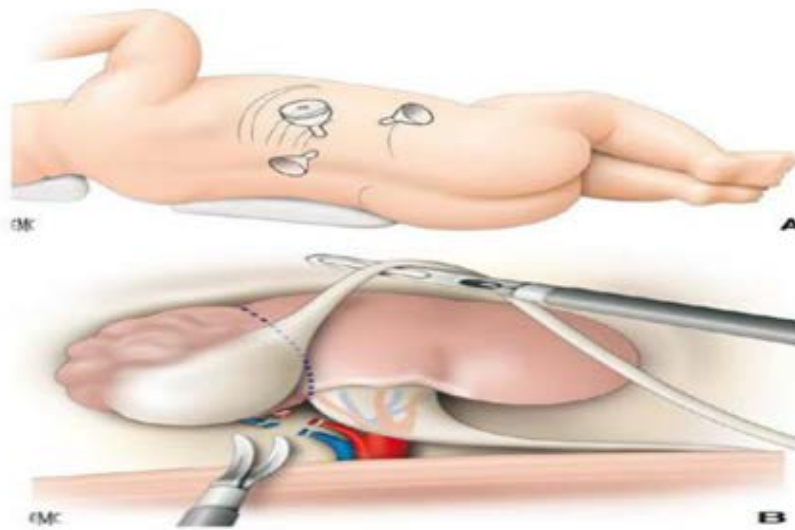


Figure 55 : mise en place de trocart de lomboscopie pour néphro-urétérectomie polaire supérieure (A), et exposition de l'uretère du pyélon supérieur par lomboscopie(B)

☛ **Néphrectomie totale :**

En présence d'une duplication, la néphrectomie totale est justifiée lorsque le pyélon inférieur, siège d'un reflux, est lui aussi non fonctionnel. L'Urétérocélectomie peut être indiquée, éventuellement dans le même temps opératoire, en particulier pour traiter une uropathie controlatérale.

c.2. Traitement endoscopique :

Son intérêt est d'obtenir la levée d'obstacle par un geste simple pratiqué avec une courte hospitalisation. Son risque est d'induire un reflux vésico-urétéral.

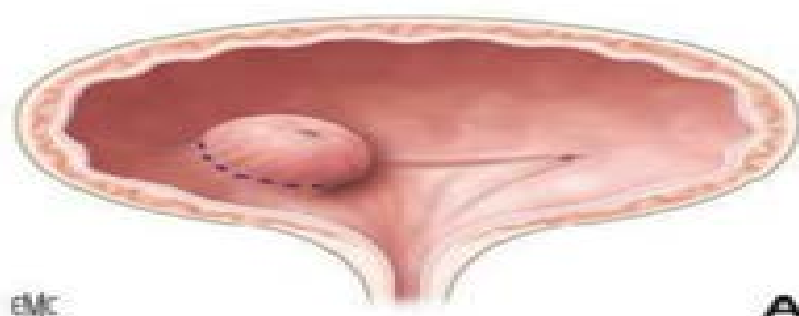
Les méthodes initialement employées comme la résection endoscopique de l'urétérocèle, ou l'incision large au niveau de son sommet, sont abandonnés [10].

La technique a progressivement évolué vers une incision plus courte et plus déclive pour limiter le risque de reflux post opératoire [120].

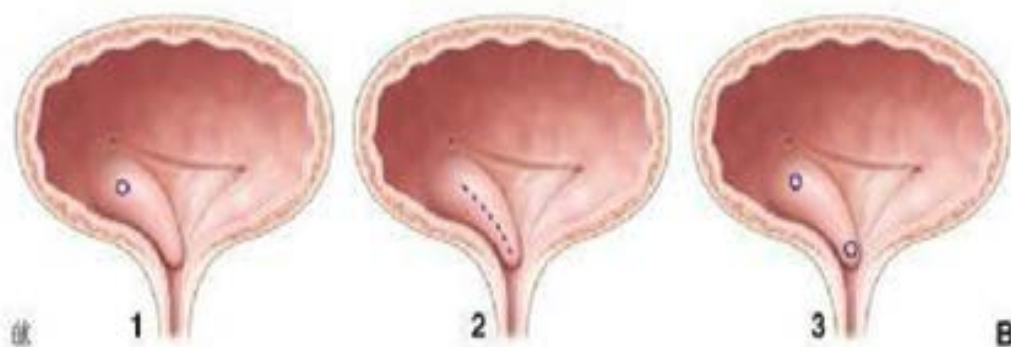
Elle doit permettre, en fin d'intervention, la visualisation endoscopique d'une éjaculation d'urine lors de la pression sur la fosse lombaire du patient.

Le site de l'incision dépend du type d'urétérocèle :

- En cas d'urétérocèle intra vésicale (figure 56A), l'incision est située à la base de l'urétérocèle sur son versant antérieur [120].
- En cas urétérocèle ectopique (figure 56B), certains auteurs [121] effectuent uniquement une incision au -dessus du col vésical ; d'autres [122], recommandent soit une longue incision partant de la région intra-urétrale jusque dans la vessie, soit une double incision courte, l'une intra-urétérale et l'autre intra vésicale.



A. Urétérocèle intra vésicale : incision punctiforme à sa base, juste au-dessus du col.



B. Urétérocèle intra vésicale : incision punctiforme à sa base, juste au-dessus du col.

Figure 56 : [125] Méatotomie endoscopique

3. Indications :

a. Duplications pyélourétérales :

a.1. Abstention :

Les duplications (sans reflux et sans obstruction ni abouchement ectopique), sont parfois de découverte fortuite, au cours d'une exploration radiologique, et dans ces cas ne nécessitent aucune mesure thérapeutique.

a.2. Traitement chirurgical :

Le traitement des formes compliquées des duplicités urétérales est pratiquement toujours chirurgical. La diversité des anomalies justifie beaucoup d'éclectisme dans les indications et le choix des procédés. Selon la qualité du parenchyme, le traitement sera pour le parenchyme correspondant soit la conservation, soit l'exérèse.

Quant à la voie excrétrice, son état justifiera son sacrifice ou sa préservation en utilisant alors tous les procédés d'anastomose et de réimplantation (urétéro-urétéraux ou urétéro-vésicaux) de la chirurgie urétérale [84].

On opérera toutes les anomalies entraînant :

- Une altération parenchymateuse ;
- Une dilatation de la voie excrétrice ;
- Des infections ;
- Une HTA quelquefois ;
- Des symptômes urinaires (fuites, gêne mictionnelle...).

Donc toutes les anomalies entraînant une gêne fonctionnelle et un retentissement organique.

L'évolution actuelle permet souvent de découvrir les pathologies obstructives avant la naissance. Nous sommes donc de plus en plus amenés à prendre en charge

des enfants jeunes, voire des nourrissons, et à les traiter rapidement si l'anomalie est gênante. Cette chirurgie n'est pas plus difficile, elle est simplement plus minutieuse et doit faire appel à des moyens de grossissement et à une instrumentation adéquate [85].

Seul le traitement d'un reflux sur bifidité ou d'un reflux modéré sur duplicité peut faire discuter une attente sous antibioprofylaxie.

a.2.1 Traitement conservateur [17]

Être conservateur si le parenchyme présent le mérite ; la chirurgie sera alors une chirurgie réparatrice précise de la voie excrétrice.

L'intérêt de la scintigraphie rénale au DTPA n'est pas négligeable : elle peut apporter un argument dans la décision de conservation ou d'exérèse (supérieur ou inférieur à 10 % de fonction) (Belman [86]).

a.2.1.1. Urétérocélectomie

Si le parenchyme du pyélon supérieur est conservable, on peut proposer une intervention réparatrice utérovésicale réalisée par voie de Pfannenstiel exclusive.

❖ En cas d'Urétérocèle :

IL s'agit d'une Urétérocélectomie par voie endo vésicale.

Résection de la terminaison des deux uretères et réimplantation utérovésicale (COHEN ou GLENNANDERSON ou LEADBETTER) (fig.57).

Un remodelage de l'uretère le plus dilaté peut être nécessaire [88].

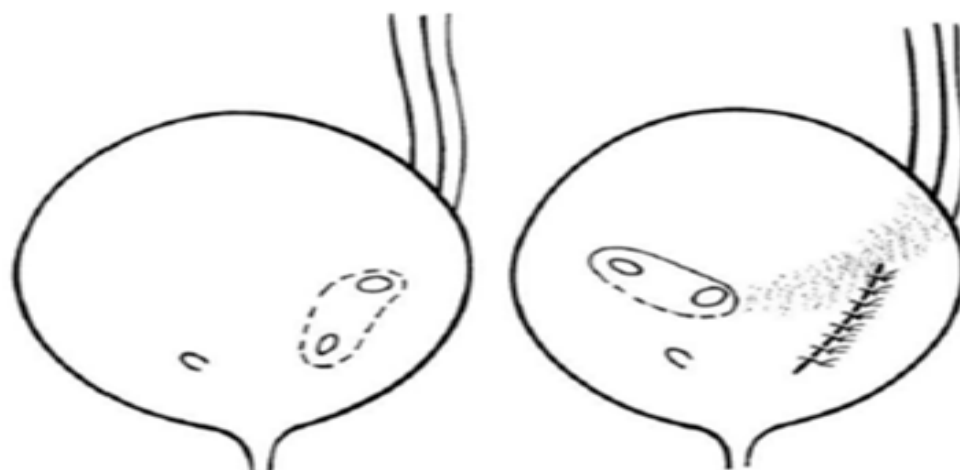
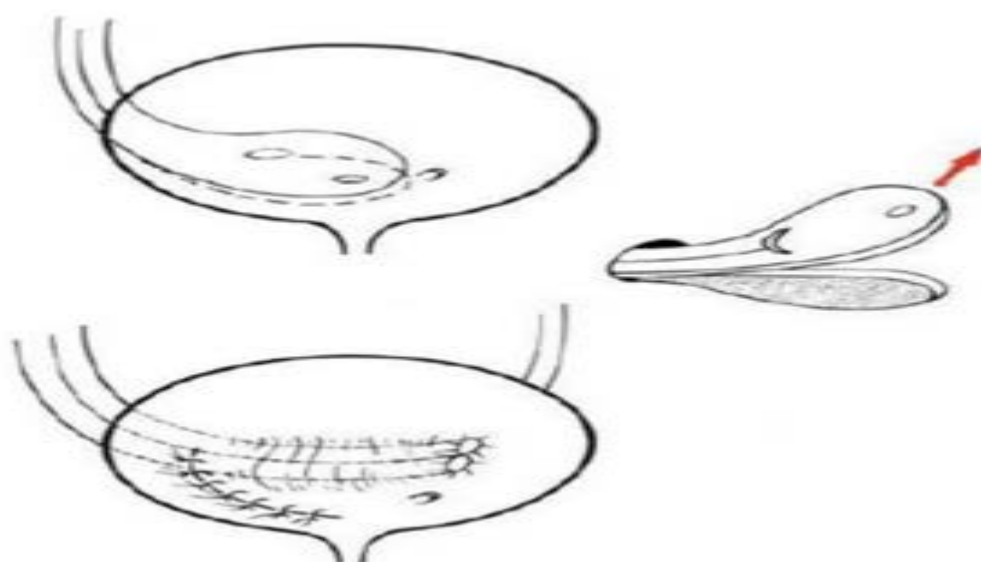


Figure 57 : Duplicité avec reflux dans le pyélon inférieur.

Réimplantation des deux uretères en canon de fusil dans leur gaine commune selon la technique de COHEN.



En cas d'urétérocèle peu importante éventuellement associée à un reflux et si les pyélons supérieur et inférieur correspondant sont fonctionnels, on peut réaliser une Urétérocélectomie avec reconstruction du mur vésical postérieur si nécessaire et réimplantation des deux uretères recoupés selon la technique de Cohen.

→ Dans notre série, une patiente présentant un urétérocèle gauche sur bifidité urétérale gauche a bénéficié d'une Urétérocélectomie avec une réimplantation type LEADBETTER POLITANO.

a.2.1.2. Réimplantation urétéro-vésicale

❖ En cas d'ectopie urétérale :

Si le parenchyme est encore valable, on peut réaliser une résection de la terminaison des deux uretères et réimplantation utérovésicale mais en enlevant si possible la portion inférieure de l'uretère pour éviter, surtout chez la fille, les abcédations du moignon d'uretère inférieur dont l'exérèse secondaire est toujours difficile et risquée.

→ Dans notre série, les cas d'abouchement ectopique de l'uretère sur duplicité urétérale, ont bénéficié d'une réimplantation de type LEADBETTER POLITANO.

❖ En cas de reflux :

La technique dépend là aussi de l'état du parenchyme du pyélon inférieur. Ce parenchyme est souvent moins altéré que le parenchyme du pyélon supérieur.

L'étiologie la plus fréquente est donc le reflux ; beaucoup plus exceptionnellement un syndrome de la jonction pyélourinaire.[127]

Si le parenchyme est valable, l'intervention se résume à une réimplantation des deux uretères dans leur gaine, en canon de fusil, par une technique endo vésicale (Cohen ou autre) gardant les orifices urétéraux.

Il est rare qu'il soit nécessaire d'envisager un remodelage en cas d'uretère large... Dans ce cas il sera très prudent (« FOLDING »).

→ Dans notre cas, aucun cas de reflux sur un système double n'est retrouvé.

❖ En cas du méga uretère :

Le méga uretère n'intéresse en général qu'un seul des deux uretères. On a le Choix entre trois solutions :

- L'ablation du pyélon correspondant si sa valeur fonctionnelle est négligeable.

- La réimplantation des 2 uretères après avoir modelé l'uretère dilaté mais le risque de reflux résiduel est important.
- L'implantation pré-vésicale de l'uretère pathologique dans l'uretère sain.

Si le méga uretère est double, la bonne solution est de faire une anastomose urétéro-urétérale haute et de réimplanter le meilleur des 2 uretères.

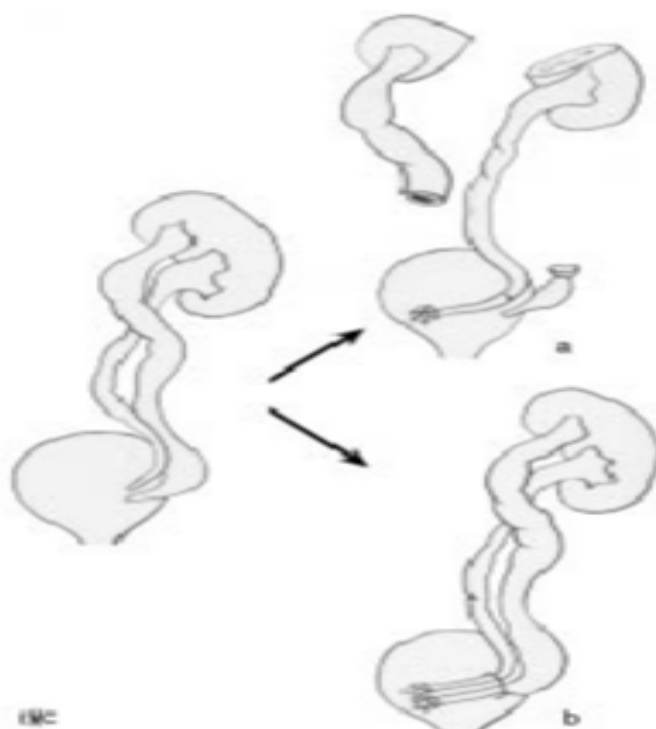


Figure 58 : Méga uretère simple sur duplicité

- Néphrectomie partielle.
- réimplantation des deux uretères

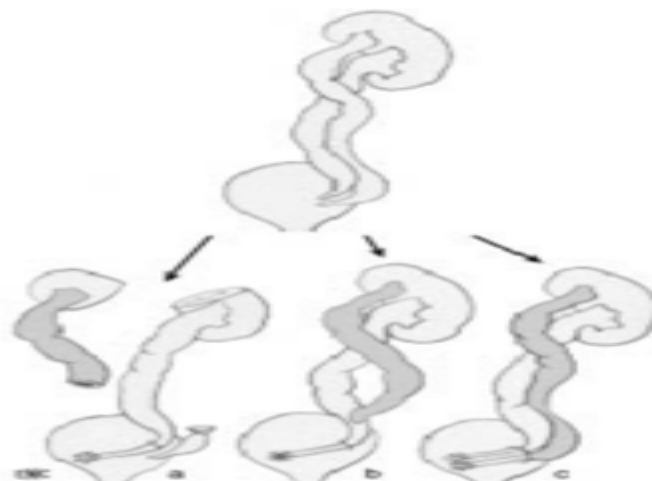


Figure 59 : Méga uretère double sur duplicité

- a. Néphrectomie partielle et réimplantation.
- b. anastomose urétéro-urétérale et réimplantation.
- c. réimplantation des deux uretères modelés.

→ Dans notre série, aucun cas de méga uretère sur duplication.

a.2.1.3. Anastomose pyélourétérale :

L'uretère du pyélon supérieur correspondant sera traité de façon variable en fonction de l'anomalie basse : urétérectomie inférieure par une deuxième voie d'abord basse s'il s'agit d'une ectopie urétérale ou d'un reflux dans le pyélon supérieur. S'il s'agit d'un urétérocèle, l'on peut dans la plupart des cas laisser l'uretère inférieur ouvert, le vider et drainer au contact [77].

Ce n'est qu'assez rarement qu'il sera nécessaire de faire un geste complémentaire utérovésical.

→ On n'a pas recours à ce type d'anastomose dans notre série.

a.2.2. Traitement radical

a.2.2.1. Une héminéphrourectomie polaire supérieure :

Si le pyélon supérieur est détruit, il faudra envisager une héminéphrourectomie supérieure associée ou non à une urétérectomie inférieure selon l'anomalie d'origine (ectopie ou urétérocèle).

a.2.2.2. Une héminéphrourectomie inférieure :

Si le parenchyme du pyélon inférieur est détruit, c'est une situation plus rare.

→ **Dans notre série, on n'avait pas de recours au traitement radical.**

a.2.3. Duplication compliquée de lithiases

Chez l'adulte, une lithiase rénale associée à duplication urétérale, sans distension pyélocalicielle, sera traitée pour son propre compte.

La suppression de l'anomalie distale, non obstructive pour le rein, ne s'impose pas, à moins qu'il ne s'agisse d'une récurrence lithiasique [27].

Dans de nombreuses séries, le traitement des lithiases urétérales a été effectué au cours de la réimplantation urétéro-vésicale, alors que 50% des lithiases rénales ont été traitées par pyélolithotomie au cours de la cure chirurgicale de la duplication.

Le reste des lithiases rénales avaient bénéficiés d'une lithotripsie extracorporelle [37].

→ **Dans notre série, il y'avait trois cas de lithiase rénale, un cas a bénéficié d'une pyélolithotomie, avec drainage par sonde JJ pour tous les cas.**

b. Urétérocèle :

Le traitement est fonction du siège et de la taille de l'urétérocèle, de son caractère intra ou extra vésical, de l'existence d'un uretère simple ou double, du

retentissement sur le haut appareil, de l'âge du patient, de la présence d'une complication.

Etudier les indications thérapeutiques en fonction de ces divers éléments seraient par trop complexe, alors qu'à chaque forme anatomique correspond un schéma thérapeutique bien précis relativement uniforme.[110]

⇒ **Urétérocèle sur uretère simple**

L'indication est essentiellement tributaire du retentissement de l'urétérocèle sur l'uretère et le rein en amont. Cinq modalités sont opposables à ce type simple d'urétérocèle : abstention, méatotomie, résection de l'urétérocèle, exérèse de l'urétérocèle suivie de réimplantation urétérale, néphrectomie.

b.1. Abstention :

Cette attitude est logique vis à vis des petits urétérocèles dont le retentissement est nul ou discret. Une surveillance au long cours s'avère nécessaire. Elle peut être faite désormais par l'échographie.

Les cas publiés par Johnston (3 cas) et par Bruézière (9 cas) montrent la parfaite tolérance de ces formes mineures.

b.2. Traitement endoscopique : méatotomie :

La méatotomie doit être considérée comme le traitement de première intention même chez l'enfant où elle permet une décompression rapide et efficace de l'urétérocèle.

Elle se propose d'agrandir le méat par une courte incision, de préférence transversale, pour limiter les risques de reflux dans l'uretère. [110]

La méatotomie est largement utilisée chez l'adulte. Elle est de plus en plus utilisée également chez l'enfant.

Les risques de reflux sont faibles, certains auteurs ont insisté sur le fait que le reflux peut disparaître au fil des années [128].

En effet, le RVU constitue la principale complication de ce traitement, c'est la raison pour laquelle il doit être systématiquement recherché à 3 mois et éventuellement à 6 mois du geste opératoire par une UCG même s'il est réputé être moins fréquent et d'évolution favorable chez l'adulte [129].

Au vu de la littérature, l'incidence réelle du reflux reste mal documentée et non consensuelle en raison de la pratique non systématique d'une UCG dans le suivi post-opératoire. WINES et O'FLYNN [130] trouvent des résultats variés de 10 à 50% dans des petites séries alors que CHTOUROU rapporte un seul cas de RVU sur 20 (5%), même cas pour BRUZIÈRE (1 cas sur 9) [110].

Ainsi, pour la majorité des auteurs [131, 132], les meilleurs résultats sont obtenus avec un urétérocèle inférieur à 3 cm, un uretère peu ou pas dilaté et un rein sus jacent fonctionnel. La sténose du méat est une autre complication de la méatotomie. Bien que rare, elle justifierait une échographie à 3 mois pour s'enquérir de la finesse du haut appareil [133]

La méatotomie entraîne très rapidement une amélioration de la sécrétion rénale et une diminution de la dilatation urétérale.

En cas de reflux persistant et mal toléré, une réimplantation urétérale sera rendue plus aisée.

La méatotomie endoscopique présente, de ce fait, l'avantage d'être simple, efficace, de faible morbidité et de courte hospitalisation, de plus elle ne coupe pas les ponts à une reprise endoscopique ou chirurgicale.

Dans la série de SADIKI [108] qui a étudié 14 cas d'urétérocèle, sur les 13 patients traités par méatotomie 5 (38,5%) ont présenté un reflux à 3 mois mais qui a disparu chez 4 d'entre eux à l'UCG de 6 mois. Seul un patient présentant au départ

une urétérocèle de 3,5 cm compliquée de calcul et d'une dilatation urétéro et pyélocalicielle d'amont a vu son reflux de garde IV persister après 6 mois de la méatotomie.

De plus, il est important de signaler que ce reflux était symptomatique. Ce patient, sur la base d'éléments cliniques et paracliniques, a été repris pour exérèse de l'urétérocèle suivie d'une réimplantation urétéro-vésicale type HENDREN.

La série de SYLLA [109] sur 5 cas, aucun traitement endoscopique n'est réalisé.

→ Dans notre série, aucune méatotomie endoscopique n'est faite.

Tableau 24 : Recours au traitement endoscopique des urétérocèles selon les séries

Séries	Pourcentage
SADIKI [108]	92%
SYLLA [109]	0%
NOTRE SERIE	0%

Tableau 25 : Evolution du reflux vésico-urétéral après incision endoscopique de l'urétérocèle

Séries	Pourcentage du RVU
BRUZIÈRE [110]	11%
CHTOUROU [111]	5%
WINES [130]	10 à 50%
SADIKI [108]	38%

b.3. Résection de l'urétérocèle :

Réalisable par voie endoscopique ou chirurgicale.

Cette technique aboutit invariablement à un reflux sévère qui nécessitera une opération anti reflux ultérieure.

Par ailleurs, elle n'améliore pas la vidange urétérale plus que la simple méatotomie. Elle n'est plus employée.

YACHIA [134] propose après résection par voie endoscopique de l'urétérocèle, d'injecter du Téflon® au pourtour du néo méat urétéral béant pour supprimer le reflux.

Cette technique n'offre aucun intérêt par rapport à la simple méatotomie.

b.4. Exérèse de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère correspondant :

L'exérèse d'emblée de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère correspondant reste l'apanage des urétérocèles compliquées d'un important retentissement d'amont [130].

Il s'agit d'une chirurgie relativement simple puisque la dissection de l'urétérocèle et de l'uretère correspondant ne présente aucune difficulté majeure.

La réimplantation de l'uretère se fera selon un dispositif anti reflux, tel que la technique de Cohen. Celle-ci est licite puisque l'architecture du trigone sous-jacent n'est pas modifiée.

Si l'uretère est très dilaté, la réimplantation devra être précédée d'une résection modelage.

La dissection de l'urétérocèle et de l'uretère sous-jacent doit être menée par voie endo vésicale peu délabrante. Mollard [48] préconise de réimplanter l'uretère en créant un nouveau hiatus urétéral.

Les complications (reflux et sténose) sont celles de toute réimplantation urétérale ; on peut les chiffrer à 2 %.

Dans la série SADIKI [108], une patiente présentant une urétérohydronéphrose importante et une urétérocèle de 2,5 cm a subi d'emblée une exérèse de cette

urétérocèle suivie d'une réimplantation urétéro vésicale de type HENDREN après modelage de l'uretère.

Dans la série SYLLA [109], compte tenu de la taille des urétérocèles, une Urétérocélectomie associée à une réimplantation urétérale type Cohen a été réalisé chez tous les patients.

→ Dans notre série, l'Exérèse de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère correspondant a été réalisé chez les 3 cas d'urétérocèle sur uretère simple, avec réimplantation type COHEN chez 2 cas et réimplantation type LEADBETTER POLITANO pour 1 cas.

Tableau 26 : Exérèse de l'urétérocèle suivie de la réimplantation de l'uretère Correspondant dans les séries

Séries	Nombre de cas	%de l'exérèse	Type de réimplantation
SADIKI [108]	01 cas	7%	HENDREN
SYLLA [109]	05cas	100%	COHEN
NOTRE SERIE	03 cas	100%	COHEN : 02cas LEADBETTER POLITANO : 01cas

b.5. Néphrectomie ou traitement radical :

Elle est réservée aux cas où le rein s'avère détruit.

On peut y associer l'exérèse de l'urétérocèle, ce qui nécessite une deuxième voie d'abord. Néanmoins, étant donné que ce type d'urétérocèle ne se complique pratiquement jamais de reflux, on peut se contenter d'affaisser le kyste en aspirant l'urine par le moignon urétéral laissé en place.[110]

→ On n'avait pas recours au traitement radical dans notre série.

b.6. Traitement des complications :

En cas de calcul enclavé dans l'urétérocèle, la simple méatotomie endoscopique permet d'extraire le calcul et de supprimer en même temps le facteur sténosant du kyste.

Chez l'adulte, l'éventualité d'un gros calcul peut faire préférer la voie Trans vésicale, mais cela doit être l'exception.

L'association avec un calcul dans l'urétérocèle rend le traitement endoscopique plus indiqué même lorsque la taille de ce calcul dépasse 3 cm.

→ **Dans notre série, pas de cas d'urétérocèle sur uretère complexe compliqué de calculs.**

c. Méga uretère :

c.1. Méga uretère unilatéral :

Le traitement chirurgical est indiqué dans la majorité des méga uretères primitifs obstructifs de l'adulte.

La correction chirurgicale soulage l'obstruction et améliore la fonction rénale et le drainage de la voie excrétrice.

Selon HEMAL [38], le traitement conservateur qui avait consisté en une surveillance stricte des malades a été rarement indiqué dans le méga uretère primitif non compliqué.

→ **Dans notre série, 2cas de méga uretère unilatéral ont bénéficié de réimplantation vésico urétérale, le premier cas type HENDREN et l'autre cas type LEADBETTER POLITANO.**

c.2. Méga uretère bilatéral (56)

Le traitement répond aux mêmes principes mais on risque dans cette situation de manquer de place pour réaliser les tunnels sous muqueux.

On peut être amené à utiliser une réimplantation trans-trigonale type COHEN pour un côté et une réimplantation de type HENDREN (68) de l'autre côté, avec toutefois un trajet sous muqueux croisant la ligne médiane.

Cette solution n'est toutefois possible que si les 2 méga uretères ne sont pas larges (ne doivent pas être modelés) et si le trigone est large. Dans les autres cas il faut préférer une réimplantation de type HENDREN bilatéral.

→ **Dans notre série, On n'a pas mentionné des cas de méga uretère bilatéral.**

c.3. Méga uretères compliqués d'insuffisance rénale :

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

Une fois que l'insuffisance rénale avancée s'est installée, la réimplantation urétéro-vésicale semble inutile. Dans ce cas il faut démarrer un traitement symptomatique de l'insuffisance rénale dans l'attente d'une transplantation rénale [39].

HEMAL [38] s'intéresse aux méga uretères symptomatiques de l'adulte. Sur 55 patients, 5 cas de méga uretère obstructif bilatéral ont été diagnostiqués au stade d'insuffisance rénale.

Deux malades ont eu une transplantation rénale et trois malades ont bénéficié d'une réimplantation urétéro-vésicale. Parmi ces 3 derniers cas, un seul malade a eu une évolution favorable et les deux autres malades sont décédés.

c.4. Méga uretère compliqué de lithiases (56) :

Le traitement concomitant de la lithiase urétérale et du méga uretère est l'attitude idéale [37]. Dans certains cas, on peut hésiter entre une lithiase urétérale responsable de la dilatation ou secondaire à la stase, et en cas de doute il faut se contenter d'enlever le calcul et mettre en place une néphrostomie. Dans les semaines suivantes, on pourra en toute sécurité poser l'indication d'une réimplantation ou au contraire y renoncer.

Si le calcul est manifestement un calcul de stase, le méga uretère est traité en même temps que le calcul. Si l'importance des lésions inflammatoires de l'uretère induites par la présence des calculs rend dangereuse une réimplantation immédiate. Une néphrostomie d'attente peut s'avérer nécessaire si l'obstruction est importante.

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

→ **Dans notre série, il y'avait un cas de lithiase urétérale traités au cours de la réimplantation urétéro-vésicale par lithotripsie extracorporelle.**

d. Reflux vésico urétéral :

L'intervention chirurgicale consiste en une réfection d'un système anti reflux efficace, habituellement par allongement du trajet sous-muqueux de l'uretère d'au moins quatre fois le diamètre de l'uretère réimplanté.

Les interventions peuvent être menées soit par voie extra vésicale, soit par voie endo vésicale exclusive ou par voie mixte. Il existe deux types de plasties anti reflux : **supra hiatales**, créant un nouvel orifice d'entrée urétéral dans la vessie au-dessus de l'ancien (LICH-GREGOIR, LEADBETTER-POLITANO, etc.) ; **infra hiatales**, en le respectant, conservant l'ancien orifice d'entrée pour ne travailler que sur le méat (COHEN, etc.).

La réimplantation urétéro vésicale selon COHEN est une technique nécessitant un abord intra vésical de l'uretère afin de réaliser un trajet sous-muqueux transversal au niveau du trigone.

D'abord extra vésical, l'intervention selon LICH-GREGOIR est préférentiellement choisie en cas de RVU unilatéral. En cas de dilatation urétérale, il peut être nécessaire de réséquer la partie terminale de l'uretère, voire d'effectuer un modelage urétéral, plus ou moins sur vessie psôïque.

Les interventions des plasties anti reflux peuvent être marquées par des complications de trois types sur le long terme : reflux résiduel, sténoses, diverticules vésicaux.

Chez l'adulte, il existe une indication de prise en charge si le reflux est symptomatique. Sinon, la surveillance est clinique et biologique. Dans ce cas, c'est la fonctionnalité du rein qui décidera du choix du traitement. En cas de rein refluant non fonctionnel, on optera pour la néphrectomie.

En cas de rein refluant mais fonctionnel, assurant plus de 15 à 20 % de la fonction rénale, il est justifié de corriger le reflux.

Cette indication doit néanmoins être mesurée car la chirurgie du reflux chez l'adulte est plus délicate que chez l'enfant, et les résultats fonctionnels moins bons avec, en particulier, des risques de sténoses urétéro vésicales accrues. La correction chirurgicale chez l'adulte peut se faire par voie ouverte ou par laparoscopie.

→ Dans notre série, le cas de RVU a bénéficié d'une réimplantation type LEICH GREGOIRE.

e. Abouchement ectopique de l'uretère :

Le traitement dépend de la fonction du rein sus-jacent.

Lorsque la fonction rénale est altérée avec une symptomatologie de type infections urinaires répétées, le traitement sera radical par une néphrectomie totale ou polaire supérieure, voire une embolisation du réticule concerné.

Lorsque la fonction rénale est normale, on peut opter pour une dérivation temporaire par néphrostomie dans un premier temps puis une réimplantation ou une urétérourétérostomie.

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

E. Surveillance post opératoire [37] :

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

L'efficacité du traitement chirurgical est jugée sur l'amélioration anatomique et fonctionnelle de la voie excrétrice supérieure. Ainsi, en cas d'évolution favorable on demande une UIV ; six semaines après le traitement chirurgical.

L'échographie et l'ECBU sont pratiqués chaque 3 mois pendant 1 an puis tous les 6 mois pendant 2 ans. Si le bilan reste normal, on le demande annuellement.

La cystographie est réalisée au 6ème mois pour éliminer un reflux vésico-rénal.

La scintigraphie dynamique constitue un excellent examen complémentaire de surveillance, qui sera répétée tous les 12 à 24 mois pendant 5 ans puis tous les 5 ans.

Elle dispense d'une surveillance urographique si les résultats restent inchangés.

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

1. Evolution favorable :[38]

En cas de malformation traité précocement, on assistera à une amélioration rapide et nette sur le plan clinique par la disparition de la douleur ; et sur le plan radiologique par la régression de l'hydronéphrose et de la dilatation urétérale.

Cette évolution favorable a été constatée dans 90 % des cas de notre série après prise en charge chirurgicale.

2. Evolution défavorable :

a. Complications aiguës :

Une obstruction urétérale aiguë peut survenir au décours immédiat d'une réimplantation urétérale et elle est généralement la conséquence d'un œdème post opératoire qui est accessible à une courte corticothérapie.

Cette complication se rencontre essentiellement lorsqu'il a été procédé d'un modelage de l'uretère et doit être prévenue par le drainage de l'uretère pendant 5 à 10 jours en post opératoire.

→ **Dans notre série, elle a été observée chez un patient.**

Une fistule urinaire peut se manifester à partir du modelage extra-vésical de l'uretère et se traduire par un retard de la reprise de transit, tableau infectieux ou s'extérioriser par le drain pré-vésical.

Dans ces 2 cas, si la sonde tutrice a été enlevée, il convient de mettre en place une dérivation temporaire (néphrostomie percutanée) ce qui permet de régler le problème dans la majorité des cas en une dizaine de jours.

Le drainage systématique de la voie excrétrice par une sonde JJ permet d'éviter toutes ces complications qui sont actuellement exceptionnelles.

Sans oublier les complications de décubitus, la thrombophlébite et autres.

b. Complications tardives :

Les principales complications étaient la sténose urétérale et la persistance ou l'apparition d'un reflux vésico-rénal.

Elles peuvent être imputées à des erreurs techniques ou à une malfaçon chirurgicale mais peuvent être également la conséquence d'une altération importante et parfois définitive de la paroi urétérale.

→ **Au cours de notre étude :**

- ✚ 8 patients avaient des suites post opératoires simples et sont perdus de vue après le retrait de la sonde double JJ à 3 mois.
- ✚ Un cas a présenté une urétérohydronéphrose et une infection urinaire en post opératoire et a été suivie pendant une année avec une UIV de contrôle.
- ✚ Un autre cas a présenté une éventration.
- ✚ Toutes les duplications ne sont pas à l'origine de pathologie ; par contre celles qui le sont ont pratiquement toujours une indication de réparation chirurgicale.

Le pronostic est conditionné par le degré de l'atteinte rénale, d'où l'importance d'un diagnostic précoce et une bonne stratégie de prise en charge thérapeutique.

Le traitement chirurgical est efficace si l'indication a été précocement et correctement posée et si les indications de la technique de la réimplantation urétéro-vésicale ont été respectées.

Les résultats à long terme sont excellents dans plus 93% des cas [38].

CONCLUSION

Au terme de notre étude qui a porté sur les malformations congénitales du haut appareil urinaire à partir de janvier 2010 jusqu'au décembre 2018 dans le service d'urologie du CHU HASSAN II Fès nous avons noté les faits suivants :

- ✚ Les malformations du haut appareil urinaire ne sont pas rares chez l'adulte et peuvent aboutir à une destruction du parenchyme rénal en cas de retard diagnostic et de prise en charge.
- ✚ La tranche d'âge la plus touchée dans notre étude était de 21 à 40 ans avec une prédominance masculine.
- ✚ Le syndrome de jonction pyélo urétéral est l'uropathie la plus fréquente dans notre étude avec un pourcentage de 56% des cas.
- ✚ La douleur lombaire était le principal motif de consultation de nos malades.
- ✚ L'imagerie médicale a été déterminante pour le diagnostic. Elle nous a permis d'apprécier la morphologie et le retentissement de la malformation sur l'appareil urinaire. Elle nous a permis également de reconnaître l'association de plusieurs uropathies malformatives, ainsi que de faciliter leur classification.
- ✚ Sur l'ensemble des malformations congénitales de l'appareil urinaire diagnostiquées dans notre service 85% de nos malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical.
- ✚ Le traitement a été adapté au cas par cas ; et dans l'ensemble, l'évolution était bonne.

RESUMES

Résumé

Titre : Pathologie Congénitale du Haut Appareil Urinaire vue à l'âge adulte (à propos de 86 cas).

Auteur : MOUDAFIA Zineb.

Rapporteur : Pr El AMMARI Jalal Eddine.

Mots clés : Uropathies congénitales chez l'adulte– malformations congénitales rénales– jonction pyélo urétérale– uretère– jonction urétéro vésicale

Notre étude a porté sur les malformations congénitales du haut appareil urinaire.

Il s'agit d'une étude **rétrospective** réalisée dans le service d'Urologie du CHU HASSAN II de FES durant la période janvier 2010 au janvier 2018.

Nos **objectifs spécifiques** étaient :

- 1) Etudier la fréquence des malformations congénitales du haut appareil urinaire chez l'adulte.
- 2) Enumérer les principales malformations congénitales du haut appareil urinaire.
- 3) Répertorier les signes cliniques et para cliniques permettant de poser le diagnostic des malformations du haut appareil urinaire.
- 4) Présenter les aspects thérapeutiques et évolutifs de ces malformations.

Dans notre étude nous avons obtenu **86 cas**.

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

La douleur lombaire était leur principal motif de consultation.

L'imagerie médicale a été déterminante dans le diagnostic des malformations. Elle a permis d'apprécier la morphologie et le retentissement de la malformation sur l'appareil urinaire. Elle nous a permis également de reconnaître l'association de plusieurs malformations congénitales de l'appareil urinaires.

Le syndrome de jonction pyélo urétéral est l'uropathie la plus fréquente dans notre étude avec un pourcentage de 56% des cas.

Sur l'ensemble des malformations congénitales de l'appareil urinaire diagnostiquées dans notre service 85% de nos malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

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

Summary

Title: Congenital pathology of the Upper Urinary Tract seen in adulthood (about 86 cases).

Author: MOUDAFIA Zineb.

Reporter: Pr El AMMARI Jalal Eddine.

Keywords: Adult congenital uropathies – congenital renal malformations – ureter–ureteral pyelo ureteral junction – uretero bladder junction.

Our study focused on congenital malformations of the upper urinary tract.

This is a **retrospective** study carried out in the Urology Department of the FES HASSAN II University Hospital during the period January 2010 to January 2018.

Our **specific objectives** were:

- 1) Study the frequency of congenital malformations of the upper urinary tract in adults.
- 2) List the main congenital malformations of the upper urinary tract.
- 3) Identify the clinical and para-clinical signs that can be used to diagnose malformations of the upper urinary tract.
- 4) Present the therapeutic and evolutionary aspects of these malformations.

In our study we obtained **86 cases**.

The most affected age group was 21–40 years with a male predominance (sex–ratio 1.5).

Lumbar pain was their main reason for consultation.

Medical imaging has been crucial in the diagnosis of malformations. It made it possible to assess the morphology and impact of the malformation on the urinary tract. It also allowed us to recognize the association of several congenital malformations of the urinary tract.

Ureteral pyelojunction syndrome is the most frequent uropathy in our study with a percentage of 56% of cases.

Of all congenital urinary tract defects diagnosed in our department, 85% of our patients have received surgical treatment.

Treatment was adapted on a case-by-case basis; and overall, the evolution was good.

ملخص

العنوان: الأمراض الخلقية للجهاز البولي العلوي عند الفئة العمرية البالغة (بخصوص 86 حالة).

صاحب البحث: زينب مدافع.

المشرف على البحث: الأستاذ جلال الدين عماري.

مفتاح الكلمات: الأمراض الخلقية البولية عند البالغ - التشوهات الخلقية الكلوية - الملتقى الحويضي الحالبى - الحالب - الملتقى

الحويضي المثاني.

يتمحور هذا البحث حول التشوهات الخلقية للجهاز البولي العلوي.

يتعلق الأمر بدراسة استعدادية تم إنجازها بمصلحة أمراض الجهاز البولي بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس خلال الفترة

الممتدة ما بين يناير 2010 ويناير 2018.

يمكن تحديد الأهداف الخاصة للبحث كالاتي:

(1) دراسة تردد الأمراض الخلقية للجهاز البولي العلوي عند البالغ.

(2) تعداد أهم التشوهات الخلقية للجهاز البولي العلوي.

(3) تحديد الأعراض السريرية التي تمكن من تشخيص التشوهات الخلقية للجهاز البولي العلوي.

(4) تقديم المظاهر العلاجية والتطورية لهذه التشوهات.

بلغ عدد الحالات التي شملتها الدراسة 86 حالة.

أغلب الحالات التي شملتها الدراسة تنتمي إلى الفئة العمرية 21-40 سنة وتغلب عليها الفئة الذكورية.

يعتبر الألم السبب الرئيسي في التشخيص وقد كان التصوير المقطعي محددًا في تشخيص التشوهات حيث مكن من تقدير شكل

وتأثير تشوهات الجهاز البولي، وقد مكن أيضا من معرفة وجود تشوهات خلقية أخرى.

يمثل مرض الملتقى الحويضي الحالبى نسبة مهمة في هذه الدراسة (56% من الحالات)

بلغت نسبة الحالات التي استفادت من العلاج عن طريق الجراحة 85% من مجموع حالات التشوهات الخلقية للجهاز البولي التي

تم تشخيصها.

تمت ملاءمة العلاج حسب الحالة وعلى العموم فإن تطور الحالات كان جيدا.

ANNEXES

III. DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE

.....

IV. SIGNES FONCTIONNELS

1-Troubles mictionnels

OUI

NON

Dysurie
Nycturie
Pollakiurie
Brulures Mictionnels
Rétention urinaire
Incontinence urinaire

Autres à préciser :

2-Troubles de l'aspect des urines

OUI

NON

Hématurie
Pyurie

Autres à préciser :

3-Troubles quantitatives de diurèse

OUI

NON

Polyurie
Oligurie
Anurie

Autres à préciser :

4-Douleurs

OUI

NON

Colique néphrétique.....
Douleurs lombaires.....
Douleurs Abdomino Pelviennes.....

5-Masse lombaire

OUI

NON

6-Autres à préciser :

V. EXAMEN CLINIQUE

1-Examen général

Etat général:	BON	assez bon	altéré
Conjonctives :	CNC	Légèrement décolorés	Décolorés
FC.....	Normale	tachycardie	bradycardie
FR.....	Normale	Polypnée	bradypnée
TA.....	Normale	HTA	
Fièvre	OUI	NON	
OMI	OUI	NON	

Autres à préciser :

2-Examen abdomino-urologique

➤ **Inspection**

Sans particularités

OUI

NON

Distention abdominale
Globe vésical
Cicatrice lombaire... iliaque...

médiane

horiz sus pubienne

Autres à préciser :

➤ **Palpation**

Sans particularités

OUI

NON

Masse lombaire

VIII. TRAITEMENT**1-Traitement médical**

Antibiotiques

Antalgiques

Anti-inflammatoires

Autres à préciser.....

2-Traitement Chirurgical➤ Dérivation urinaire: OUI NON

Sonde urétérale: OUI NON

Simple JJ

Néphrostomie Percutanée: OUI NON

➤ Geste opératoire :

Type d'anesthésie

Voies d'abord.....

Technique utilisé.....

IX. SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE**1-les suites opératoires Immédiate**

➤ Simples avec bonne évolution OUI NON

➤ Drain de Redon OUI NON

Durée.....

➤ Complications postopératoires.....

2-Suivi au long court

.....

BIBLIOGRAPHIE

1. BRUEZIERE J. LASFARGUES G. ALLOUCH G. Uropathies malformatives. Encycl. Méd. Chir. Paris, pédiatrie 4083 D10 3- 1980
2. DEBRE B. et TEYSSIER P. Traité d'urologie édition méd. PIERRE FABRE 1993.
3. LEMAITRE L. Malformations de l'appareil urinaire à l'âge adulte. Radiologie de l'appareil uro-génital Edition GUERBERT. Edi cerf 1994 PP 9-24
4. JUSKIEWENSKIS. ; GUITARDJ. ET MOSCOVICI J. Embryologie de l'appareil urinaire. Encycl. Méd. Chir. Néphrologie Urologie 10-002-A- 10, 1993, 8P
5. RAIN B., BISSON JP. Le développement embryonnaire et ses perturbations. Encycl. Péd. Paris, 4002, 1985
6. DELMAS V., BENOIT G. Anatomie du rein, de l'uretère, de la vessie et de l'urètre. Encycl. Méd. Chir. Reins et organes génito-urinaires, Tome I
7. JOFFRE F. ; ROUSSEAU H. ET NOMBLOT C. Imagerie appareil urinaire. Encycl. Méd. Chir. 18030- A 10, 5- 1990, 23p
8. AVEROUS M. ET VEYRAC C. Malformations congénitales du rein. Encycl. Méd. Chir. Néphrologie Urologie. 18-125-A10, 1995. 8p.
9. BIZERTE J. ; MAUROY B. ET LEMAITRE L. Malformations calicielles. Encycl. Méd. Chir. Néphrologie Urologie. 18-130-A10, 1995. 17p.
10. SORET J., LENORMAND L. Mega uretères primitifs. Encycl. Méd. Chir. Rein 18158
11. BRUEZIERE J. Urétérocèles Encycl. Méd. Chir. Rein 18158 C10, 10- 1990, 11p.
12. CHARTIER E. Urologie. Ed Medline, 14/16, Edition Esteen, Rue Taylor, 75010, Paris 1994
13. DEBRE B. ; CINQUABRE J. et TEYSSIER P. Anomalies rénales congénitales. Encycl. Méd. Chir. 1982.
14. RUMEAU C. ROUQUETTE., COUJARD J, HUEL G. Malformations congénitales : risque périnatal. Enquête prospective. Paris, France, INERM, 1978.
15. BALLO B. Etude des malformations congénitales de l'appareil urinaire dans le service d'urologie du CHU du Point G. FMPOS 2006 82 f Annexe
16. JOUAL A. ; ABOUTAIEC R. ; RABI R. ; EL MRINI M. Syndrome de la jonction pyélo urétérale chez l'adulte : 108 cas chez 102 adultes Ann. urol. 1996,30 n°5 231-234.
17. OUATTARA Z. URETEROCELE Staff de chirurgie CHU GT 2007
18. GENTON N. Diagnostic, traitement et pronostic des uropathies malformatives. Géne. Hum. Vol 32 n°1 PP 11-14 ; 1984

19. DEBRE B. SAIGHI D. PEYROMAURE M. UROLOGIE Masson, Paris, 2004 ISBN : 2-294-01303-4
20. MELIN Y., CENDRON J. Malformation de l'arbre urinaire chez l'enfant. Le concours médical, 1982, 104, 19 : 3025-303
21. SEGUY B. Anatomie fascicule 3. Appareil urogénital, glandes endocrines, système nerveux, organes de sens. 1983 : p 6-54.
22. FREMOND. B : Uropathies malformatives Rennes, France, clinique chirurgie infantile chez l'enfant 14 mars 2000.
23. CENDRON. J, FAURE.G : Pathologies congénitales du rein et des voies urinaires Grenoble, France, 2004, J. urolo. Pédiatrique,
24. AVEROUS. M, VEYRAC. C : Malformations congénitales du rein Encycl. Méd chir. Néphrologie urologie.18-125 10, 1995.8p Flammarion, p. 85-250.
25. MAZENAN.E FOISSAC .M LEMAITRE .L : Hydronéphrose Encycl. Méd. Chir. Rein 18157-A -10, 9-1997, 12 p.
26. SORE. T, LENORMAND. L : Méga uretère primitifs Encycl. Méd. chir. rein 18158 E10, 5-1999 ; 8 p
27. BRUEZIEEREJ : Urétérocèle Encycl. Med. Chir. Rein 1818 c. 10, 10-1999 ; 11 p
28. Y. Nouira , W. Feki , Y. Kallel , A. Mekni , S. Haouet , A. Horchani : Les valves de l'uretère : à propos de deux observations . Annales de chirurgie 131 (2006) 567-570
29. Wall B, Wachter E. Congenital ureteral valve; its role as a primary obstructive lesion; classification of the literature and report of an authentic case. J Urol 1952;68:684-90.
30. Peycelon M., Audry G. Place de la chirurgie dans la prise en charge du reflux vésico-urétéral de l'enfant. Archives de pédiatrie 16 (2009). P: 1598-1602
31. Avérous M. Urologie pédiatrique. Enseignement du Collège d'Urologie, 1995.
32. Docteur Bernard BOILLOT. Malformations congénitales des voies urinaires. Corpus Médical- Faculté de Médecine de Grenoble . Avril 2003
33. CENDRON J, BONHOMME C Uretère à terminaison ectopique extra-vésicale chez des sujets du sexe masculin (à propos de 10 cas). J. Urol. Néphrol. 1968 ; 74 : 31-50

34. ROGNON L, BRUEZIERE J, SORET JY, MPUUS JB Abouchement ectopique de l'uretère dans le tractus séminal. A propos de 10 cas. *Chirurgie (Paris)* 1973 ; 99 : 741-74
35. SCHNITZER B Ectopic ureteral opening into seminal vesicle : a report of four cases. *J. Urol.* 1965 ; 93 : 576-581
36. CENDRON J, MELIN Y Abouchement ectopique et bilatéral d'uretère simple chez la fille. *Ann. Chir. Infant.* 1972 ; 13 :355-368
37. BONA C. Méga uretère chez l'enfant. THESE N°3315, 2004, CAEN
38. Schuessler WW, Grune MT, Tecuanhuey LV, Preminger GM. Laparoscopic dismembered pyeloplasty. *J Urol* 1993; 150(6):1795-9.
39. Sampaio MD, Francisco JB. The dilemma of the crossing vessel at the ureteropelvic junction. Precise anatomic study. *Journal of endourology*, 1996, vol. 10, NO 5 : 411-415.
40. X. Carpentier, J. Amiel. Syndrome de la jonction pyélo-urétérale de l'adulte : traitement chirurgical à ciel ouvert EMC, Elsevier Masson SAS, 2008,
41. Singh O, Gupta SS, Hastir A, Arvind NK. Laparoscopic dismembered pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction: experience with 142 cases in a high-volume center. *J Endourol Endourol Soc* 2010;24(9):1431-4
42. Fedelini P, Verze P, Meccariello C, Arcaniolo D, Tagliabene D, Mirone VG. Intraoperative and postoperative complications of laparoscopic pyeloplasty: a single surgical team experience with 236 cases. *J Endourol Endourol Soc* 2013;27(10):1224-9.
43. Palese MA, Munver R, Phillips CK, Dinlenc C, Stifelman M, DelPizzo JJ. Robot-assisted laparoscopic dismembered pyeloplasty. *JSL J Soc Laparoendosc Surg Soc Laparoendosc Surg* 2005;9(3):252-7.
44. Sheu J-C, Koh C-C, Chang P-Y, Wang N-L, Tsai J-D, Tsai T-C. Ureteropelvic junction obstruction in children: 10 years' experience in one institution. *Pediatr Surg Int* 2006; 22: 519-523.
45. Mughal SA, SOOMRO S. Pelvi-ureteric junction obstruction in children. *J Surg Pak* 2008;13(4):163-166.

46. Zhen-yu Ou, Jin-bo Chen, Zhi Chen, Min-feng Chen, Long-fei Liu, Xu Zhou, Yang-le Li, Lin Qi, Xiong-bing Zu Retroperitoneoscopic Dismembered Pyeloplasty for Ureteropelvic Junction Obstruction: Modification of the Procedure and Our Experience UROLOGY JOURNAL Vol. 11 No. 04 July – August 2014
47. Lopez M, Guye E, François M, Varlet F. SFCP-017-Urologie : Traitement laparoscopique de la jonction pyelourétérale chez l'enfant. Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : 892.
48. kirakoya b, kabore f a, zango b, pare a k, yameogo c, kambou prise en charge du syndrome de jonction pyeloureterale dans le serviced'urologie du centre hospitalier universitaire yalgado ouedraogo ; uro'andro – volume 1 – n° 3 – janvier 2015
49. N. Bentani, S.M. Moudouni, B. Wakrim, M. Amine, T. Hanich, O. Saghir, F. Barjani, M.A. Lakmichi, Z. Dahami, I. Sarf Cure dusyndrome de Jonction Pyelo-Ureterale par voie laparoscopique : Résultats et clés du succès au cours de la courbe d'apprentissage African Journal of Urology (2012) 18, 49-54
50. Ali Hamdan Fahad College of Medicine, University of Al-Qadisiyah, Iraq Ali Hamdan Fahad /J. Pharm. Sci. & Res. Vol. 9(10), 2017, 1961-1965
51. Nagai A, Nasu Y, Hashimoto H, Tsugawa M, Yasui K, Kumon H.Rétroperitonéoscopie pyélotomie combinée avec la transposition de vaisseaux croisés pour l'obstruction de la jonction pyélo-pelvique. Urol 2001 165, 23-6.
52. Fievet JP, Zimmermann JM, Condomines P, Cazenave JC, Pascal-Suisse P., Barnaud PH. Hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélo-urétérale.
53. De Petriconi R, Viville CH. L'hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélo-urétérale. A propos de 162 observations représentant 181 syndromes de la J.P.U.
54. Hyeyoung L, Sang Won H. Ureteropelvic junction obstruction: What we know and what we don't know. KJU 2009; 50 (5): 423-431.
55. Farres MT, Pedron P, Gattegno B, Haab F, Tligui M, Carette MF, Bigot JM. Helical CT and 3D reconstruction of ureteropelvic junction obstruction: accuracy in detection of crossing vessels. J Comput Assist Tomogr. 1998 Mar-Apr;22(2):300-303.
56. Janetschek G, Peschel R, Franscher F. Laparoscopic pyeloplasty. Urol Clin North Am 2000 Nov;27(4):695-704.

57. Colas TANCHOUX Traitement chirurgical du syndrome de jonction pyélo-urétérale de l'adulte par pyéloplastie: Résultats cliniques à long terme chez 110 malades. FACULTE DE MEDECINE DE TOURS Année 2014
58. Schuller J., Schuldes H., Berendsem G., Nagel R Eendoscopie intubanted ureterotomy Eur. Urol, 1987, p: 13-44
59. Danjou P., Leroy J., Brunet P., LE Maitre L Syndrome de la J.P.U congénital de l'adulte traité par coeliochirurgie Progrès en urologie, 1995, p : 946-950.
60. Herts BR. Helical CT and CT angiography for the identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):259-269.
61. G Benoit., L Boccon-Gribod., A Steg Les anuries par hydronéphrose Ann. Urol, 1980, 14, N°6, p: 379-382
62. Saad H., Conort P., Chartier-kaster E., Bitker M.O., Sghaier M.S La lombotomie verticale postérieure dans le traitement de l'anomalie de la J.P.U à propos de 71 cas Prog. Urol, 1993, 3, p: 424-428
63. Bourland G., Auberget J.L., Timbal Y., Hydronéphrose et syndrome de la J.P.U T. Chir, 1989, 126, 8-9, p : 446-450.
64. Masson J.C., Tongio J., Groyanes., Coll Bollack Réflexions à propos de 14 cas de syndrome de la J.P.U avec vaisseaux polaires aberrants
65. Foley FEB. A new plastic operation for stricture at the uretero-pelvic junction. Report of 20 operations. 1937. J Urol 2002; 167(2 Pt 2):1075-95; discussion 1096.
66. Saad H., Conort P., Chartier-kaster E., Bitker M.O., Sghaier M.S La lombotomie verticale postérieure dans le traitement de l'anomalie de la J.P.U à propos de 71 cas Prog. Urol, 1993, 3, p: 424-428
67. Perlberg . S, Pfau. A.Management of urétéropelvic junction obstruction associated with lower polar vessels .Urology,1984 ; 23 ;13-8.
68. Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P. Anomalies de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose. EMC [34-115-C-30] .2000/p 2-11.
69. Vernet J.M La lombotomie verticale postérieure
70. BROOKS J.D., KAVOUSSI L.R., PREMINGER G.M., SCHUESSLER W.W., MOORE R.G. Comparison of open and endourologic approaches to the obstructed ureteropelvic junction. Urology, 1995, 46, 6, 791-795.

71. KARLIN G.S., SMITH A.D. Endopyelotomy. *Urol. Clin. North Am.*, 1988, 15, 439–444.
72. KARLIN G.S., BADLANI G.H., SMITH A.D. Endopyelotomy versus open pyeloplasty: comparison in 88 patients. *J. Urol.*, 1988, 140, 476–478.
73. MOORE R., AVERCH T.D., SCHULAM P.G., ADAMS II J.B., CHEN R.N., KAVOUSSI L.R. Laparoscopic pyeloplasty: experience with the initial 30 cases. *J. Urol.*, 1997, 157, 459–462.
74. Williams B, Tareen B, Resnick MI. Pathophysiology and treatment of ureteropelvic junction obstruction. *Curr Urol Rep.* 2007;8:111–7.
75. Gelet A, Combe M, Cuzin B. Traitement chirurgical de l'hydronéphrose de l'adulte : lésions anatomiques responsables, chirurgie ouverte, traitement endoscopique et rétrograde. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Urologie*, 41–085, 1997, 11p.
76. Scardino PL, Prince CL. Vertical flap ureteropelvioplasty: Preliminary report. *South Med J* 46:325, 1953.
77. ABBOU C.C., DOUBLET J.D., GASTON R., GUILLONNEAU B. : La laparoscopie en urologie. *Prog. Urol.*, 1999 ; 9 : 918–925.
78. ANDERSON J.C., HYNES W. Retrocaval ureter : a case diagnosed peroperatively and treated successfully by plastic operation. *Br. J. Urol.*, 1949 ; 21 : 209–211.
79. Küss R., CAMEY M. Résection de la jonction pyelourétérale pour hydronéphrose : à propos de 100 cas. *Mem. Acad. Chir.*, 1955 ; 85 : 728–730.
80. GELET A., COMBE M., CUZIN B. Traitement chirurgical de l'hydronéphrose de l'adulte : lésions anatomiques responsables, chirurgie ouverte, traitement endoscopique et rétrograde. *Encycl. Med. Chir. (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales–Urologie*, 41–085, 1997 ; 11.
81. BROOKS J.D., KAVOUSSI L.R., PREMINGER G.M., SCHUESSLER W.W., MOORE R.G. Comparison of open and endourologic approaches to the obstructed ureteropelvic junction. *Urology*, 1995 ; 46 : 791–795.
82. NOTLEY R.G., BEAUGIE J.M. The long-term follow-up of Anderson-Hynes pyeloplasty for hydronephrosis. *Br. J. Urol.*, 1973 ; 145 : 464–467.
83. PERSKY L., KRAUSE J.R., BOLTUCH R.L. Initial complications and late results in dismembered pyeloplasty. *J. Urol.*, 1977 : 162–165.
84. SCARDINO P.T., SCARDINO P.L. Obstruction at the ureteropelvic junction, in Bergman H. (Ed.) : *The ureter*, New-york, Springer-verlag 1981 ; 697–716.

85. BALDWIN D.D., DUNBAR J.A., WELLS N., Mc DOUGALL E.M. Single-center comparison of laparoscopic pyeloplasty, acusis endopyelotomy, and open pyeloplasty. *J. Endourol.*, 2003 ; 17 : 155–160.
86. BAUER J.J., BISCHOFF J.T., MOORE R.G., CHEN R.N., KAVOUSSI L.R.: Laparoscopic contre open pyeloplasty : assessment of objective and subjective outcome. *J. Urol.*, 1999 ; 162 : 692–695.
87. BEN SLAMA R.M., SALOMON L., HOZNEK A., CICCIO A., ANTIPHON P., CHOPIN D.K., ABOU C.C. Extraperitoneal laparoscopic repair of ureteropelvic junction obstruction : initial experience in 15 cases. *Urology*, 2000 ; 56 : 45–48.
88. CHEN R.N., MOORE R.G., KAVOUSSI L.R. Laparoscopic pyeloplasty : indication, technic and long term outcome. *Urol. Clin. North Am.*, 1998 ; 25 : 323–330.
89. JARRET T.W., FABRIZIO M.D., LAMONT D.J., MOORE R.G., CHAN D.Y., KAVOUSSI L.R. : Laparoscopic pyeloplasty : five years experience. *J. Urol.*, 1998 ; 24.
90. X Martin, A Gelet, B Cuzin, L Badet, M Colombel. Maladie de la jonction pyélourétérale. Apport de la chirurgie robotisée e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2010, 9 (3) : 70–73.
91. CONLIN M.J., BAGLEY D.H. Ureteroscopic endopyelotomy at a single setting. *J Urol.*, 1998, 159, 727–731.
92. KUENKEL M., KORTH K. Endopyelotomy: long term follow-up of 143 patients. *J. Endourol.*, 1990, 109–116.
93. MOTOLA J.A., BADLANI G.H., SMITH A.D. Results of 212 consecutive endopyelotomies : an 8-year follow-up. *J. Urol.*, 1993, 149, 453–456.
94. BROOKS J.D., KAVOUSSI L.R., PREMINGER G.M., SCHUESSLER W.W., MOORE R.G. Comparison of open and endourologic approaches to the obstructed ureteropelvic junction. *Urology*, 1995, 46, 6, 791–795.
95. KARLIN G.S., BADLANI G.H., SMITH A.D. Endopyelotomy versus open pyeloplasty: comparison in 88 patients. *J. Urol.*, 1988, 140, 476–478.
96. WICKHAM J.E., KELLETT M.J. Percutaneous pyelolysis : indications, complications and results. *Eur. Urol.*, 1983, 9, 122–124.
97. BADLANI G., ESHGHI M., SMITH A.D. Percutaneous surgery for ureteropelvic junction obstruction (endopyelotomy) : technique and early results *J. Urol.*, 1986, 135, 26–28.

98. CASSIS A.N., BRANNEN G.E., BUSH W.H., CORREA R.J., CHAMBERS M. Endopyelotomy: review of results and complications. *J. Urol.*, 1991, 146, 1492–1495.
99. DANUSER H., ACKERMANN D.K., BOHLEN D., STUDER U.E. Endopyelotomy for primary UPJ obstruction: risk factors determine the success rate. *J Urol.*, 1998, 159, 56–61.
100. RAMSAY J.W.A., MILLER R.A., KELLETT M.J., BLACKFORD H.N., WICKHAM J.E.A. WHITFIELD H.N. Percutaneous pyelolysis: indications, complications and results. *Br. J. Urol.*, 1984, 56, 586–588.
101. VAN CANGH P.J., JORION J.L., WESE F.X., OPSOMER R.J. Endoureteropyelotomy: percutaneous treatment of ureteropelvic junction obstruction. *J. Urol.*, 1989, 141, 1317–1322.
102. GELET A., COMBE M., LOPEZ J.G., CUZIN B., DAWHARA M. MARTIN X., MARECHAL J.M., DUBERNARD J.M. Principes, techniques et indications de l'endopyélotomie. *Prog. Urol.*, 1995, 5, 596–603
103. KARLIN G.S., SMITH A.D. Endopyelotomy. *Urol. Clin. North Am.*, 1988, 15, 439–444 .
104. GELET A., COMBE M., CUZIN B. Traitement chirurgical de l'hydronéphrose de l'adulte: lésions anatomiques responsables, chirurgie ouverte, traitement endoscopique et rétrograde. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales. Urologie, 41–85, 1997.
105. CHOWDHURY S.D., KENOGBON J. Rigid ureteroscopic endopyelotomy without external drainage. *J. Endourol.*, 1992, 6, 357–360.
106. THOMAS R. UPJ obstruction: retrograde ureteral approach . *Controversies in endourology* In: Philadelphia, A.D. Smith, 1995 : W.B. Saunders Co., Chapt 18, pp. 268–274.
107. B. Diao, B. Fall CAR, F.A. Kaboré, Y. Sow, A. Sarr, A. Thiam, P.A. Fall, A.K. Ndoeye, M. Bâ, B.A. Diagne Anderson–Hynes open pyeloplasty: Which indications in the area of laparoscopic surgery? Reçu le 4 avril 2012 ; accepté le 24 août 2012
108. O'Reilly PH, Brooman PJ, Mak S, Jones M, Pickup C, Atkinson C, et al. The long-term results of Anderson—Hynes pyeloplasty. *BJU Int* 2001;87:287—9.
109. Dong J, Wong J, Al–Enezi A, Kapoor A, Whelan JP, Piercey K, et al. Laparoscopic pyeloplasty: the updated McMaster University experience. *CUAJ* 2008;2:388—92.

110. Moalic R, Pacheco P, Pages A, Lorin S, Lacroix B, Tostain J. La résection de jonction pyélo-urétérale par laparoscopie rétropéritonéale : étude rétrospective de 45 cas consécutifs chez l'adulte. *Prog Urol* 2006;16:439—44.
111. Rassweiler JJ, Subotic S, Feist-Schwenk M, Sugiono M, Schulze M, Teber D, et al. Minimally invasive treatment of ureteropelvic junction obstruction: long-term experience with an algorithm for laser endo pyelotomy and laparoscopic retro peritoneal pyeloplasty. *J Urol* 2007; 177:1000—5.
112. Siqueira TM, Nadu A, Kuo RL, Paterson RF, James E, Lingeman JE, Shalhav AL. Laparoscopic treatment for ureteropelvic junction obstruction. *Urology* 2002;60:973–8.
113. Karlin GS, Badlani GH, Smith AD. Endopyelotomy versus open pyeloplasty: comparison in 88 patients. *J Urol* 1988;140(3):476–8.
114. McAleer IM, Kaplan GW. Renal function before and after pyeloplasty: does it improve? *J Urol* 1999;162(3 Pt 2):1041–4.
115. Mikkelsen SS, Rasmussen BS, Jensen TM, Hanghoj-Petersen W, Christensen PO. Longterm follow-up of patients with hydronephrosis treated by Anderson-Hynes pyeloplasty. *Br J Urol* 1992;70(2):121–4.
116. NADLER B., RAO G.S., PEARL M.S., NAKADA S.Y., CLAYMAN R.V. Acucise endopyelotomy : asseessment of long-term durability. *J. Urol.*, 1996;: 1094–1098.
117. NATION EF Duplication of the kidney and ureter : a statistical study of 230 cases. *J. Urol.* 1944 ; 51 : 456465 .
118. TOUDOIRE A L'incidence pathologique des duplications urétérales chez l'enfant.
119. CAMPBELL M.F. – Embryology and anomalies of the urogenital tract. In : *Clinical pediatric urology.* – W.B. Saunders, ed., Philadelphia, London, 1951.
120. Decter RM. Renal duplication and fusion anomalies. *Pediatr. clin. N. Am.* 1997 ; 44 :1323–41.
121. Dodat H, Francois Y, Pouillaude JM. & coll. Les complications des duplicités pyélo-urétérales chez l'enfant et leur traitement chirurgical. A propos de 69 observations (78 duplicités pathogènes). *Pédiat.* 1985 ; 20 : 7–15.
122. WHITAKER J, DANKS DM A study of the inheritance of duplication of the kidneys and ureters. *J. Urol.* 1966 ; 95 : 176178

123. ATWELL JD, COOK PL, STRONG L, HYPE I The interrelationships between vesicoureteric reflux, trigonal abnormalities and a bifid pelvicaliceal collecting system : a family study. Br. J. Urol. 1977 ; 49 : 971-977.
124. MOLLARD P. Les urétérocèles ;dans (précis d'urologie de l'enfant Paris,Masson ,p :133-153 ,1984.
125. Réda SADIKI, Adil SADIQ, Karim TAZI, Abdelatif KOUTANI, Mohamed HACHIMI, Ahmed LAKRISSA. Service d'Urologie "B", CHU Avicenne, Rabat, Maroc. Urétérocèle de l'adulte. A propos de 14 cas. Progrès en Urologie (2005), 15, 231-237.
126. C. Sylla , I. Diabate, P.A. Fall, B. Diao, I. Bah, S.M. Gueye, A. Ndoye, M. Ba, B.A. Diagne. Service d'urologie-andrologie du CHU de Dakar, BP 15650 Dakar-Fann, Sénégal. Urétérocèle de l'adulte. À propos de cinq cas. Ann Urol 2002 ; 36 : 38-41.
127. BRUEZIERE J. : urétérocèles - Edition Techniques - Encycl. Med. Chir. Rein, organe génito- urinaire, 18158 C 10, 10-1990, 11p.
128. CHTOUROU M., SALLAMI S., REKIK H. , BINOUS M. Y., KBAIER I. ,HORCHANI A. : Urétérocèle de l'adulte compliquée de calculs : aspect diagnostique et thérapeutique. A propos de 20 cas. Prog. Urol., 2002 ; 12 : 1213-1220.
129. COPLEN D.E., DUCKETT J.W. : The modern approach to ureteroceles. J. Urol., 1995 ; 153 : 166-171.
130. TANK E.S. : Experience with endoscopic incision and open uproofing of ureteroceles. J. Urol., 1986 ; 136 : 241-242.
131. TATLISEN A, EKMEKCIOGLU O. Direct nipple ureteroneocystostomy adults with primary obstructed megaureter. J.Urol.march 2005,vol173.p:877-880.
132. HEMAL, A.K, ANSARI M.S, DODDAMANI D, GUPTA N.P. Symptomatic and complicated adult and adolescent primary obstructive megaureter. Indications for surgery : analysis, outcome, and follow-up. Urology, 2003, 61(4), 703-705.
133. DORAIRAJAN LN, HEMAL AKGUPTA NP, WADHAWA SN. Primary obstructive megaureter in adults:need for an aggressive management strategy. Int.Urol.Neph, 1999, 31(5), p.633-641.
134. Askari A, Belman AB. Vesicoureteral reflux in black girls. J Urol 1982; 127:747-8.

135. Hunziker M, Puri P. Familial vesicoureteral reflux and reflux related morbidity in relatives of index patients with high grade vesicoureteral reflux. *J Urol* 2012; 188:1463–6.
136. Viville C. Primary vesico–renal reflux in adults. Observations a propos of 19 cases. *J Urol Nephrol* 1977;83:481–6.
137. Chapple CR, Christmas TJ, Turner–Warwick RT. Vesicoureteric reflux in the adult male. *Br J Urol* 1990;65:144–7.
138. EL GHONEIMI A, MIRANDA J, TRUONG T, MONFORT G. Ectopic ureter with complete ureteric duplication: conservative surgical management. *J Pediatr Surg* 1996; 31:467
139. C. Dariane , E. Chartier–Kastler, M. Rouprêt : Malformations congénitales de l'uretère chez l'adulte .EMC – Urologie Volume 8 > n°3 > juillet 2015.
140. AMBROSE SS, NICOLSON WP Ureteral reflux in duplicated ureters. *J. Urol.* 1964 92 : 439444
141. MANGIN Ph, CUKIER J Abouchements ectopiques extravésicaux de l'uretère : problèmes diagnostiques. *Nouv. Presse Méd.* 1982 ; 11 : 11351138.
142. KING L.R. Megaloureter: definition, diagnosis and management. *J.Urol,* 1980,123(2),222–223.
143. ROGNON L, BRUEZIERE J, SORET JY, MPUTUS JB Abouchement ectopique de l'uretère dans le tractus séminal. A propos de 10 cas. *Chirurgie (Paris)* 1973 ; 99 : 741–74.
144. JUSKIEWENSKI S., VAYSSE P.H., MOSCOVICI J., DE GRAEVE P, GUITAR.J. The uretero–vesical junction. *Anat.Clin.*, 1984,5(4) 251–259.
145. DELAKAS D, DASKALOPOULOS G, KARYOTIS I, METAXARI M, CRANIDIS A. Giant ureteral stone in association with primary megaureter presenting as an Acute abdomen. *Eur J Radiol.* 2002 Feb; 41(2):170–2.
146. SHEAH KBJ, SKHYIP, JOSEPH VT *Clinics in diagnostic imaging Singapore . med J ,* 2001, vol:3.
147. ALFREDO LAFIANZA Blind megaureter with ipsilateral renal agenesis and mullerian anomaly *Clinical imaging* 2001, vol:3 n:3.
148. JEMNI M., LOUSSAIEF H., BEN FADHEL S., BEN HASSINE L., EL OUAQDI M., AYED M. : The treatment of ureterocele complicated by calculi : *Ann. Urol.*, 1994 ; 28 : 102–104.

149. Aas T.N. : Ureterocele : a clinical study of sixty-eight cases in fifty-two adults. Br. J. Urol., 1960 ; 32 : 133-144.
150. Degraeve B., Amiel J., Dujardin T., Chevalier D., Toubol J.: Le Traitement endoscopique des urétérocèles compliquées de L'adulte, à propos de deux cas. Ann. Urol., 1989 ; 23 : 4546-4558.
151. BONA C. Méga uretère chez l'enfant. THESE N°3315, 2004, CAEN.
152. Droullé P., Didier F., Schmitt M. Registre nancéen des malformations réno-urinaires Méd Foet Écho Gynécol 1993 ; 15 : 35-39.
153. Brasseur-Daudruy M., Eurin D., Le Dosseur P., Cellier C., Dacher J.N. Prise en charge d'une hydronéphrose de diagnostic prénatal Imagerie pédiatrique et foetale Paris: Flammarion Médecine-Sciences (2007). 678-685.
154. Gylys-Morin VM, Minvich E, Tackett LD, and al. Magnetic resonance imaging of the dysplastic renal moiety and ectopic ureter. J. Urol. 164 :2034-9.
155. Leppert A, Nadalin S, Schirg E and al. Impact of magnetic resonance urography on preoperative diagnostic workup in children affected by hydronephrosis : Should IVU be replaced ? J. Pediatr. Surg .2002 ; 37 :1441-5.
156. Upadhyay J, Bolduc S, Braga L, Farhat W, Bägli DJ, McLorie GA, et al. Impact of prenatal diagnosis on the morbidity
157. G Faure . Les duplications de l'uretère . Urologie [18158A10]. 1989.
158. BEURTON D. Chirurgie du MUOP DE L'enfant ou de l'adulte. E.M.C.tech.chir.urol.gyn, 4-11-09,41135.
159. DELMAS V., BENOIT G. Anatomie du rein, de l'uretère, de la vessie et de l'urètre. Encycl. Méd. Chir. Reins et organes génito-urinaires, Tome I
160. MOLLARD P. CAT lors du diagnostic anténatal de l'uropathie obstructive. Lettre chirurgicale, no 47.
161. BAJPAIM, PRATAPA. Angiotensin converting enzym gene polymorphism in asian indian children with congenital uropathy. J.Urol.feb2004.171, 838 840.
162. Brueziere J. Urétérocèles. Ann Urol 1992 ; 26 : 202-11
163. MOLLARD.P. Précis de l'urologie de l'enfant Paris , Masson,p:133-153,1984
164. VEYRAC.C Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant EMC, 34-120-A-10 (2004).
165. COPLEN D.E., DUCKETT J.W. The modern approach to ureteroceles J. Urol. 1995 ; 153 : 166-171

166. RICKWOOD.A.M.K,REINER.I,JONES.M,POURNARAS.C Current management of duplex system ureterocele :experience with 41 patients. Brit.Journ.Urol ,1992, vol 70,p: 196–200.
167. TANK E.S. Experience with endoscopic incision and open unroofing of ureteroceles J. Urol. 1986 ; 136 : 241–242
168. Sumfest JM, Burns MW, Mitchell ME. Pseudoureterocele: potential for misdiagnosis of an ectopic ureter as a ureterocele. Br J Urol 1995;75:401–5. 65]
169. DELAKAS D, DASKALOPOULOS G, KARYOTIS I, METAXARI M, CRANIDIS A. Giant ureteral stone in association with primary megaureter presenting as an Acute abdomen. Eur J Radiol. 2002 Feb; 41(2):170–2
170. SCHULMAN C Developpement of the innervation of the ureter Eur.Urol.1975, 1–46.
171. ELAFOU M Méga uretère chez l'enfant. THESE N °3315, 2004, CAEN.
172. SMITH E.D, CUSSEN L.J, GLENN J, HENDREN W.H, JEFFS R,D , JOHNSTON J.H et Al. Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. Birth Defects Orig.Artic.Ser. 1977, 13(5), 3–8.
173. GRAPIN,C.,AUBER P.,de VRIES P.,audry g.,HELARDOT P. Postnatal management of urinary tract anomalies after antenatal diagnosis. J.Gynecol.obstet.Biol.Reprod. 2003, 32(4), 300–313.
174. JOFFRE F, ROUSSEAUX H.NOMBLOT C. Imagerie de l'appareil urinaire. EMC, 1990.18.030–A–10.
175. EBEL K.D. Uroradiology in the fetus and newborn: diagnosis and follow-up of congenital obstruction of the urinary tract. Pediatr.Radiol. 1998, 28 (8), 630–635.
176. SHOKEIR A.A.,PROVOOST A.P.,EL–AZAB M.,DAWABA M.,NIJMAN R.J.M. Renal Doppler ultrasound in children with obstructive uropathy : effect of intravenous normal saline fluid load and furosemide J.Urol. 1996, 156(4), 1455–1458.
177. BLICKMAN J.G., LEBOWITZ R.L. The Coexistence of a primary megaureter and reflux. Am.J.Roentgenol. 1984, 143(5),1053–1057
178. O'REILLY P., AURELL M., BRITTON K., KLETTER K., ROSENTHAL L., TESTA T. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. J.Nucl.Med. 1996, 37 (11),1872–1876.

179. RUANO-GIL D., COCA-PAYERAS A., TEJEDO-MATEU A. Obstruction and normal recanalisation of the ureter in the human embryo. Its relation to congenital ureteric obstruction. *Eur.Urol.*, 1975,1(6),287-293.
180. Anderson NG, Abbott GD, Mogridge N, Allan RB, Maling TM, Wells JE. Vesicoureteric reflux in the newborn: relationship to fetal renal pelvic diameter. *Pediatr Nephrol* 1997;11:610-6.
181. Abdulnour HA, Williams JL, Kairalla JA, Garin EH. Does hydronephrosis predict the presence of severe vesicoureteral reflux. *Eur J Pediatr* 2012;171:1605-10.
182. Boubnova J, Sergent-Alaoui A, Deschênes G, Audry G. Evolution and prognosis value of intrarenal reflux. *J Pediatr Urol* 2011;7:638-43.
183. Hitzel A, Liard A, Véra P, Manrique A, Ménard J-F, Dacher J-N. Color and power Doppler sonography versus DMSA scintigraphy in acute pyelonephritis and in prediction of renal scarring. *J Nucl Med* 2002;43:27-32.
184. BARRETT DM, MALEK RS, KELALIS PP Problems and solutions in surgical treatment of 100 consecutive ureteral duplications in children. *J. Urol.* 1975 ; 114 : 126130
185. BRUEZIERE J Conclusion de la table ronde sur le diagnostic anténatal des malformations. *J. Urol. (Paris)* 1983 ; 89 : 789790
186. HENDREN WH, MITCHELL ME Surgical correction of ureteroceles. *J. Urol.* 1979 ; 121 : 590597
187. HENDREN W.H. Technical aspects of megaureter repair . *Birth Defects Orig.Artic.Ser*, 1977, 13(5)21-33.
188. AVEROUS M., BISERTE J., DORE B. Méga uretère. Rapport du congrès 1998 de l'Association Française d'Urologie.
189. STEVEN P.LAPOINTE Modifie LICH GREGOIR ureteral reimplantation :experience of canadeen center *J.Urol* 1998 vol: 189.p:1662-1664.
190. BARROU B, BITKER M.O, CHATELAIN C. Réimplantations urétéro-vésicales anti-reflux. *Encycl Med Chir, Techniques chirurgicales, Urologie- gynécologie*, 41133,1990.
191. PLATT J.F.,RUBIN J.M.,ELLIS J.H. Acute renal obstruction :Evaluation with intrarenal duplex doppler and conventional US. *Radiology*, 1993,186(3) ,685-688.

192. FONTAINE E, BEN MOUELLIS, BEURTON D. Chirurgie du méga uretère obstructif primitif de l'enfant ou de l'adulte. E.M.C. techniques chirurgicales, urologie, 2003 janv, 41-135
193. COHEN J. Uretero-cystoneostomie in the widely dilated ureter. J.Urol , 1975, 6, 1.7.
194. F. GUÉRIN, G. AUDRY . Traitement chirurgical et endoscopique des urétérocèles de l'enfant EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) 41-137-A .2010
195. SMITH E.D, CUSSEN L.J, GLENN J, HENDREN W.H, JEFFS R,D , JOHNSTON J.H et Al. Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. Birth Defects Orig.Artic.Ser. 1977, 13(5), 3-8.
196. MONFORT G., GUYS J.M., COQUET M., ROTH K., LOUIS C., BOCCIARDI A. Surgical management of duplex ureteroceles J. Pediatr. Surg. 1992 ; 27 : 634-638
197. BARRET E., PFISTER C., DUNET F., LIARD A., MITROFANOFF P. Traitement endoscopique des urétérocèles de diagnostic anténatal Prog. Urol. 1996 ; 6 : 529-534
198. COPLEN D.E., DUCKETT J.W. The modern approach to ureteroceles J. Urol. 1995 ; 153 : 166-171
199. GENTON N. Diagnostic, traitement et pronostic des uropathies malformatives. Géne. Hum. Vol 32 n°1 PP 11-14 ; 1984
200. Bouchet A, Cuilleret J. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. 2ème édition, 1975. Tome 4, éditions SIMEP
201. GREGOIR W., TRIBOULET J.P. La vascularisation de l'uretère normal et de l'uretère dilaté. J.Urol.Nephrol., 1973,79(12pt2),538-545.
202. HANNA M.K, JEFFS RD,STURGESS J.M,BARKIN M. Ureteral structure and ultrastructure .part 5.the dysplasic ureter. J.UROL.1979B, 122,796.
203. GREGOIR W., DEBLED G. L'étiologie du reflux congénital et du mégauretère primaire. Urol.Int., 1969,24 (2) ,119-134.
204. RIGOLI L, CHIMENZ R, DI BELLA C, CAVALLARO E, CARUSO R, BRIUGLIA S, FEDE C, SALPIETRO CD. Angiotensin-converting enzyme and angiotensin type 2 receptor gene genotype distributions in Italian children with congenital uropathies. Pediatr Res. 2004 Dec; 56(6):988-93.Epub 2004 Oct6.
205. Cussenot O ,Desgrandchamps F ,Oilier P,Teillac P ,Le Duc A. Anatomical bases of percutaneous surgery for calculi in horseshoe kidney. Surg Radiol Anat1992;14 : 209-13

206. Chateil JF, Diard F, Castell JF. Uropathies malformatives du haut appareil. EMC (paris), Radiodiagnostic, urologie–gynécologie, 1991, 34570, A10.
207. Campbell, M.: Embryology and anomalies of the urogenital tract. In: Urology. Philadelphia: W. B. Saunders Co., vol. I.p.227–491, 1954
208. Nation, E. F.: Horseshoe kidney, a study of thirty–two autopsy and nine surgical cases. J Urol 1945; 53: 762
209. Basar, H., Basar, R., Basar, M. M., and Erbil, M.: The comparison of the incidence of horseshoe kidney in autopsy cases versus urologic patient population. Okajimas Folia Anat Jpn 1999; 76: 137
210. Dees, J. E.: The clinical importance of congenital anomalies of the upper urinary tract. J Urol 1941;46: 659
211. Weizer AZ, Silverstein AD, Auge BK, et al. Determining the incidence of horseshoe kidney from radiographic data at a single institution. J Urol 2003; 170:1722–1726
212. Lampel A, Lazica M, Bohnen K, Hohenfellner M, Thuroff JW, Schultz–Lampel D. Urolithiasis in horseshoe kidneys: therapeutic management. Urology 1996; 47 (2): 182–6.
213. Argimiro Collado S, Ruben PM, Ferran RB, Fernando MG, Alber RB. Current management of calculi in horseshoe kidneys. Scand. J. Urol Néphrol 2000; 34: 114–8
214. Benchekroun A, Lachkar A, Farih MH, Faik M, Soumana A, Marzouk M, Belahnech Z. Le rein en fer à cheval pathologique. A propos de 30 cas. Ann Urol 1998 ; 32. 5: 279–82.
215. Le maitre G. Anomalies congénitale du rein et des voies excrétrices supérieures. EMC (paris), Radiodiagnostic, 4.2.0934120, A10 et 34120
216. Sharma V, Ramesh Babu CS, Gupta OP. Horseshoe kidney: a multidetector computed tomography study. Int J Anat Res 2015; Vol 3(2):1049–55. ISSN 2321–4287
217. Odiase VO. Horseshoe kidney. A review of 25 cases. J R Coll Surg Edinb 1983; 28: 41.
218. Zeenat J, Shamim MFB, Rahima P. ^{99m}Tc–DMSA renal scan and ^{99m}Tc–DTPA renography findings in patients with horseshoe kidneys: experience of a single institute. Bangladesh J Nuclear Med Jan 2014 17(1): 25–9

219. Kvarstein B, Mathisen W. Surgical treatment of horseshoe kidney A Follow-up Study. Scand J Urol Nephrol 1974; 8: 10-2
220. Ryan JM, Murphy BL, Lee MJ, Boland GW, Muellefp R. Percutaneous ultrasonic lithotripsy in a patient with horseshoe Kidney. Am J Roentgenol 1997;169 (2): 447-51
221. Fekak H, Mezzour MH, Rabii R, Joual A, Bennani S, El mrini M. Le rein en fer à cheval pathologique : aspects thérapeutiques. Progrès en Urologie (2004), 14, 485-8
222. Sharma SK, Bapn BC. Surgery of the horseshoe kidney –an experience of 24 patients. Aust N Z J Surg 1986 ;56, 175-7
223. Natsis K, Piagkou M, Skotsimara A, Protogerou V, Tsitouridis I, Skandalakis P. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology. Surg Radiol Anat. 2014 Aug;36(6):517-26.
224. Bennani S, Touijer A, Elmrini M, Benjelloun S. Le rein en fer à cheval pathologique. Aspects thérapeutiques. Ann urol(paris) 1994, 28(5) :254-7.
225. Jira H, Ameur A, Kasmaoui E, Ghadouane M, Alami M, Abbar M. Rein en fer à cheval pathologique. À propos de 13 cas. Ann Urol 2002 ; 36 : 22-5
226. Brisset JM, Olier C. Hydronéphrose. EMC (paris) Techn Chir Urol Gynécol. 4.0.03.41085.
227. Takagi Y, Kanai S. A case of renal cell carcinoma in a horseshoe kidney. Hinyokika Kyo 1992 ; 38 : 697-8.
228. Hayashi T, Fukuda H, Hagiwara T, Sakai K. Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney. Hinyokika Kyo 1991 ; 37 : 613-5.
229. Mottola A, Di Cello V, Saltutti C, Natali A, Fiorelli C, Barbagli G. Oncocytoma in a horseshoe kidney. Minerva Urol
230. Nikièma Z, Yaméogo C, Ouangré A, Kambou T, Cissé R. Traumatisme ferme d'un rein en fer à cheval : aspect et place du scanner : à propos d'un cas. J Afr Imag Méd 2013; (5), 3: 178-84
231. Heredero Zorzo O, Palacios Hernández A, Eguíluz Lumbreras P, Herrero Polo M, Gomez VR, Zancajo MA et al. Horseshoe kidney rupture. Arch Esp Urol 2009; 62 (2): 131-3
232. Dana A et Martin B. UIV : importance technique. de printemps de la Sigu 1999 Marrakech la Mamounia.

233. Irshad A, Ackerman S, Ravenel J, Coombs BD, Lin EC. Horseshoe kidney imaging eMedicine. Oct 28, 2015. Available at: <http://emedicine.medscape.com/article/378396-overview#a5> [Accessed June 7, 2017].
234. Patel N.A, Suthar P.P. Ultrasound appearance of congenital renal disease: Pictorial review. *Egypt J Radiol Nuclear Med* 2014; 45: 1255-1264
235. Banerjee B, Brett I. Ultrasound diagnosis of horseshoe kidney *Br J Radiol* 1991; 64(766):898-900
236. Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P. Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose. *EMC (Elsevier, Paris), Néphrol Urol* 1999, 18-150-B-10: 11.
237. Nikumbh RD, Kazi S, Ughade MN. Gross anatomy of the horseshoe kidney: a case report with brief review of literature. *Eur J Anat* 2014, 18(2):128-131
238. Zondek, L. H. and Zondek, T.: Horseshoe kidney and associated congenital malformations. *Urol Int* 1964; 18:347.
239. Debre B, Teyssir P. Anomalies rénales congénitales. *Traité d'urologie*. Edit Méd Pierre Fabre. 1996 ; 4: 13-26.
240. Dominique D. Scanner à rayons X tomodensitométrie. Edition Masson
241. Hertsb R, Colld M, Lieberm L, Streems B, Novicka C. Triphasic helical CT of kidneys: Contribution of vascular phase scanning in patients before urologic surgery. *AJR* 1999; 173, 1273-77.
242. Dorfener R, Zadeh YS, Holzenbein T, Lammer J. Spiral CT during selective accessory renal artery angiography. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1998 Mar - April; 21(2): 179-82
243. Hubert J, Blum, Claudon M, Regent D, Mangin P. Interet du scanner avec reconstruction tridimensionnelle de surface en urologie. *Prog urol* 1994 ; 4(6) : 937-50
244. Smith III.PH, Makari.JH. Congenital anomalies of the kidney: number, position, rotation, and vasculature. In: Barakat.AJ, Rushton. HG, editors. *Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract*
245. Switzerland: Springer; 2016. p.40 Traxera O, Lechevallier E, Saussine C. Bilan métabolique d'un patient lithiasique. Le rôle de l'urologue. *Progrès en urologie* 2008; 18:849-56

246. Yap.WW, Wah.T, Joyce.AD. Management of stones in abnormal situations horseshoe kidney. In: Smith.AD, Badlani.GH, Preminger.GM, Kavoussi.LR, editors. Smith's Textbook of Endourology, Third Edition. New York: Blackwell;2012. p.702–6
247. Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P. Anomalie de la jonction pyélo–urétérale et hydronéphrose. EMC (Elsevier, Paris), Néphrol Urol 1999 ;18–150–B–10 :11
248. Herts BR. CT and CT angiography for the identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction. Urol Clin North Am 1998 May;25(2):259–69
249. Pozniak MA, Nakada SY. Three–dimensional computed tomographic angiography of horseshoe kidney with UPJ obstruction. Urology 1997;49 (2): 267–8
250. Myint .M, Luke.S ,Louie–Johnsun .M. Laparoscopic pyelolithotomy and pyeloplasty in a horseshoe kidney. ANZ J .Surg Nov 2013; 85(6):492–3
251. Nov. Mostafavi MR, Prasad PV, Saltzman B. Magnetic resonance urography and angiography in the evaluation of a horseshoe kidney with uretero–pelvic junction obstruction. Urology USA 1998;51 (3): 484–6.
252. Vivier PH, Dolores M, Le Cloirec J, Beurdeley M, Liard A, Elbaz F et al. Imaging evaluation of renal function: principles and limitations.
253. Chen ZF. Surgical treatment of congenital horseshoe kidney: Report of 21 cases. Chung Hua Waiko Tsa Chih 1991;29 (7): 435–63.
254. Cussenot O, Gasman D, Le duc A. Voies d'abord du rein. Encycl Med Chir Paris. Techniques Chir Urol Gynécol 1994 ; 41–005: 16.
255. Euvaranathans K, Tan EC, Tung KH, Foo KT. Stones in horseshoe kidneys: results of treatment by extracorporeal shock wave lithotripsy and endourology. J Urol 1991; 146 (5): 1213–5
256. Kirkali Z, Esen AA, Mungan MU. Effectiveness of extracorporeal shock wave lithotripsy in the management of stone bearing horseshoe kidneys. J Endo Urol 1996; 10 (1): 13–15.
257. Tunk L, Tokgoz H, Tan MO, Kupeli B, Karagolan U, Bozkirli I. Stones in anomalous kidney: results of treatment by shock wave lithotripsy in 150 patients. Int J Urol 2004; 11(10): 831–6.

258. Torrecilla ortiz C, Ponce Campuzano A, Contreras GJ, Perez LM, Colom FS, Vignes JF. Treatment of lithiasis in horseshoe kidney with extra corporal shock-wave lithotripsy. *Actas Urol Esp* 2001; 25: 50–54.
259. Gallucci M, Vincenzoni A, Schettini M, Fortunato P, Cassanelli A, Zaccara A. Extracorporeal shock wave lithotripsy in ureteral and kidney malformations. *Urol Int* 2001; 66: 61–5.
260. Jones DJ, Wichhah JEA, Kellett MJ. Percutaneous nephrolithotomy for calculi in horseshoe kidneys. *J Urol* 1991; 145: 481–3.
261. Shokeir AA, El-nahas AR, Shoma AM, Eraky I, El-kenawy M, Mokhtar A et al. Percutaneous nephrolithotomy in treatment of large stones within horseshoe kidney. *Urology* 2004; 64(3): 426–9
262. Alotaibi K, Hosking DH. Percutaneous stone removal in horseshoe kidneys. *J Urol* 1999; 162: 674–7.
263. O. Traxer. Traitement chirurgicaux de la lithiase urinaire. *EMC* 2003 ; 18– 106 A –10
264. Devarajan R, Ashraf M, Beck RO, Lemberger RJ, Taylor MC. Holmium : YAG lasertripsy for ureteric calculi: an experience of 300 procedures. *Br J Urol* 1998 ; 82 : 342–347.
265. Brisset JM, Olier C. Hydronéphrose. *Encycl Méd Chir Paris, Techn Chir Urol Gynécol* 1990 ; 4.0.03.41085.
266. Ross JH, Kay R. Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys. *Urologic Clinics of North Am* 1998; 25(2): 219–25.
267. Leclair MD, Camby C, Capito C, de Windt A, Podevin G, Heloury Y. Retroperitoneoscopic nephroureterectomy of a horseshoe kidney in a child. *Surg Endosc* 2003; 17: 1156
268. Wein AJ, Kavoussi LR, Campbell MF, editors. *Campbell–Walsh urology / editor-in-chief, Alan J. Wein ; [editors, Louis R. Kavoussi et al.]*. 10th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2012.
269. Audry G, De Vries P, Bonnard A : Particularités du traitement de l’anomalie de la jonction pyélo–urétérale . *Annal Urol EMC Urol* 2006 ; 40 : 28–38.
270. Jabbour ME, Goldfische ER, Stravodimos KG, Klima WJ, Smith AD. Endopyelotomy for horseshoe and ectopic kidney. *J Urol* 1998; 160: 694–7.
271. Winfield HN. Management of adult ureteropelvic junction obstruction--is it time for a new gold standard? *J Urol* 2006; 176(3): 866–7.

272. Eden C, Gianduzzo T, Chang C, Thiruchelvam N, Jones A. Extraperitoneal laparoscopic pyeloplasty for primary and secondary junction obstruction. *J Urol* 2004; 172: 2308–11.
273. Bove P, Ong AM, Rha.K, Pinto P, Jarrett WT ,Kavoussi LR.Laparoscopic management of ureteropelvic junction obstruction in patients with upper urinary tract anomalies.*J Urol* 2004;171:77–79
274. Blanc T, Koulouris E, Botto N,Paye–Jaouen A,El–Ghoneimi A .Laparoscopic pyeloplasty in children with horseshoe kidney.*J.*
275. *Uro Apr* 2014,191, 1097–103 Bellman GC, Yamaguchi R. Special considerations in endopyelotomy in a horseshoe kidney.*Urology* 1996; 47 (4): 582–6.
276. Hefty TR,Olson LC, Latchamsetty KC.Aortic extension for en Bloc : Transplantation of horseshoe kidneys.*Urology* 2007;69: 375–6.
277. Valla J, Carpenter X, Zavate A, Steyaert H.Horseshoe kidney and endoscopic surgery/retro or transperitoneal approach?.Presented at the ESPU & AAP section on urology second joint meeting. Uppsala, Sweden; 2005
278. Pardalidis NP.Endoscopic and laparoscopic treatment of ureteropelvic junction obstruction.*J Urol.*2002;168:1937–1940
279. Hohenfellner M, Schultz–Lampel D, Lampel A, Steinbach F, Cramer B.M, Thüroff J.W.Tumor in the horseshoe kidney: clinical implications. *J. Urol.* 1992. 147 (4). 1098–102.
280. Dretler S.P., Olsson C., Pfister R.C. The Anatomic, Radiologic And Clinical Characteristics Of The Pelvic Kidney: An Analysis Of 86 Cases. *J. Urol.*, 1971,105, 623–627.
281. Le Rein Pelvien Pathologique. À Propos De 11 Cas A. Benchekroun , E.H. Kasmaoui, H. Jira, A. Iken, Y. Nouini, L. Benslimane, M. Faik Clinique Urologique A, Chu Ibn Sina, Rabat, Maroc.
282. Microperc For The Management Of Renal Calculi In Pelvic Ectopic Kidneys Raguram Ganesamoni, Ravindra B Sabnis, Shashikant Mishra, And Mahesh R Desai.
283. Laparoscopic–Assisted Mini Percutaneous Nephrolithotomy In The Ectopic Pelvic Kidney: Outcomes With The Laser Dusting Technique Nischith Dsouza, Ashish Verma, Avinash Rai.
284. Urolithiasis And The Pelvic Kidney. Therapeutic Aspects Aboutaieb R. ; Rabii R.; El Moussaoui A.

285. Laparoscopically Assisted Percutaneous Pyelolithotomy In Pelvic Kidneys A Different Approach Pejman Shadpour, Robab Maghsoudi, Masoud Etemadian, Kaveh Mehravaran Urol J. 2010;7:194–8. Www.Uj.Unrc.Ir Keywords: Laparoscopy.
286. Surgical management of urinary stones with abnormal kidney anatomy Giray Ergin a, Mustafa Kirac a , Ali Unsal b , Burak Kopruc , Mustafa Yordam d , Hasan BiriKaohsiung Journal of Medical Sciences (2017).
287. Retroperitoneal Laparoscopic Pyelolithotomy in an Ectopic Pelvic Kidney Ibrahim Halil Bozkurt, MD,corresponding author Abdullah Cirakoglu, MD, and Serafettin Ozer, M.
288. Laparoscopy assisted percutaneous pyelolithotomy in a pelvic kidney Söylemez H.1, Hatipoglu N.K.2, Cakmakçı S.2, Daggulli M.2, Utangac M.M.2, Dogantekin E.1, Dede O.2, Bodakci M.N.2 1Hacettepe University, Dept. of Urology, Ankara, Turkey.
289. Unilateral Ectopic Kidney In The Pelvis – A Case Report Sashi Kumar, Md; Srinivasa Rao Bolla1, Msc; Venkata Ramana Vollala2, Phd.
290. Laparoscopic Pyelolithotomy for Management of Complete Staghorn Stone of An Ectopic Pelvic Kidney Mohammad Hossein Soltani1*, Sepehr Hamedanchi1,2, Behnam Shakiba1, Hassan Hoshyar1.
291. Pyelolithotomy Of Simple Right Sided Ectopic Kidney With Renal Stone Sarvjeet Meravi, M. Mudgal, Naveen Kushwah Department Of Surgery, Krh Gr Medical College Gwalior, Madhya Pradesh, India.
292. Pelvic Ectopic Renal Urolithiasis: A Case Report Pelvik Ektopik Renal Ürolitiazis: Olgu Sunumu Umut Gülaçtı1 , Zülfü Birkan2 , Cemal Üstün3.
293. initial experiences with laparoscopy and flexible ureteroscopy combination pyeloplasty in management of ectopic pelvic kidney with stone and ureterpelvic junction obstruction Yin Z1, Wei YB, Liang BL, Zhou KQ, Gao YL, Yan B, Wang Z, Yang JR. Epub 2015 Feb 10.
294. Large Stone Burden in a Congenital Solitary Pelvic Kidney Vincent G. Bird, MD, and John M. Shields, MD Current Urology Reports 2009, 10:237–241.
295. Raguram Ganesamoni, Ravindra B Sabnis, Shashikant Mishra, And Mahesh R Desai Unilateral Ectopic Kidney In The Pelvis – A Case Report.