



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2010

THESE N° 137

LE SYNDROME DE JONCTION PYELO- URETERALE CHEZ L'ENFANT - A PROPOS DE 40 CAS -

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE / / 2011

PAR

Mme. **Lamya AIT SAYAD**

Née le 27 Mars 1984 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Syndrome de jonction pyélo-urétérale – Echographie anténatale –
pyéloplastie selon Anderson-Hynes

JURY

Mr. **M. SBIHI**

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mr. **M. OULAD SAIAD**

Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. **Z. DAHAMI**

Professeur agrégé d'Urologie

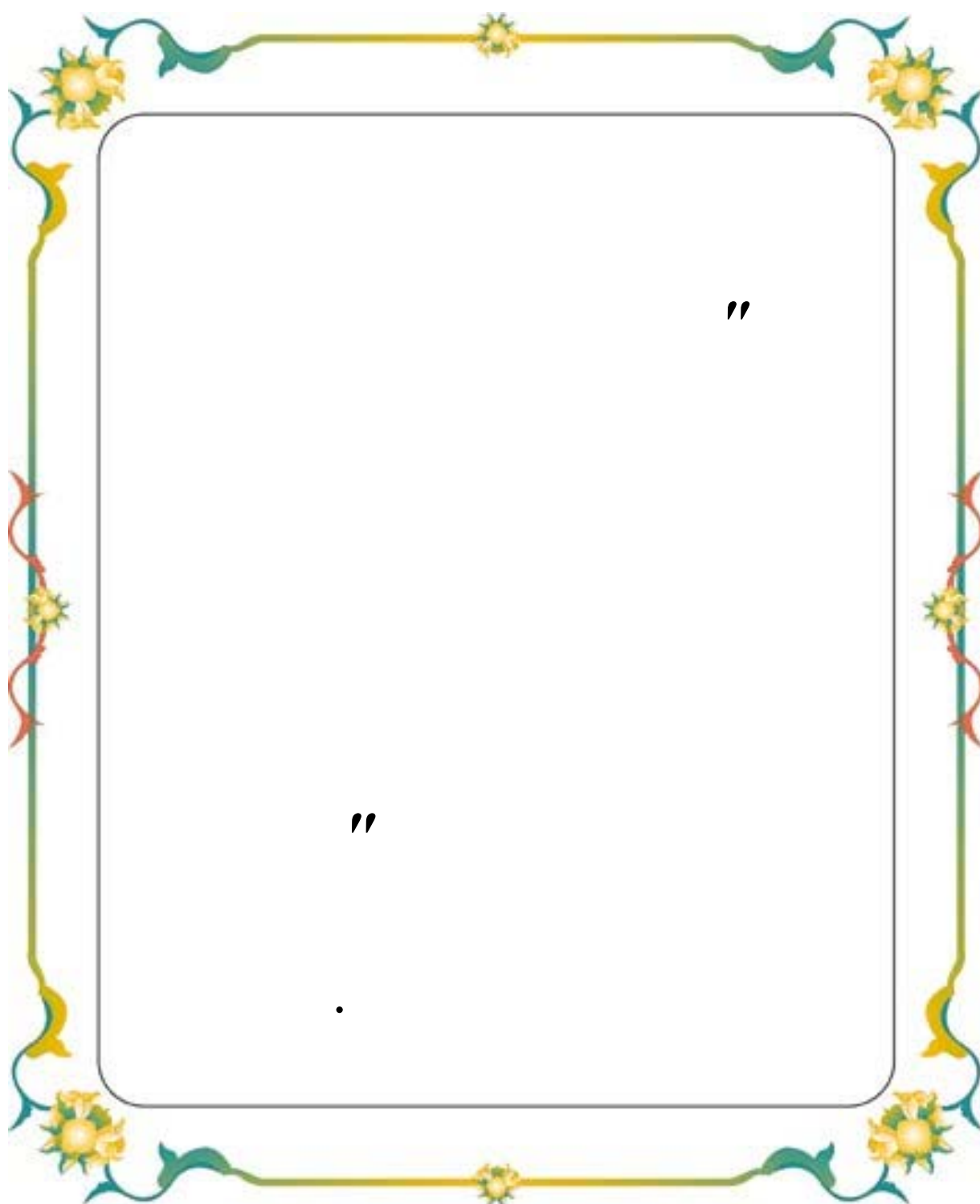
Mme. **I. AIT SAB**

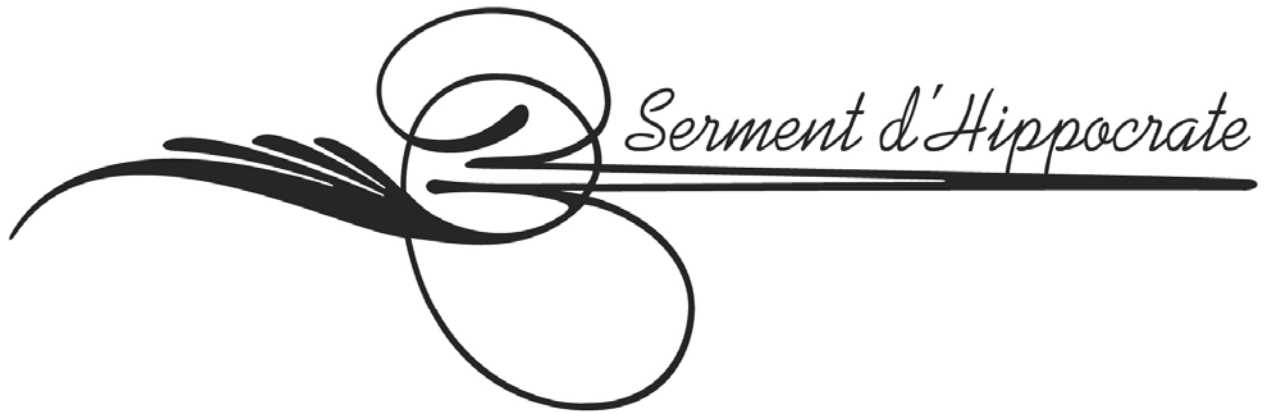
Professeur agrégé de Pédiatrie

Mr. **R. EL FEZZAZI**

Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

JUGES





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

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

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

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.

LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen

: Pr. Ahmed OUSEHAL

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABBASSI	Hassan	Gynécologie-Obstétrique A
AIT BENALI	Saïd	Neurochirurgie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
EL HASSANI	Selma	Rhumatologie
EL IDRISSI DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale
ESSADKI	Omar	Radiologie

FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A
TAZI	Imane	Psychiatrie

PROFESSEURS AGREGES

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
AMAL	Said	Dermatologie
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
ASRI	Fatima	Psychiatrie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
AKHDARI	Nadia	Dermatologie
BENELKHAÏAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
CHABAA	Laila	Biochimie
DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
ARSALANE	Lamia	Microbiologie- Virologie
ATMANE	El Mehdi	Radiologie
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BEN DRISS	Laila	Cardiologie
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie

BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
CHAIB	Ali	Cardiologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
DRISSI	Mohamed	Anesthésie -Réanimation
EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
EL JASTIMI	Said	Gastro-Entérologie
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie - pathologique
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie

HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HERRAG	Mohammed	Pneumo-Phtisiologie
HERRAK	Laila	Pneumo-Phtisiologie
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
LAOUAD	Inas	Néphrologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MOUFID	Kamal	Urologie
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
QACIF	Hassan	Médecine Interne
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation

RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZOUGAGHI	Laila	Parasitologie –Mycologie

REMERCIEMENTS

A

NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

PROFESSEUR Mohamed SBIHI

Professeur d'enseignement supérieur en Pédiatrie. Au CHU Mohammed VI de Marrakech. Chef de service de la pédiatrie B



C'est pour moi un grand honneur que vous acceptiez de présider ma thèse et de siéger parmi cet honorable jury. J'ai toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles ainsi que votre modestie qui restent exemplaires. Qu'il me soit permis de vous exprimer ma reconnaissance et mon grand estime pour votre personne.

A

NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE

PROFESSEUR Mohamed OULAD SAIAD

*Professeur Agrégé en Chirurgie Général Pédiatrique Au CHU Mohammed VI de Marrakech
Chef de service de la Chirurgie Générale pédiatrique*



Je vous remercie pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et j'ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide. Vous m'avez reçu en toute circonstance avec sympathie et bienveillance.

Votre compétence, votre dynamisme, votre rigueur et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en moi une grande admiration et un profond respect.

Je voudrais être digne de la confiance que vous m'avez accordée et vous prie, cher Maître, de trouver ici le témoignage de ma sincère reconnaissance et profonde gratitude.

A

NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

PROFESSEUR Zakaria DAHAMI

Professeur Agrégé en Urologie Au CHU Mohammed VI de Marrakech



Je vous ai très reconnaissante de l'honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail. Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre disponibilité seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession. Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.

A

NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE

PROFESSEUR Imane AIT SAB

Professeur agrégé en Pédiatrie B



Je vous remercie de m'avoir honoré par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur me touche infiniment et je tiens à vous exprimer ma profonde reconnaissance. Veuillez accepter, chère Maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et notre profond respect

A

NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE

PROFESSEUR Redouane EL FEZZAZI

Professeur agrégée en chirurgie générale pédiatrique Au CHU Mohammed VI



Merci d'avoir accepté de juger mon travail. Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont toujours suscité notre admiration. Je vous exprime ma reconnaissance pour le meilleur accueil que m'avez réservé. Veuillez croire à l'expression de ma grande admiration et mon profond respect

Je remercie également

NOTRE MAITRE ET PROFESSEUR KAMILI

Professeur assistant en chirurgie pédiatrique générale



Votre sympathie, votre rigueur, votre professionnalisme et vos qualités humaines sont tout à votre honneur.

Merci pour les éclaircissements et l'aide que vous avez apportez à la réalisation de ce travail.



Au personnel de la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.

*Au personnel médical et paramédical du CHU MED VI DE
MARRAKECH,*

*A nos maîtres et tous ceux qui ont contribué un jour à notre éducation et
formation de médecin*

ABREVIATION

JPU	: jonction pyélourétérale
VES	: voie excrétrice supérieure.
SFU	: société d'urologie fœtale.
RVU	: reflux vésico-urétéral
N	: nombre
A-H	: Anderson Hynes
ANH	: hydronéphrose anténatale
DPPA	: Diamètre antéro-postérieur du bassin
RI	: index de résistance
UIV	: urographie intra-veineuse
AUSP	: arbre urinaire sans préparation
ECBU	: étude cyto bactériologique des urines
Créat	: créatinine
DTPA	: L'Acide Diéthylène Triamine-Pentacétate
DMSA	: L'Acide DiMercaptoSuccinique
MPR	: multiplanar reformatting
SSD	: surface-shaded display
MIP	: maximum intensity projection
VRT	: volume rendering techniques
UCR	: L'uréthrocystographie rétrograde
IRM	: L'imagerie par résonance magnétique nucléaire
NAG	: N-acétyl-Glucosaminidase
GGT	: Gamma-Glutamyl-Transférase
TGF-β	: Transforming-Growth-Factor-Beta
MCP-1	: Monocyte-Chemotactic-Peptide-1
EGF	: l'Epidermal-Growth-Factor

PLAN

INTRODUCTION.....	1
GENERALITES.....	3
I-DEFINITION.....	4
II-RAPPEL HISTORIQUE.....	4
III-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	5
1-Le pronéphros ou rein primitif.....	6
2-Le mésonéphros ou corps de Wolff.....	6
3-Le métanéphros ou rein définitif.....	7
IV- RAPPEL ANATOMIQUE.....	9
1-Anatomie descriptive.....	9
1.1-Morphologie du rein.....	9
1.2-Les conduits excréteurs du haut appareil urinaire.....	10
a- Les petites calices.....	11
b- Les grandes calices.....	11
c- Le bassinet.....	12
d- La jonction pyélo-urétérale.....	12
e- L'uretère lombaire.....	13
2-Rapports vasculaires.....	13
2.1-La vascularisation rénale.....	13
2.2-Rapports vasculaires de la jonction pyélo-urétérale.....	15
V- PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE.....	15
1-Rappel sur la physiologie normale des voies excrétrices hautes.....	15
1.1-Dans les conditions basales.....	16

a- La cinétique de la VES.....	16
b- La pression et les potentiels électriques dans la VES.....	16
c- Les caractéristiques de l'onde contractile.....	16
1.2-L'adaptation aux variations physiologiques.....	17
1.3-Comment expliquer la dynamique des voies excrétrices supérieures.....	17
a- Par électrophysiologie.....	17
b- Par le péristaltisme.....	18
c- Par le système nerveux.....	19
2-Modifications urodinamiques au cours de l'obstruction de la JPU.....	19
2.1-Dans l'obstruction complète	19
2.2-Dans l'obstruction incomplète.....	20
3-Retentissement rénal.....	20
4-L'infection.....	21
5-Rôle dans la lithogénèse.....	21
V-ETIOLOGIES.....	21
1-Obstruction primaire.....	21
1.1-Obstacles organiques.....	21
a- Sténose	21
b- Anomalie de l'insertion urétérale.....	22
c- Brides fibreuses et adhérences.....	23
d- Vaisseaux	23
e- Association reflux-jonction.....	24

f- La mobilité rénale :cause d'une obstruction intermittente ?.....	24
1.2-Obstruction fonctionnelle.....	25
2-Obstruction secondaire.....	25
MATERIELS ET METHODES.....	26
I-MATERIEL D'ETUDE.....	27
II-FICHE D'EXPLOITATION.....	27
RESULTATS.....	31
I-EPIDEMIOLOGIE.....	32
1-Age.....	32
2-Sexe	32
3-Latéralité.....	33
II- CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE.....	33
III- DIAGNOSTIC CLINIQUE.....	35
IV- EXAMENS PARACLINIQUES.....	36
1-Type d'examens effectués	36
2-Bilan radiologique.....	36
2.1-Echographie rénale unidimensionnelles.....	36
2.2-U.I.V.....	38
2.3-Scintigraphie au DTPA.....	38
2.4- Cystographie rétrograde.....	38
2.5-Uroscanner.....	38
3-Bilan biologique.....	39
3.1-ECBU.....	39

3.2-Fonction rénale.....	39
V-PRISE EN CHARGE INITIALE.....	39
VI-GESTE OPERATOIRE.....	39
1-Voie d'abord.....	39
2-Geste chirurgical.....	40
VII-SUITE POST-OPERATOIRE.....	41
1-Drainage.....	41
2-L'évolution post-opératoire.....	41
VIII- SUIVIE.....	41
DISCUSSION.....	42
I-EPIDEMIOLOGIE.....	43
1-Répartition selon l'âge.....	43
2-Répartition selon le sexe.....	44
3-Répartition selon la latéralité.....	45
II-DIAGNOSTIC CLINIQUE	45
1-Circonstance de découverte.....	46
1.1-Diagnostic anténatal.....	46
1.2-Diagnostic post-natal.....	46
a- La douleur.....	47
b- Masse abdominale.....	49
c- Découverte fortuite.....	49
1.3- Complications.....	50

a- Hématurie.....	50
b- Insuffisance rénale.....	50
c- Infection	50
d- La lithiase.....	51
e- Hypertension artérielle.....	51
f- Rupture de la poche hydronéphrotique.....	51
2- Examen clinique.....	53
III-DIAGNOSTIC PARACLINIQUE.....	54
1-Examens radiologiques.....	54
1.1-L'échographie rénale.....	54
1.2-U.I.V.....	60
1.3-La scintigraphie.....	67
1.4-L'uroscanner.....	71
1.5-Uréthrocystographie rétrograde.....	73
1.6-Imagerie par résonnance magnétique nucléaire.....	73
1.7-Le test de Withaker.....	74
2-Examens biologiques.....	75
IV-TRAITEMENT.....	77
1-En anténatal.....	77
2-En post-natal.....	79
2.1-Traitement médical (Antibioprophylaxie).....	79
2.2-Néphrostomie percutanée	79

2.3–Traitement chirurgical.....	80
a– Chirurgie à ciel ouvert.....	80
a.1–Techniques chirurgicales.....	80
a.2–Drainage.....	86
b–Traitement endoscopique.....	88
b.1–Dilatation simple.....	88
b.2–Endopyélotomie antérograde.....	89
b.3–Endopyélotomie rétrograde.....	90
b.4–Endopyélotomie par Acusise.....	91
c–Pyéloplastie laparoscopique.....	92
2.4–Indications thérapeutiques.....	99
V–RESULTATS ET COMPLICATIONS.....	101
1–Chirurgie classique	101
2–Techniques endoscopiques	103
3–Pyéloplastie laparoscopique	105
VI–PRONOSTIC.....	106
CONCLUSION.....	108
RESUMES.....	111
BIBLIOGRAPHIE.....	115

INTRODUCTION

L'hydronéphrose, est une pathologie assez fréquente, souvent de cause congénitale, elle est complexe et est à l'origine de beaucoup de controverse de part son diagnostic et sa prise en charge thérapeutique.

Le diagnostic peut être fait aussi bien à la période post natale comme à la période prénatale bénéficiant de l'essor qu'a connu l'échographie obstétricale qui permet de poser un diagnostic anténatal précoce, améliorant ainsi la prise en charge qui débutera dès la mise en évidence de l'hydronéphrose.

Le « gold standard » du traitement des obstacles de la jonction pyélo-urétérale demeure la pyéloplastie chirurgicale réalisée selon le principe proposé par Anderson, Hynes et kuss. Cette technique a fait la preuve de sa fiabilité grâce à de très bons résultats confirmés par de nombreuses séries, et à leur stabilité dans le temps.

Les voies d'accès de la jonction sont variées : la chirurgie conventionnelle, la voie endoscopique et récemment la voie laparoscopique.

Le but de notre travail réalisé au service de chirurgie pédiatrique générale au CHU Mohamed VI de Marrakech, est de montrer –à travers l'étude de 40 observations– la problématique du diagnostic dans le contexte marocain qui se fait dans la majorité des cas au stade symptomatique et les modalités de prise en charge thérapeutique.

Pour mener à bien ce travail, nous nous sommes fixés les objectifs suivants :

- **Objectif général** : étudier le SJPU dans le service de chirurgie pédiatrique générale du CHU Mohamed IV.

 - **Objectifs spécifiques** :
 - ✓ Etudier les aspects épidémiologiques et cliniques du SJPU .
 - ✓ Apprécier la place des examens complémentaires dans le diagnostic du syndrome de JPU.
 - ✓ Evaluer les différentes méthodes de prise en charge thérapeutique du syndrome de JPU.
-

GENERALITES

I-DEFINITION :

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale (JPU) est une obstruction due le plus souvent à un obstacle fonctionnel, plus rarement anatomique de nature généralement congénitale et est responsable d'une dilatation pyélo-calicielle secondaire à un défaut permanent ou intermittent de l'évacuation des urines pyéliquies, avec parfois un retentissement sur le parenchyme rénal. (1,2)

Ce syndrome n'est pas nécessairement à évolution progressive, dans la mesure où le degré de dilatation peut varier dans le temps chez le même sujet, autrement le syndrome de jonction pyélo-urétérale fréquent surtout chez le nouveau-né et le nourrisson peut se manifester tardivement chez le grand enfant et l'adulte. (3,4).

II- RAPPEL HISTORIQUE :

L'hydronéphrose était déjà connue à la fin du 17ème siècle.

Elle a été décrite sous le nom de:

1. Hydrops renalis par RUDOLPH et FRANZ.
2. Expansio renum ou hernia renalis par RYSH.
3. Hydrorenal distension par J.JOHNSON(3).

Et c'est M.P BAYER qui a évoqué le terme d'hydronéphrose dans son traité des maladies des reins en 1841(5).

-G.SIMON est le premier à pratiquer la néphrectomie le 2 Avril 1869. Il est aussi le premier à monter une sonde urétérale, après taille vésicale, bien avant la première cystoscopie de NITTE (3).

-1881: KEHRER a décrit des grosses hydronéphroses avec obstruction incomplète ou même intermittente. A la même année KRAUSE donne une description histologique des lésions au niveau du rein (3).

-1886 : G.M. STAPLES a publié dans la J.A.M.A (the Journal of the American Medical Association) 71 cas d'hydronéphrose traités par néphrectomie ou néphrostomie (5).

- 1891 : KUSTER a pratiqué une résection de la partie haute de l'uretère avec réimplantation dans le bassin (3).
- 1898: ALABARRAN a publié dans son traité de médecine opératoire la plupart des procédés chirurgicaux dans ce domaine(3).
- 1923: QUINBY a attiré l'attention sur les vaisseaux anormaux croisant la jonction pyélo-urétérale. A la même année SCHWZER a décrit sa technique de plastie Y.V(3).
- 1929 : VON LICHTENBERG a rapporté 37 cas de rétrécissement de la jonction pyélo-urétérale.

Ces 37 cas ont nécessité (3,5) :

- 11 néphrectomies d'emblée.
 - 11 FENGERS.
 - 5 Plasties type VON, LICHTENBERG.
 - 10 abstentions.
- 1937: FOLEY a repris la technique Y.V de SCHWYZER en l'améliorant(3).
 - 1943: DAVIS a décrit la technique d'intubation urétérale(3).
 - 1947: HAMILTON -STEWART a décrit la néphroplicature (3).
 - 1949: ANDERSON et HYNES ont décrit la résection-anastomose de la JPU (amélioré par Kuss un an plus tard): actuellement c'est la technique de référence (3,5).

III- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE L'APPAREIL UROGENITAL [6, 7, 8]

(SCHEMA 1) :

Les malformations congénitales du système uro-génital sont multiples et complexes. Le rappel du développement embryonnaire normal est indispensable à la bonne compréhension des anomalies qui peuvent survenir à son niveau durant la vie fœtale. Le développement du système urinaire est entièrement intégré à celui du système génital aussi bien chez la femme que chez l'homme. Tous les deux se développent au dépend du mésoblaste qui prolifère le long de la

paroi postérieure de la cavité abdominale. En effet, le mésoblaste qui apparaît au cours de la gastrulation va se différencier en trois portions qui sont : Le mésoblaste para axiale, le mésoblaste intermédiaire, le mésoblaste latéral.

Le mésoblaste intermédiaire : qui se met en place le 17ème jour de la vie intra utérine entre les deux autres portions du mésoblaste entièrement à l'origine de l'appareil uro génital. A partir de ce mésoblaste intermédiaire, trois structures rénales se mettent en place suivant une succession cranio caudale ; ce sont respectivement : le pronéphros, le mesonephros, le metanéphros.

1. Le pronéphros ou rein primitif (schéma 1a)

Le pronéphros ou nephrotomes cervicaux apparaît à la fin de la 3ème semaine de la vie intra utérine. Il est représenté par 7 à 10 amas cellulaires pleins ou tubulaires. Ces nephrotomes régressent dans l'ordre de leur apparition et disparaissent tous à la fin de la 4ème semaine.

Le pronéphros est donc transitoire et non fonctionnel.

2. Le mesonephros ou corps de Wolff (schéma 1b) :

Le mesonephros ou rein intermédiaire apparaît au cours de la 4ème semaine de la vie embryonnaire au niveau thoracique.

En effet au cours de la régression de l'appareil pronephrotique, les nephrotomes creusent en vésicules et s'allongent pour former les 1ers tubules du mesonephros. Ces tubules s'allongent rapidement et un glomérule interne se forme en leur extrémité médiale alors qu'à l'extrémité opposée, il pénètre dans le canal pronephrotique. On parle en ce moment du canal mesonephrotique ou canal wolff. A la fin de la 4ème semaine, le canal de Wolff se creuse d'une lumière et rejoint le cloaque. Le bourgeon urétéral va apparaître dans la partie caudale du canal de wolff. A la fin du 2ème mois seuls persistent un petit nombre de tubule et de glomérule mesonephrotique le reste ayant régressé. Le devenir du canal de Wolff est déterminé par le sexe de l'embryon. Il dégénère dans le sexe féminin chez l'homme, il donne avec les tubules

mesonephrotiques les conduits génitaux : le canal déférent, le canal éjaculateur et la vésicule séminale. Les gonades quant à eux proviennent de la crête génitale apparue à la 4ème semaine entre le mesonephros et le mésentère dorsal.

3. Le metanéphros ou rein définitif (schema1 d) :

En même temps qu'a lieu la régression de l'appareil mesonéphrotique, le metanéphros apparaît d'abord lombosacré, il devient lombaire puis vertébral par la suite.

Le bourgeon urétéral apparu à la fin de la 4ème semaine se développe en direction craniodorsale et pénètre dans le blastème metanephrogène. L'extrémité distale du bourgeon enveloppé par le blastème metanephrogène se divise en deux branches qui seront les futurs grands calices. Au même moment s'individualise au niveau du cloaque, en avant de l'éperon périnéal qui est apparu en même temps que le bourgeon urétéral le sinus urogénital primitif. A la fin de la 6ème semaine, un autre canal se forme parallèlement au canal de Wolff : c'est le canal de Muller ou canal para néphrotique. Il descend comme le canal de Wolff s'abouche dans le cloaque. Les canaux para néphrotiques persistent chez l'embryon de sexe féminin et disparaissent en presque totalité chez l'embryon de sexe masculin. Les grands calices dans le tissu metanephroge ne vont subir d'autres transformations et le bourgeon urétéral donnera enfin de compte naissance à l'uretère, au bassinet, aux calices et aux tubules rénaux. Le sinus urogénital quant à lui laisse distinguer trois portions : la 1ère portion située dans la partie haute donnera naissance à la vessie, la 2ème portion qui est pelvienne donne l'urètre postérieur chez l'homme, la 3ème portion ou partie péniennne du sinus uro génital donnera l'urètre postérieur chez le garçon et chez la fille une petite portion de l'urètre et le vestibule.

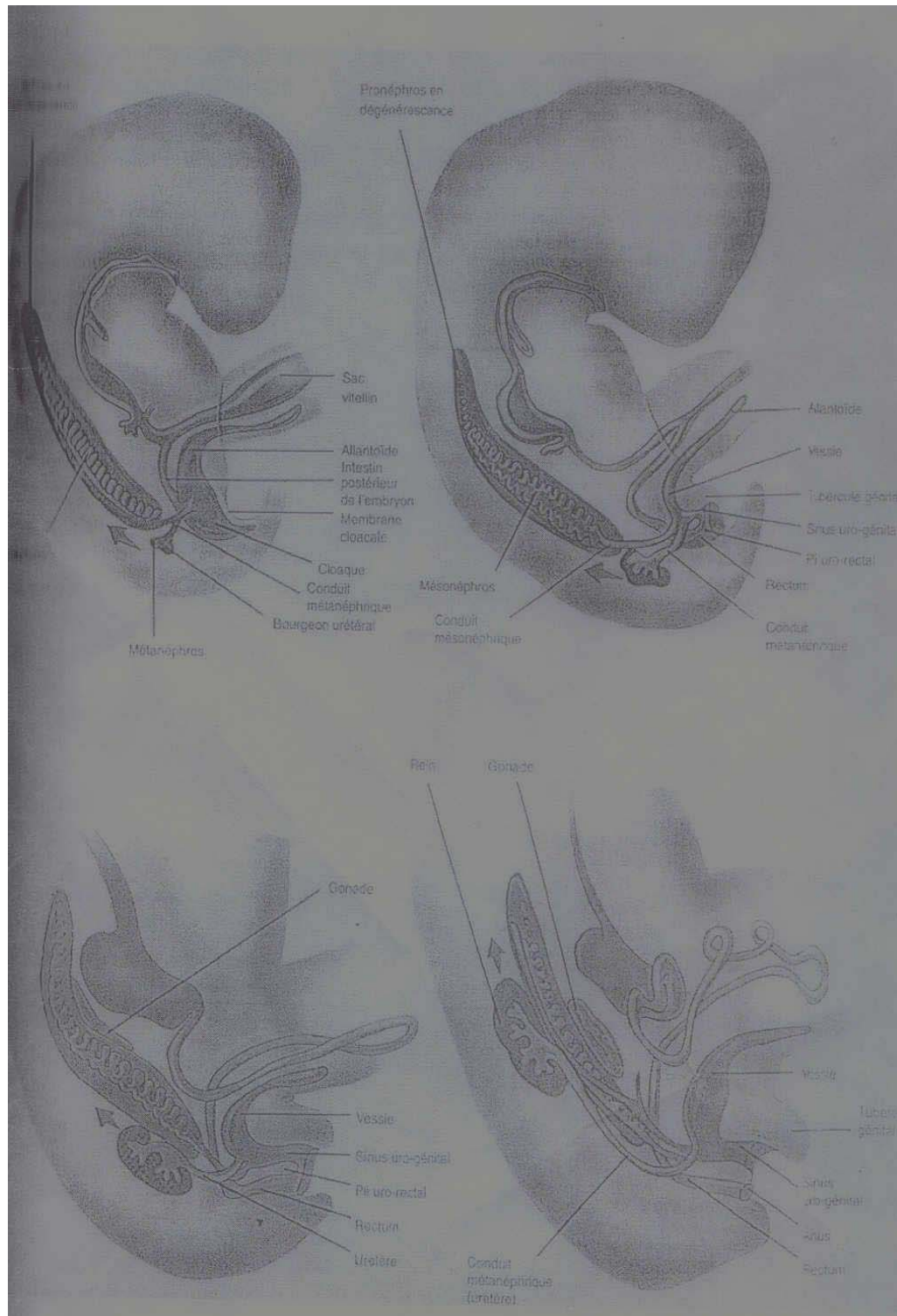


Schéma 1 : Développement embryologique du système urinaire d'après Tortora G.J. et Grabowski S.R.[7]

IV-RAPPEL ANATOMIQUE :

La connaissance précise de l'anatomie du haut appareil urinaire et de la vascularisation rénale revêt une importance primordiale dans le traitement chirurgical du syndrome de jonction pyélourétérale.

Les rapports de la jonction pyélourétérale sont variables. En effet, il faut savoir que les vaisseaux à destinée polaire inférieure croisant l'uretère sont retrouvés dans 25 à 39 % des cas de sténose primitive de la jonction pyélo-urétérale. Cependant, il est actuellement reconnu que leur présence n'est qu'un facteur secondaire, mais aggravant dans l'évolution des obstacles primitifs de la jonction pyélourétérale (9,10).

1 – Anatomie descriptive: (11 ,12)

Le rein est un organe pair rétro-péritonéal, occupant la partie supérieure de la fosse lombaire ayant la forme d'un haricot.

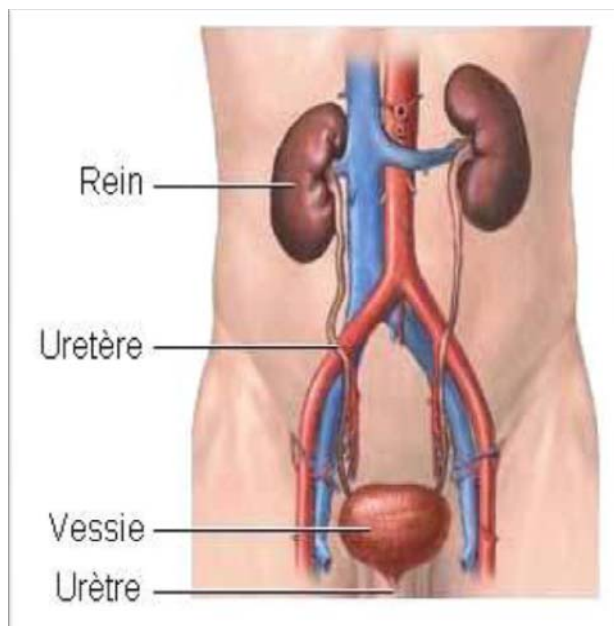


Figure 1 : Situation générale des reins au niveau de l'abdomen (13)

1.1 – Morphologie du rein : (Figure 2)

Le parenchyme rénal se compose de 2 parties.

- ✚ Une substance médullaire centrale : à laquelle fait suite l'appareil excréteur. Elle est formée d'une série de cônes : les pyramides de Malpighi dont la base périphérique est hérissée de dentelures : les pyramides de Ferrein, alors que le sommet proémine dans le sinus rénal, et constitue les papilles rénales.
- ✚ Une substance corticale périphérique : contient les pyramides de Ferrein. Par ailleurs, elle entoure et délimite entre elles, les pyramides de Malpighi.

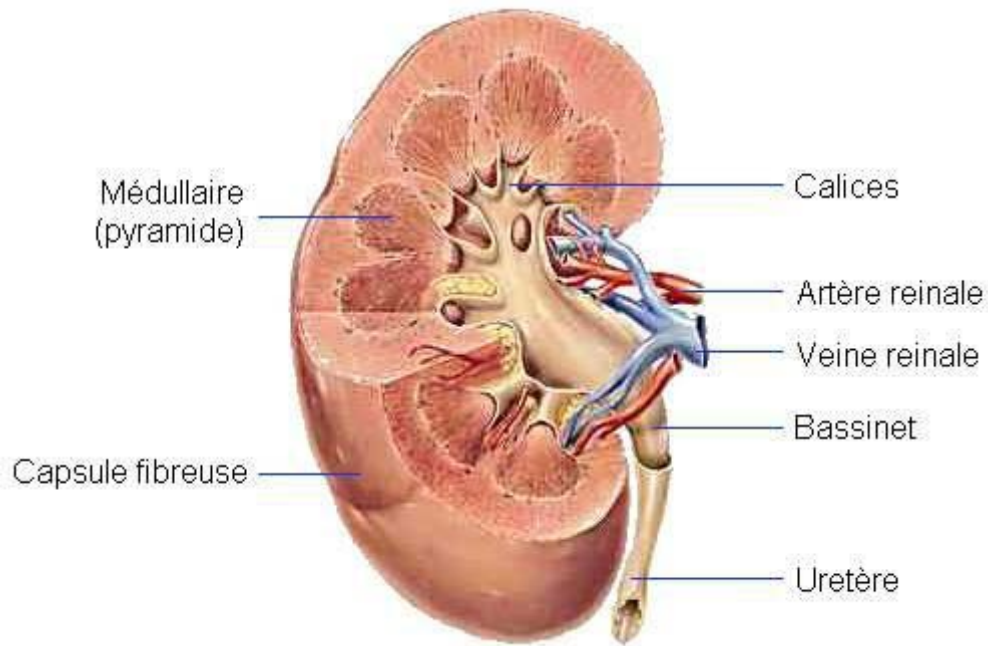


Figure 2 : Morphologie du rein (13)

1.2-Conduits excréteurs hauts du rein : (Fig3)

Les voies d'excrétion commencent dans le sinus rénal par des tubes courts : les petits calices, qui se jettent dans les grands calices ; ceux-ci se réunissent pour former le bassinnet.

Ce dernier se rétrécit peu à peu de haut en bas, se continue jusqu'à la vessie par l'uretère.

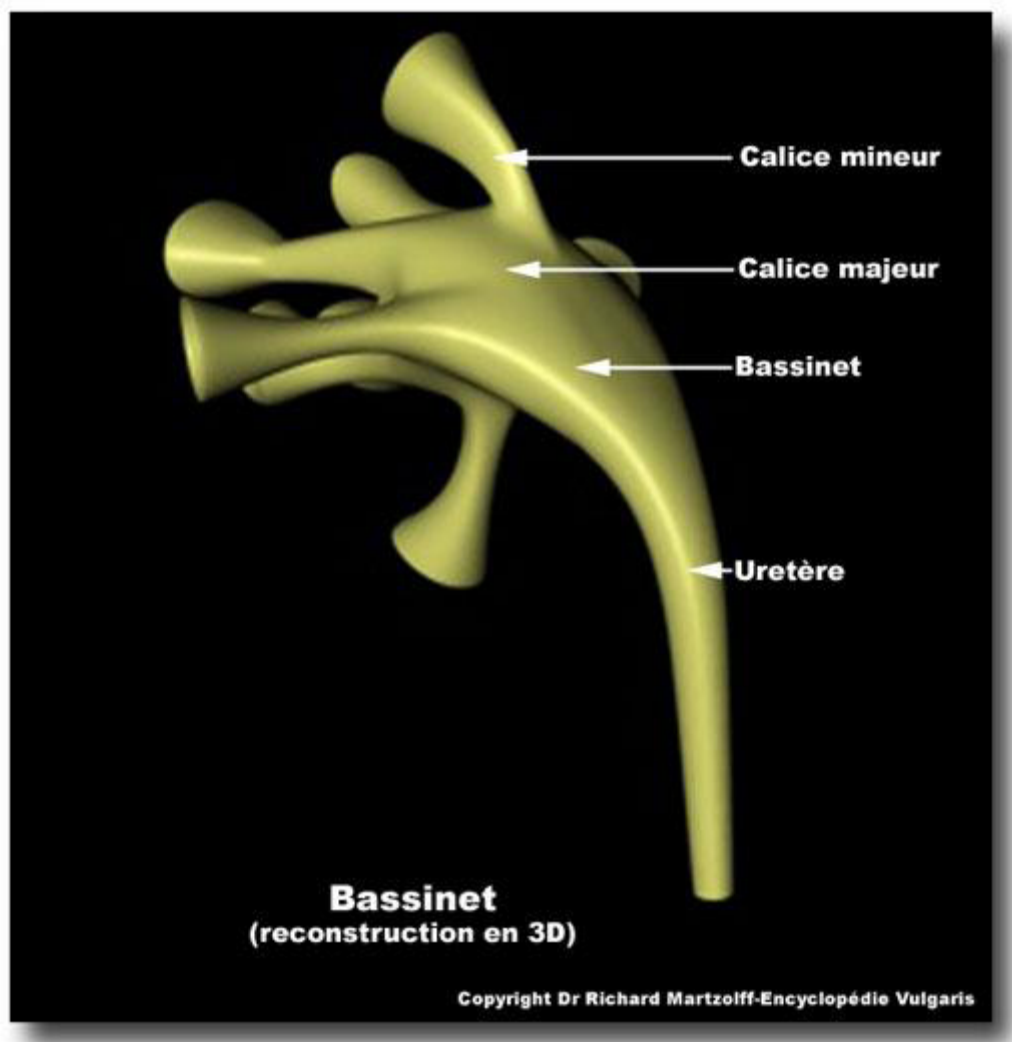


Figure 3 : Les conduits excréteurs hauts du rein (13)

a- Les petits calices :

Ce sont des canaux membraneux longs de 1cm environ dont le nombre est égal à celui des papilles : 6 à 15.

Ils s'insèrent par une extrémité un peu élargie tout autour de la base d'une papille.

b- Les grands calices :

Les petits calices se réunissent par groupes de 2 à 3 formant les grands calices.

On en compte ordinairement 3 : Supérieur, moyen, inférieur.

c-le bassinnet :

Le bassinnet revêt la forme d'un entonnoir membraneux à base supéro-externe formé par la réunion des grands calices et à sommet inféro-interne situé un peu au-dessus du pôle inférieur du rein où il se continue par le segment initial de l'uretère. Sa morphologie et ses dimensions sont variables. Suivant la disposition des calices, on distingue des bassinets ampullaires, les calices étant alors très courts, et le bassinnet large, facilement explorable et au contraire des bassinets ramifiés, les calices étant alors particulièrement longs et se réunissant tardivement à la partie toute externe du sinus rénal. La capacité du bassinnet et des calices est d'environ 3 à 8 cc.

Du point de vue topographique, la partie inférieure du bassinnet se projette sur un plan passant par le bord inférieur de la deuxième costotide lombaire, sa base répondant à la verticale réunissant les deux premières costotides lombaires. La totalité des calices est logée profondément à l'intérieur du sinus rénal où les petits calices se disposent en deux rangées, antérieure et postérieure, le bassinnet au contraire est extra-rénal et représente le plan le plus postérieur du pédicule rénal.

d-La jonction pyélo-urétérale :

L'erreur, fréquemment commise, est de penser que le bassinnet est un réservoir s'évacuant de façon intermittente et que la JPU puisse être assimilée à un sphincter ou à une zone privilégiée telle la jonction urétéro-vésicale.

En endoscopie, la JPU présente un rétrécissement relatif. Par contre, il existe au niveau de la JPU une courbure importante. Les cavités pyélo-calicielles étant orientées en dehors et en arrière, d'où l'intérêt d'optiques angulées ou d'appareils souples pour explorer les calices et le bassinnet.

L'anatomie de la JPU peut être modifiée par la présence de vaisseaux polaires inférieurs qui peuvent, soit comprimer, soit plus vraisemblablement exagérer un obstacle anatomique présent à son niveau.

L'étude des jonctions normales montre qu'aucun élément macroscopique ou microscopique ne permet d'individualiser les JPU et en particulier la musculature qui passe du

bassinets à l'uretère en modifiant progressivement son orientation.

e- L'uretère lombaire

Il présente un aspect fusiforme aplati d'arrière en avant, avec un trajet vertical légèrement oblique en bas et en dedans. Il chemine dans l'espace cellulo-graisseux rétropéritonéal, adhérent seulement au péritoine pariétal postérieur. Il peut être refoulé en dedans et se rapprocher de la ligne médiane à hauteur de L5 si le muscle psoas est particulièrement développé.

L'uretère lombaire droit est situé en dehors de la veine cave inférieure dont il est relativement proche alors que l'uretère gauche est plus à distance de l'aorte. A hauteur de L3, l'uretère lombaire est croisé en avant par les vaisseaux gonadiques. Les rapports antérieurs de l'uretère lombaire sont : à droite, l'accolement du deuxième duodénum, plus bas que le fascia de Told droit, le mésocolon puis l'iléon terminal; à gauche, l'angle duodéno-jéjunal, le fascia de Told gauche, le mésocolon gauche puis le sigmoïde.

2- Rapports vasculaires :(11,12)

2.1 Vascularisation rénale :

A droite comme à gauche, l'artère rénale se divise en deux branches avant d'atteindre le bord interne du bassinets :

- une branche antérieure, prépyélique, volumineuse;
- une branche postérieure, rétropyélique.

La distribution artérielle intra-hilaire et intra-parenchymateuse, étudiée par de nombreux auteurs, a permis d'établir une segmentation rénale. Malgré la variabilité relative des territoires artériels et des segments rénaux, nous retiendrons la segmentation décrite par GRAVES:

- la branche prépyélique vascularise les segments apical, inférieur, antéro-supérieur et antéro-inférieur.
-

- la branche rétropyélique vascularise le segment postérieur.

Les veines sont largement anastomosées entre elles dans le rein et à travers la capsule. Elles ne semblent pas se prêter à une systématisation particulière. En général, il existe deux ou trois troncs antérieurs, prépyéliqués assez volumineux se réunissant au bord supéro-interne du bassinnet à des branches rétropyéliqués.

La partie initiale de l'uretère et du bassinnet est vascularisée le plus souvent par une collatérale de l'artère rénale. Cette artère urétérale supérieure constitue la partie initiale d'une arcade longeant le bord interne de l'uretère pour s'anastomoser avec des branches de l'aorte et des vaisseaux génitaux. Les veines constituent un plexus latéro-urétéral interne et externe et s'anastomosent avec les veines de la capsule rénale, les troncs collecteurs péripyéliqués et la veine rénale.

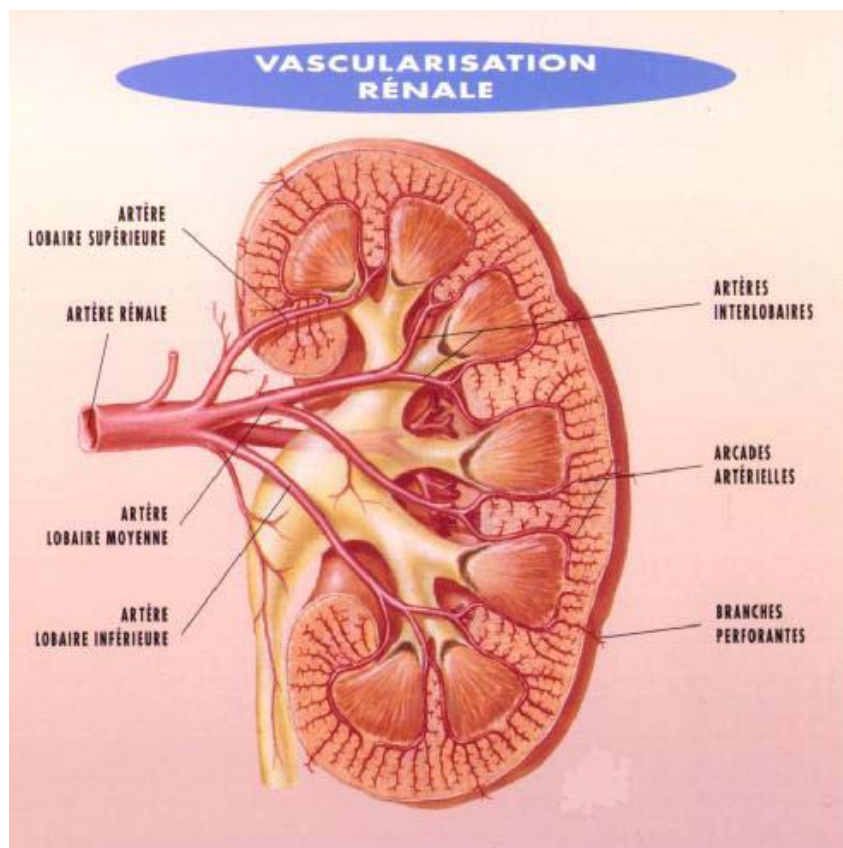


Figure 4 : Vascularisation rénale (13)

2.2– Rapports vasculaires de la jonction pyélo–urétérale :

Les travaux de SAMPAIO (14) ont contribué à mieux déterminer une zone de moindre risque vasculaire. Des moulages de résine polyester de 146 reins d'autopsie ont permis la représentation tridimensionnelle des cavités pyélocalicielles, des veines et artères hilaires. Son étude a porté sur la description précise des rapports vasculaires de la JPU.

Ainsi, dans 65,1 % des cas, il a été trouvé un étroit rapport entre une artère et/ou une veine et la face antérieure de la jonction pyélo–urétérale. Et cela correspondait dans 45,2 % des cas à un pédicule segmentaire antéro–inférieur.

Par contre, la face postérieure de la jonction pyélo–urétérale ne présente un rapport étroit avec un vaisseau (artère et/ou veine) que dans 6,2 % des cas. Il s'agit soit d'un pédicule rétropyélique, soit d'une veine tributaire de la veine rénale. Mais, l'uretère sous-jonctionnel sur 1,5 cm est croisé sur sa face postérieure par un vaisseau dans 20,5 % des cas (14).

V–PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE :

1 – Rappels sur la physiologie normale des voies excrétrices urinaires hautes :

La physiologie de la voie excrétrice supérieure (VES) se résume à transporter l'urine, résultat de la transformation de l'ultrafiltrat glomérulaire, à travers les pores de la papille, du rein à la vessie dans les meilleures conditions de confort et de sécurité.

Ainsi le comportement de la voie excrétrice supérieure dans les conditions basales et en hyperdiurèse est connu depuis longtemps.

La raison d'un tel comportement est régie par ses propriétés visicoélastiques et contractiles. Le rôle joué par le système nerveux est incertain.

Les caractéristiques hydrodynamiques de ce transport actif résultent d'une confrontation permanente entre les forces de propulsion et les forces de résistance. (15)

1.1 – Dans les conditions basales :

a-La cinétique de la VES:

La forme de la VES vue sous scopie varie constamment. Les calices et la bassinets sont plus ou moins remplis et communiquent plus ou moins largement entre eux. Le segment opacifié de l'uretère, contenant le bolus urinaire se déplace de haut en bas.

La théorie classique et ancienne dite « des CYSTOIDES » fut admise par la plupart des auteurs. Pour JEAN AUVERT (16), il ne s'agit pas d'un anneau péristaltique de contraction descendant régulièrement tout le long de l'uretère. Le phénomène est discontinu et met en jeu successivement les deux ou trois segments fonctionnels de l'uretère : les cystoïdes.

La théorie récente selon OHLSON.L (17) stipule que l'anneau de contraction péristaltique part du fond d'un calice et s'étend sans interruption jusqu'à l'orifice urétéral.

b-La pression et les potentiels électriques dans la VES :

La pression basale est basse de 0 à 10 cm d'eau.

La pression de contraction augmente de haut en bas, son amplitude est généralement inférieure à 5 cm d'eau dans le bassinets et souvent imperceptible.

La plupart des auteurs signalent une augmentation de l'amplitude de la pression du bassinets vers la vessie.

c- Les caractéristiques de l'onde contractile :

La durée des contractions varie de 1 à 10 secondes, le plus souvent entre 3 et 5 secondes.

La fréquence des contractions diminue de haut en bas.

La vitesse de déplacement des ondes se situe entre 20 et 40 mm/s en moyenne 30 mm/s.

1.2- L'adaptation aux variations physiologiques :

En hyperdiurèse inférieure à 10 ml/mn : la fréquence, et l'amplitude augmentent, mais c'est également l'augmentation du volume du bolus qui est le principal mécanisme d'adaptation. La propulsion de l'urine reste encore assurée par le péristaltisme urétéral.

Lorsque la diurèse est supérieure à 10 ml/mn, les bolus fusionnent, et la pression n'est plus enregistrable, car elle se confond avec la pression basale très élevée. On note que la totalité de la voie excrétrice est dilatée mais non atone. Le transport de l'urine est assuré dans ce cas par la pression hydrostatique, égale des calices à la jonction urétéro-vésicale.

1.3- Comment expliquer la dynamique des voies excrétrices supérieures :

a-Par électrophysiologie :

La contraction musculaire est l'expression mécanique de phénomènes électriques au niveau de la membrane cellulaire musculaire. Au repos, grâce à son métabolisme, elle maintient une différence de potentiel de part et d'autre de sa membrane cytoplasmique. Il existe des cellules qui peuvent se dépolariser spontanément et qui sont appelées « Pace maker ».

Leur potentiel d'action est caractérisé par :

- ✓ Sa forme et sa rythmicité particulière.
- ✓ Sa fréquence supérieure à celle des autres cellules musculaires.

La présence de ces cellules « pace maker » est fortement suspectée dans la région pyélo-calicielle. Ce qui fait dire à BUZELIN (18) que la voie excrétrice supérieure a son propre « noeud sinusal ». Il a noté que la fréquence des contractions spontanées in vivo et in vitro est plus élevée dans la région pyélocalicielle que dans l'uretère. Lors d'une hyperdiurèse, l'augmentation des contractions urétérales débute toujours à la jonction pyélo-urétérale.

En cas de diurèse normale, on note 12 contractions calicielles pour 3 contractions urétérales. La fréquence des contractions urétérales est réglée à la jonction pyélo-urétérale.

Il faut également souligner que la propagation des potentiels est exclusivement myogène. La dénervation chirurgicale, la transplantation réno-urétérale, l'inversion d'un segment d'uretère ne suppriment pas les contractions isopéristaltiques. C'est aussi un mode de propagation lent

(20 à 40 mm/s) et qui n'est pas bloqué par des poisons nerveux (18). La contraction d'un segment donné se fait à un rythme de 2 à 6 systoles par minute. Cependant, il fait remarquer que lors d'une anastomose urétéro-urétérale, la transmission des ondes péristaltiques est bloquée pendant 3 à 4 semaines. Le segment inférieur est acontractile ou animé de contractions ayant leur propre rythme.

b-Par le péristaltisme.:

Il représente la contraction musculaire qui propulse le bolus, et segmente la voie excrétrice. C'est la couche musculaire lisse de l'uretère, grâce à sa disposition hélicoïdale, qui permet d'assurer cette progression.

Le bassinot joue un rôle de réservoir anatomique à basse pression. Lors des contractions ses parois ne se collabent pas complètement, et la pression systolique se trouve uniformément répartie.

La contraction pousse le bolus dans la lumière grâce à un relâchement de l'uretère, sous-jacent, et un glissement de cette paroi urétérale sur son contenu. On assiste à une progression discontinue, l'uretère étant segmenté en une série de réservoirs fermés par des «écluses», et fonctionnant sur le principe « vessie sphincter» (18).

La pression urétérale varie ainsi continuellement entre un état basal en dehors du passage du bolus, et une certaine pression au moment de son passage.

D'autre part, l'augmentation de la puissance des contractions est également un phénomène purement musculaire.

La dimension et la vitesse du bolus sont constantes sur toute la hauteur de l'uretère, et s'il existe une différence de pression, il faut rechercher une différence de résistance le long du parcours du bolus. Dans l'uretère cette résistance dépend des propriétés visco-élastiques du matériau urétéral, de la taille et de la vitesse du bolus.

c- Par le système nerveux :

Il semble que l'influence du système nerveux central ne soit pas déterminante, l'uretère du rein transplanté ayant apparemment un fonctionnement normal. Il en est de même du système nerveux intrinsèque. Les études in vitro ont montré que les substances adrénérgiques augmentaient la fréquence et l'amplitude des contractions. Le système nerveux permettrait peut-être d'adapter la fréquence des contractions à la diurèse et à la pression intra-vésicale, mais ce ne sont encore que des hypothèses.

2- Modifications urodynamiques au cours de l'obstruction de la JPU:

2.1- Dans l'obstruction complète :

La principale conséquence urodynamique est une augmentation importante de la pression intra-cavitaire variable en fonction :

- ❖ du débit urinaire.
- ❖ de la fonction rénale préexistante.
- ❖ du caractère uni ou bilatéral de l'obstruction.

La pression pyélique monte rapidement et se stabilise en quelques minutes à sa valeur maximale de 50 à 100 cm d'eau, qui peut entraîner un reflux canalaire ou une extravasation par rupture d'un Fournix (19).

A partir de la 4^{ème} heure environ, la pression intra-cavitaire diminue progressivement jusqu'à des valeurs proches de la normale, en quelques jours à plusieurs semaines.

Les mécanismes, intervenant dans cette baisse progressive de la pression pyélique sont (20) :

- ✓ Une diminution secondaire de la tension pariétale du fait des propriétés viscoélastiques de l'uretère.
 - ✓ Une baisse de la force des contractions actives.
 - ✓ Un flux intra-rénal et la réabsorption par voie veineuse et lymphatique.
 - ✓ Extravasation d'urine au niveau du Fournix.
-

- ✓ Surtout une diminution de la filtration glomérulaire et de la sécrétion tubulaire.
- ✓ Cette chute de pression pyélique coïncide avec une réduction des concentrations d'urée, de créatinine et de l'osmolarité urinaire.

2.2– Dans les obstructions incomplètes :

On constate dans cette situation une diminution de la pression intra-urétérale du fait de la diminution de la filtration glomérulaire, et de la pression hydrostatique.

Face à cette nouvelle situation de diurèse, on va jusqu'à retrouver des niveaux de pression comparables à ceux d'uretères normaux non obstrués.

Cependant, on obtient des réactions obstructives aiguës pour des augmentations de débit inférieures aux valeurs normales. La distension au-dessus de l'obstacle augmente la fréquence du péristaltisme, mais cette réponse urétérale est moins importante qu'en cas d'obstruction aiguë sur un uretère sain. L'uretère s'allonge ou se dilate en augmentant sa propre capacité. A l'extrême la pression basale reste basse ainsi que la pression systolique. La contraction peut même disparaître, l'uretère se comportant alors comme un réservoir.

Après suppression même tardive de l'obstacle, il existe toujours une possibilité de reprise des contractions péristaltiques.

3– Retentissement rénal :

- L'obstruction de la JPU entraîne une série de modifications complexes.
 - Une réduction du débit sanguin rénal, qui est un phénomène constant, plus ou moins prononcé selon que l'obstruction est complète ou incomplète. En diminuant la diurèse, elle limite, l'hyperpression, mais elle entraîne ischémie, essentiellement dans la médullaire.
 - Une dilatation des cavités qui émousse les papilles et lamine le parenchyme dont l'épaisseur peut être réduite.
 - Un risque de destruction parenchymateuse évoluant vers l'insuffisance rénale si l'atteinte est bilatérale ou sur rein unique.
-

4- L'infection :

Le dysfonctionnement de la voie excrétrice supérieure génère l'infection qui à son tour entretient le dysfonctionnement et détermine au niveau du parenchyme rénal des lésions de pyélonéphrite.

5- Rôle dans la lithogenèse :

La stagnation urinaire et l'infection favorisent la genèse des lithiases rénales (Lithiases d'organe).

VI- ETIOLOGIES :

L'étiologie de l'obstruction de la jonction pyélo-urétérale reste à ce jour mal connue. Les investigations des différents auteurs ont permis de proposer plusieurs étiologies et plusieurs mécanismes physiopathologiques, parfois contradictoires (21, 22, 23).

1- Obstruction primaire :

1.1-Obstacles organiques :

a) Sténoses :

Différents types de sténoses ont été décrites :

Cussen (24) décrit une sténose anatomique de la lumière urétérale au niveau de la jonction. A l'histologie, il observe un épithélium transitionnel normal mais entouré par une couche musculaire lisse amincie et sans lésion de fibrose interstitielle. Il semblerait que l'obstruction dans ce cas soit à la fois anatomique et fonctionnelle. (23).

Dans d'autres cas, une hypertrophie anormale de la musculature urétérale au niveau de la jonction est observée (23).

D'autres auteurs ont décrit des lésions de sténose fibreuse vraie et leur fréquence a été estimée à 10% (25).

Les lésions de sténose peuvent également être dues à l'inflammation, la pyélourétérite donnant naissance à des lésions de fibrose sténosante (23).

L'obstruction peut aussi être due à l'existence de valves urétérales. Celles-ci, même si elles ont été décrites dès 1894 par Fenger (26), semblent être une étiologie rare. Par définition, les valves doivent comporter toutes les couches histologiques d'un uretère normal. Embryologiquement, elles seraient dues à la persistance de plicatures physiologiques de l'uretère durant la vie fœtale (23).

b) Anomalies de l'insertion urétérale :

Normalement l'uretère s'implante au point le plus déclive du pyélon permettant ainsi un drainage correct des urines. L'insertion haute de l'uretère constitue un obstacle à l'écoulement des urines et peut se comporter comme l'équivalent d'une valve urétérale.

Cette anomalie de l'insertion est souvent retrouvée au cours de l'exploration d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale. Son origine reste méconnue : s'agit-il d'une anomalie primaire responsable de l'obstruction ou d'une conséquence de la dilatation d'un pyélon en amont d'une sténose de la jonction ??

Broedel (27) a montré, dès 1907, que la dilatation progressive du pyélon en amont d'un obstacle de la jonction entraînait une rotation et une ascension de cette jonction aboutissant à une insertion haute de l'uretère. Cette anomalie de l'insertion aggravait à son tour l'obstruction par l'apparition d'un mécanisme à type de valve (23).

Dans tous les cas, même si cette insertion haute ne serait pas une étiologie primaire de l'obstruction, il est probable qu'elle joue un rôle dans la progression et l'aggravation d'une obstruction préexistante. Une obstruction minime au départ s'aggraverait ainsi progressivement à cause de la dilatation du pyélon et de l'ascension consécutive de l'insertion urétérale.

Il est intéressant de remarquer que les travaux de Koff (28, 29, 30) (voir chapitre physiopathologie) ont permis de classer le comportement hydrodynamique des insertions hautes de l'uretère parmi les obstructions volume-dépendant ou obstructions extrinsèques (23).

c) Brides fibreuses, adhérences :

La rareté de ces constatations et l'échec patent des urétérolyses amène à penser qu'elles sont secondaires à des phénomènes inflammatoires sur un bassinnet déjà distendu. Cette inflammation peut être due à une infection urinaire, à un processus lithiasique, ou à une ischémie transmurale consécutive à la distension pyélique (23).

Ainsi, dans la série de Park (23), ces lésions sont surtout retrouvées chez les patients les plus âgés avec une obstruction de la jonction symptomatique, ce qui est en faveur de leur apparition secondaire.

d) Vaisseaux :

La première description d'un vaisseau aberrant croisant la jonction a été faite par Charles Mayo en 1909 (31). Ces vaisseaux polaires inférieurs aberrants croisant la jonction peuvent prendre naissance de l'artère rénale, de l'aorte ou de l'artère iliaque (23). Leur fréquence est estimée entre 15 et 46 % des cas (25, 32, 33).

Pour Stephens, le vaisseau aberrant causerait une obstruction partielle en entraînant une angulation de la jonction pyélo-urétérale, sans lésions de fibrose ou de sténose (34). Son rôle étiologique reste controversé pour plusieurs autres auteurs (33, 35, 36).

Au cours de la vie embryonnaire, le rein subit une ascension du pelvis vers la région lombaire, associée à une rotation. Dans le pelvis, la vascularisation du rein est assurée par une branche pelvienne de l'aorte. Au cours de l'ascension, cette vascularisation sera assurée par des branches de plus en plus hautes de l'aorte, alors que les vaisseaux inférieurs dégénèrent au fur et à mesure. Il est possible qu'une anomalie temporelle ou spatiale de la migration entraîne la persistance d'un vaisseau aberrant, toujours polaire inférieur (23,37).

Fait notable, la fréquence des vaisseaux polaires inférieurs croisant la jonction est plus importante chez les adultes que chez les enfants présentant une anomalie de la jonction pyélo-urétérale (33). Il est possible que l'obstruction par vaisseau polaire inférieur soit une obstruction « acquise », le vaisseau initialement loin de la jonction étant rattrapé secondairement par la dilatation pyélique secondaire à une obstruction intrinsèque de la jonction. Le vaisseau polaire inférieur serait alors un facteur secondaire aggravant l'obstruction(33).

e) Association reflux – jonction :

L'association reflux-jonction intéresse environ 0,5 % des patients ayant un reflux vésico-urétéral. Quelques études ont cherché à établir une relation de causalité entre le reflux et l'obstruction de la jonction en invoquant une angulation due à la dilatation ou une sténose due à l'inflammation et provoquées par le reflux (23).

L'étude de Bomalaski (38) a montré l'absence de relation de causalité entre reflux et obstruction de la jonction. Il existe cependant une association statistique avec les reflux de haut grade, avec un risque de retrouver une obstruction de la jonction associée multiplié par cinq (38).

f) La mobilité rénale : cause d'une obstruction intermittente ? :

Le rein est un organe mobile qui se déplace avec la respiration et la position du corps autour de son hile qui est fixe (23). Il serait possible que des formes intermittentes d'obstruction de la jonction soient dues à une excessive mobilité du rein par rapport à l'uretère et l'apparition d'une angulation dans certaines positions. Ainsi l'étude d'Ellis a objectivé, en réalisant le test de Whitaker dans différentes position, l'existence de véridiques obstructions intermittentes et n'apparaissant que dans certaines positions. Cependant, il s'agissait uniquement d'obstructions post-opératoires (39).

1.2– Obstruction fonctionnelle :

Il s'agit du mécanisme le plus étudié et le plus plausible. Dans ce cas, il s'agit d'un trouble de la transmission des ondes péristaltiques au niveau de la jonction avec constitution d'un segment apéristaltique. L'uretère peut apparaître normal dans son calibre mais il existe une obstruction fonctionnelle. Des anomalies histologiques structurales et ultrastructurales, observées par Foote (40), Notley (41) Hanna (42) et Starr (43) pourraient expliquer cette dysfonction : perte de l'architecture musculaire spiralée, disposition longitudinale des fibres, excès de collagène, rupture des connexions des fibres musculaires.

Ce type de sténose peut également se retrouver plus en aval au niveau de l'uretère.

2– Obstruction secondaire :

Les hydronéphroses secondaires peuvent se voir à la suite de n'importe quel obstacle au niveau de la jonction : sténose inflammatoire urétérale, tumeur urothéliales siégeant au niveau de la jonction, compression extrinsèque par une tumeur ou un ganglion, calcul enclavé au niveau de la jonction (22).

De même, l'obstruction peut survenir en post-opératoire, avec la constitution d'une fibrose pariétale urétérale (par dévascularisation et ischémie) et/ou péri-urétérale (secondaire à un urinome) (25).

Les étiologies proposées pour les anomalies de la jonction pyélourétérale sont donc multiples et leur importance respective variable selon les auteurs.

La série la plus intéressante est celle de Park (23) qui a colligé systématiquement les étiologies retrouvées sur 151 patients. Il retrouve dans la plupart des cas une association de plusieurs étiologies. Une sténose intrinsèque était invoquée dans environ 75 % des cas et un vaisseau aberrant incriminé dans 11% des cas. Cependant la majorité de ces patients (plus exactement 88% des sténoses intrinsèques et 93% des vaisseaux aberrants) présentaient une autre cause d'obstruction associée : insertion anormale de l'uretère, bride fibreuse, fibrose péri-urétérale. 7% des patients avaient une anomalie d'insertion isolée.

MATERIELS ET METHODES

I-MATERIEL D'ETUDE :

Notre étude est une étude rétrospective s'étalant sur 4ans allant du mois de Janvier 2006 au mois de Mai 2010.

On a inclus tous les cas de JPU admis au service, qu'ils soient isolés ou associés à une autre pathologie du tractus urinaire.

L'étude a recueillie 40 cas de JPU (soit 46 reins atteints) dont 27 garçons et 13 filles et leurs âges variait de 9jours à 15ans.

Les informations ont étaient recueillie selon une fiche d'exploitation pré- établie.

II-Fiche d'exploitation des dossiers :

Syndrome de jonction pyélo-urétérale :problème
diagnostic et thérapeutique

- N° de la fiche :
 - N°d'entrée :
 - Adresse :
 - Téléphone :
 - Date d'entrée :
 - Date de sortie :
 - Nombre d'hospitalisation :
-

Infection urinaire : oui non

–Insuffisance rénale :

–Anurie :

–Autres :

Histoire de la maladie :

- Durée d'évolution :
- 1ère consultation :

Examen clinique :

- Fièvre :
- Masse abdominale :
- Gros rein :
- Autres :

Examen paraclinique :

I– Echographie rénale :

- Dilatation :
- Etat du parenchyme
- Lithiase :
- Rein controlatéral :

II – UIV :

- AUSP :
- Après injection :
- Rein muet :

III – autres :

- ECBU :
 - Fonction rénale : urée = créat =
 - Scintigraphie :
-

Syndrome de jonction pyélourétérale chez l'enfant

- Uroscanner :
- Anomalies urologiques associées :

Prise en charge :

- Traitement médical :
- Néphrostomie préopératoire :
 - Durée :
 - Opacification par la néphrostomie :
- Décision préopératoire :
 - Néphrectomie : oui non
 - Pyéloplastie : oui non
 - Autres :

Geste opératoire :

- Vaisseaux polaires :

Suite post opératoire :

- Drainage : oui non durée :
- Complications post opératoires :
- Reprise :

Suivie :

- Evolution:
 - Clinique :
 - Echographie de contrôle :
 - Recul :
-

RESULTATS

I- EPIDEMIOLOGIE :

1-Age :

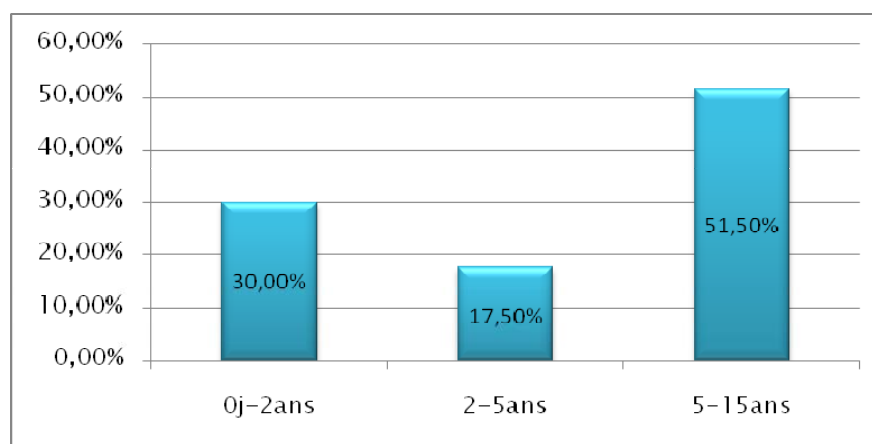


Figure 5 : Répartition de la maladie selon l'âge

L'âge moyen de nos patients était de 5,6 ans avec des extrêmes allant de 9jours à 15ans. L'étude de la répartition des jonctions par tranches d'âge montre qu'il existe un pic de fréquence au niveau de la tranche d'âge 5-15ans. Les patients âgés de moins de 2ans représentent la deuxième tranche d'âge par ordre d'importance.

2-Sexe :

Nous retrouvons une nette prédominance masculine avec 67,5% de garçon et 32,5% de fille.

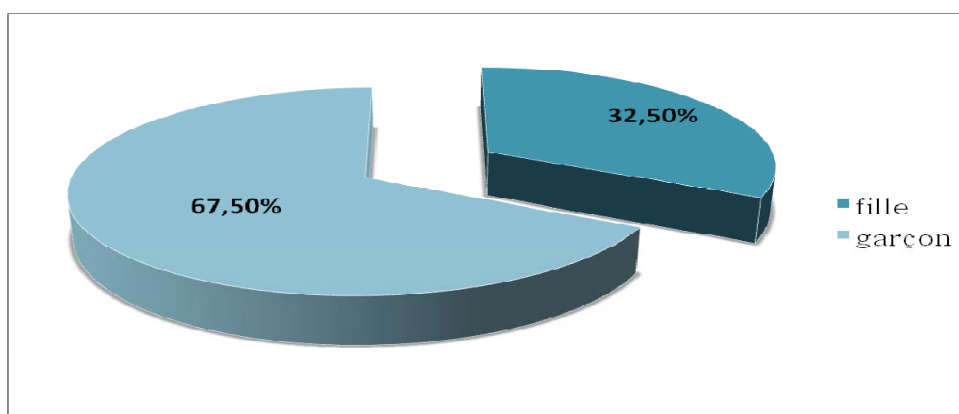


Figure 6 : Répartition de la maladie selon le sexe

3-latéralité :

Dans notre étude l'atteinte rénale gauche était la plus fréquente avec un pourcentage de 52,5%. La découverte d'une jonction bilatérale était retrouvée dans 20% des cas.

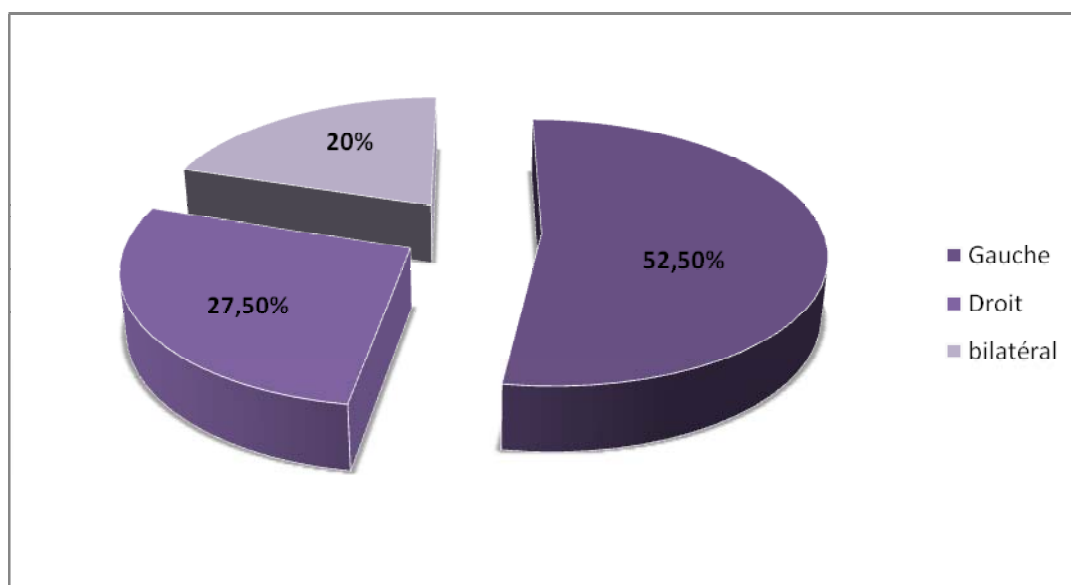


figure 7 : Répartition selon le coté

II-Circonstances de découverte :

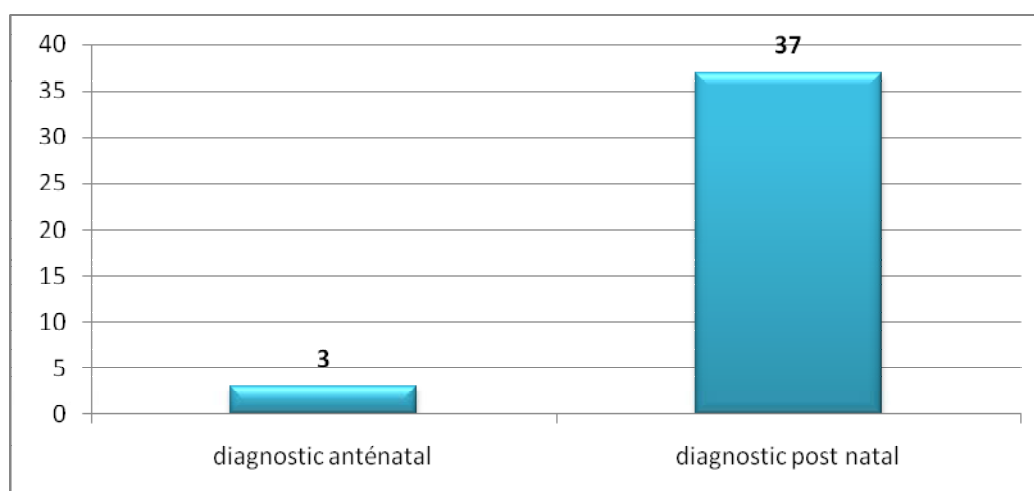


Figure 8 : Période de découverte du syndrome de JPU

Le syndrome de JPU était de découverte anténatale dans notre série chez seulement 3 malades soit 7,5% tandis que le reste était de découverte tardive c'est-à-dire au stade symptomatique.

Le maître symptôme de révélation du syndrome de JPU est la douleur retrouvée dans 62,5% des cas. Il s'agissait surtout de douleurs abdominales notées chez 15 malades. Tandis que les douleurs lombaires ont permis de révéler l'anomalie de la jonction dans 10 cas.

Le deuxième tableau révélateur de l'anomalie est la palpation d'une masse abdominale avec un pourcentage de 15%. Cette masse était dans la majorité des cas notée par les parents, rarement par un personnel de la santé.

La découverte fortuite du syndrome–retrouvée également dans 15% des cas.

L'insuffisance rénale était retrouvée chez 3 malades (soit 7,5%).

Les autres circonstances de découverte étaient plus rares à savoir:

- ✚ L'anurie (2malades).
- ✚ La fièvre (4malades).
- ✚ L'hématurie (2malades).
- ✚ L'anémie (1 malade).

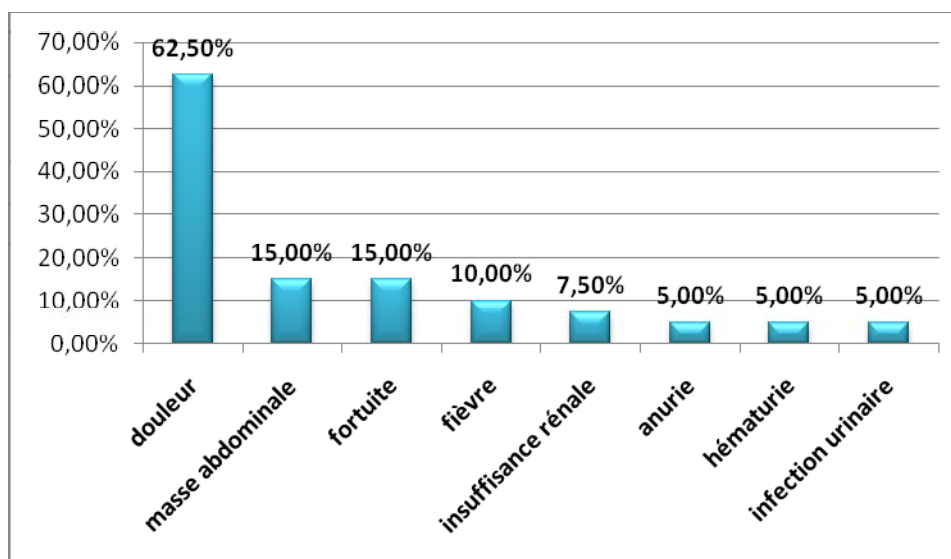


Figure 9 : Les principaux signes révélateurs du syndrome de JPU

La durée moyenne d'évolution des symptômes chez l'ensemble de nos patients était de 4,8 mois avec des extrêmes allant de 12h à 4ans.

Tableau 1 : durée d'évolution des symptômes

	Valeur
Durée d'évolution moyenne des symptômes	4,8 mois
Durée d'évolution médiane des symptômes	24 mois
Durée d'évolution minimale	12h
Durée d'évolution maximale	4ans

III- DIAGNOSTIC CLINIQUE :

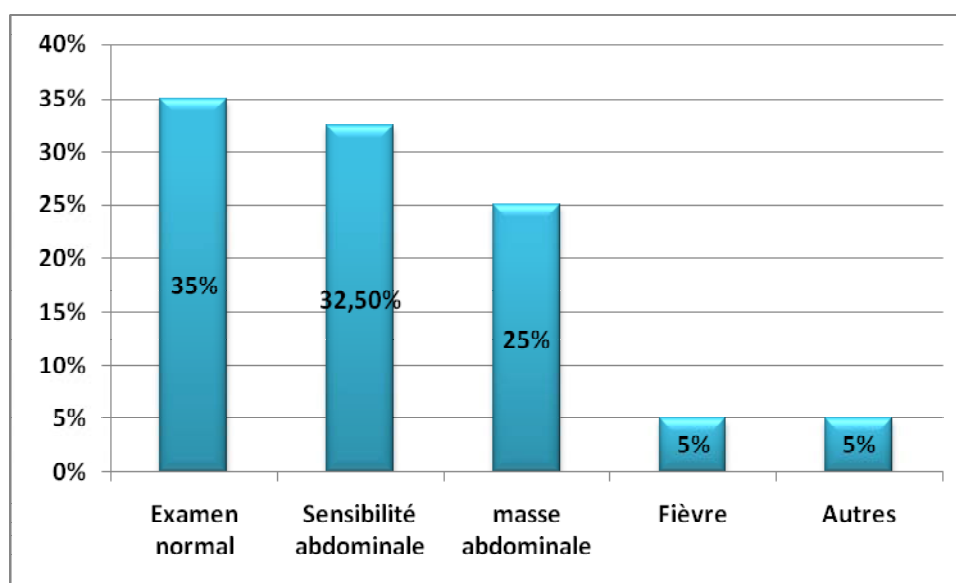


Figure 10 : Données de l'examen clinique

L'examen à l'admission était pauvre voire normal chez 35% des malades. Une sensibilité à la palpation des fosses lombaires était retrouvée dans 32,5% des cas alors que le contact lombaire en rapport avec un gros rein représentait 25% de l'ensemble de nos résultats. Une fièvre était retrouvée chez seulement 5% des patients.

L'examen a permis également la mise en évidence d'une infiltration œdémateuse (1 cas d'insuffisance rénale) et d'un épanchement abdominal intra-péritonéal (dans un cas de traumatisme abdominal).

IV- EXAMENS PARA-CLINIQUES :

1-Type d'examens effectués :

Tableau 2 : Les différents examens pratiqués

BILANS	N	%
Echographie abdominale	38	95%
U.I.V	24	60%
Scintigraphie	1	2.5%
Uroscanner	3	7 ,5%
ECBU	25	62.5%
Fonction rénale	33	82,5%
Cystographie	6	15%

2-Bilan radiologique :

2.1-Echographie rénale :

L'échographie a été réalisée chez 38 malades soit 95% des jonctions. L'anomalie de la jonction était gauche dans 52,5%, droite dans 27,5% et bilatérale dans 20% à l'échographie.

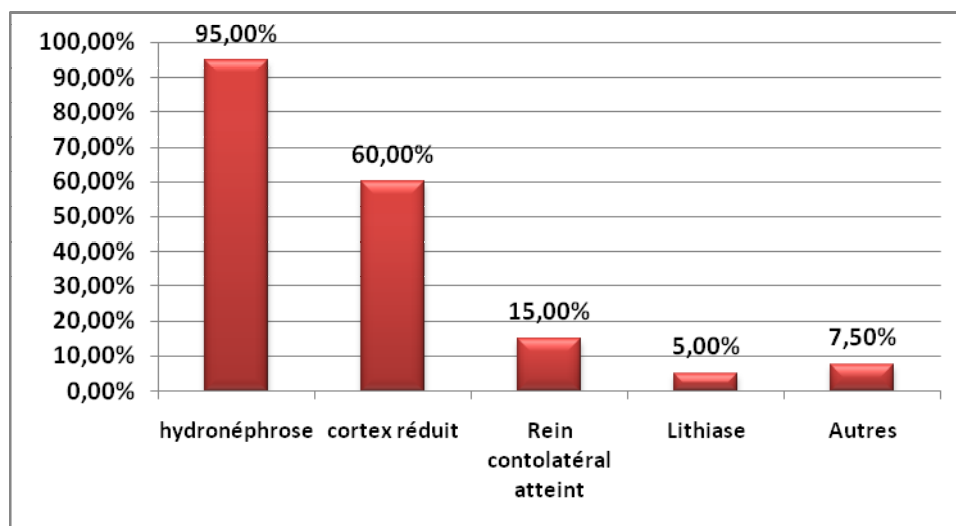


Figure 11 : Les différents signes visualisés à l'échographie rénale

La dilatation pyélocalicielle était retrouvée dans 95% des cas alors que l'index cortical était réduit chez 60% de nos jeunes patients.

Dans 15% des cas on avait noté une discrète hypertrophie rénale controlatérale compensatrice.

Cet examen a permis également la mise en évidence de 2 cas de lithiases et d'autres anomalies qu'on détaillera dans le tableau 3

Tableau 3 : Anomalies homolatérales associées à découverte échographique:

Anomalies	N
Lithiase	2
Dysplasie rénale multi kystique	2
Rein ectopique	1
Urinome périrénal	1
pyonéphrose/phlegmon périnéphrétique	1

2.2-U.I.V :

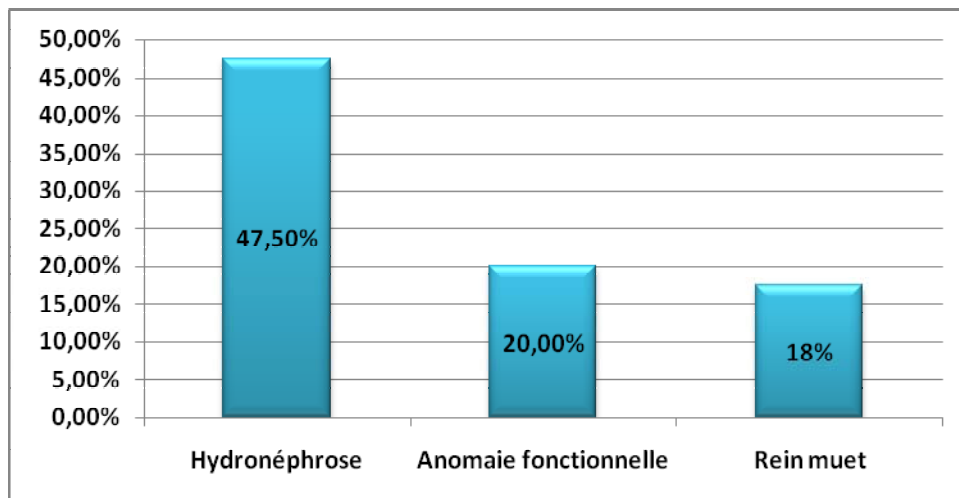


Figure 12 : Les résultats de l'urographie intra-veineuse

Une dilatation évidente était présente dans 47,5% des cas.

Les anomalies fonctionnelles c'est-à-dire retard de sécrétion et d'excrétion étaient retrouvées dans 20% des cas, tandis qu'elle montrait un rein muet dans 18% des cas.

2.3- Scintigraphie au DTPA :

- ✚ Réalisé chez 1 malade avec rein pelvien gauche muet à l'UIV.
- ✚ La fonction rénale résiduelle était de 38%.

2.4- Cystographie rétrograde :

- ✚ Réalisée chez 6 malades suspectés d'avoir un RVU associé et toutes sont revenues normales.

2.5- Uroscanner :

- ✚ Réalisé chez 3 malades dont 2 se plaignaient de masses abdominales et le 3^{ème} présentait un traumatisme abdominal avec épanchement pleural et péritonéal.

- ✚ En plus de confirmer le SJPU, l'uroscanner a mis en évidence la présence de collection périrénale chez 2 malades.

3- Bilan biologique :

3.1 -Etude cyto bactériologique des urines (ECBU):

- ✚ Examen effectué chez 24 malades soit 60% des cas.
- ✚ Il est revenu positif chez 12,5% (5 malades).
- ✚ Les germes retrouvés sont : E.coli dans 60% des cas.

3.2-la fonction rénale :

- ✚ Réalisée chez 80% de nos malades (soit 32 malades).
- ✚ 5malades avaient une insuffisance rénale biologique soit 12,5% mais seulement 3malades avaient un tableau clinique d'insuffisance rénale.

V-PRISE EN CHARGE INITIALE :

Tableau 4: Les modalités de prise en charge initiale

	Antibiothérapie	Néphrostomie	Décision préopératoire	
			Pyéloplastie	Néphrectomie
N	9	8	30	9
%	22.5	20	75	22,5

VI-GESTE OPERATOIRE :

1-Voie d'abord :

La voie d'abord a été dans la quasi-totalité une lombotomie antéro- latérale dans 81% des cas tandis que la voie postérieure a été sollicitée chez seulement 19% de nos malades.

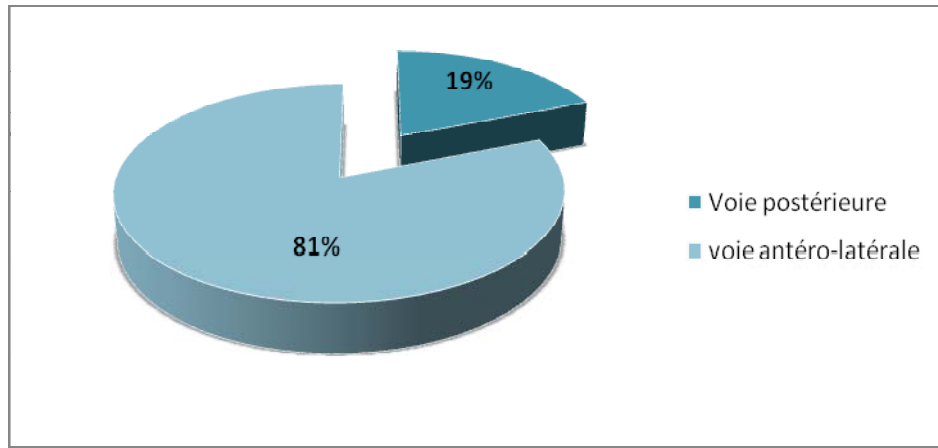


Figure 13 : Les différentes voies d'abord chirurgicales

2-Geste chirurgical :

Une pyéloplastie avec résection de la jonction et anastomose urétéro-pyélique (intervention d'Anderson hynes) a été réalisée dans 75% des cas. L'autre plastie était de type d'anastomose urétéro-calicielle dans 1 seul cas soit 2,5%. Enfin la néphrectomie était indiquée dans 22,5% des cas.

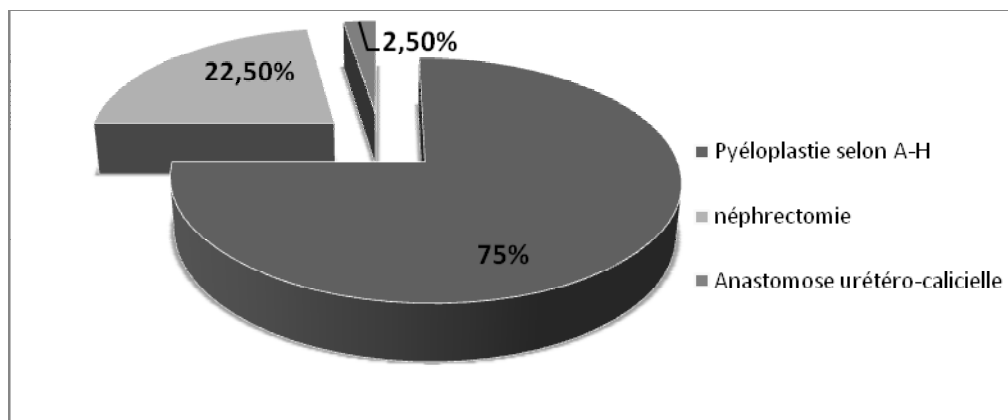


Figure 14 : Nature des gestes opératoires

🚦 A noter que les vaisseaux polaires ont été découverts par opérateur chez 3 malades soit 7,5% et leur traitement a consisté en un décroisement des vaisseaux associé à la pyéloplastie selon Anderson-Hynes.

- ✚ Le traitement d'une lithiase rénale a eu lieu en même temps que la pyéloplastie chez un malade.

VII-SUITES POSTOPERATOIRES :

1-Le drainage :

- ✚ Le drainage par une sonde de néphrostomie trans-anastomotique a été fait chez tous les malades ayant bénéficié de pyéloplastie soit sur 37 reins atteints.

- ✚ La durée moyenne du drainage est de 12 jours.

2-L'évolution post opératoire :

- ✚ Les suites post op étaient simples chez 39 malades.
- ✚ 1 seul malade a présenté une sténose de l'anastomose-suite à une chute accidentelle du drain à J1 du post opératoire- avec reprise par la même incision à J5 du post opératoire.

VIII-LE SUIVIE :

- ✚ 17 de nos malades ont été perdus de vue.
 - ✚ L'évolution était bonne chez la majorité des patients
 - ✚ et les moyens de surveillance étaient :
 - l'examen clinique : disparition de la douleur
 - L'échographie rénale : -réduction de l'hydronéphrose.
- conservation du cortex.
 - ✚ Le recul était de 2 mois à 48 mois avec une moyenne de 20 mois.
-

DISCUSSION

Le syndrome de la JPU est la plus fréquente des uropathies malformatives (13,8%) après le RVU (45,8%) (44) et la première malformation obstructive du haut appareil urinaire (1,45).

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

I-EPIDEMIOLOGIE :

Selon Sikandar Mughal (46) la fréquence du syndrome de JPU est de 1/500 à 1/1250 à la naissance, et son incidence annuelle est évaluée à 5 / 100000 dans la population générale (47).

L'existence de cas familiaux suggère une prédisposition génétique. Une hérédité dominante autosomale a été évoquée mais non prouvée (48).

1-Répartition selon l'âge :

L'âge moyen de découverte de l'anomalie de la jonction a subi une évolution majeure ces dernières années grâce au progrès du diagnostic anténatal et sans doute à la généralisation de la pratique de l'échographie. Les anciennes séries rapportent que 80% des syndromes de JPU étaient découverts entre 30 et 80ans (49,50) avec un âge moyen allant de 22 ,7(51) à 40ans (52)

Actuellement, aux Etat- Unis et en Europe, la quasi totalité des anomalies de la jonction sont découvertes et traitées avant l'âge de 1an (21). La série de Wiener (53), portant sur les 555 anomalies de la jonction opérées entre 1970 et 1992 dans les comtés de Durham et Orange, en Caroline du Nord, montre une multiplication par 6 des pyéloplasties effectuées chez des enfants âgés de moins d'un an dans les dix dernières années associée à une nette diminution des cas plus âgés.

La moyenne d'âge de découverte du syndrome de JPU était de 4,6 ans dans la série de Mughal (46) qui comprenait 25 patients dont l'âge variait de 2mois à 13ans dont 56%

appartenait à la tranche d'âge 2–5 ans. Sheu (54), quant à lui, avait une moyenne d'âge de 1,75 ans avec une population âgée de 15 jours à 12,5ans.

Dans notre étude l'âge des malades variait de 9jours à 15ans avec une moyenne d'âge de 5,6 ans et la tranche d'âge la plus représentée était de 5à 15 ans avec un pourcentage de 51,5%, rejoignant ainsi l'étude de Mughal (46). Par contre elle est dépassée de loin par les études Mezghani et Viville. (51,52).

2-Répartition selon le sexe :

La plus part des auteurs rapportent une prédominance masculine avec une proportion allant de 55 à75% *(21,22,) et un sexe ratio dépassant 2/1(1).

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

Tableau 5 : Répartition selon le sexe dans la littérature :

Auteurs	Masculin (%)	Féminin (%)
Sheu (54)	82,3	17,6
Kouranloo(55)	47,6	52,3
Mughal (46)	60	40
Galifer (56)	67,3	32,8
Lopez (57)	65,2	34,8
Juskiewenski(58)	55	45
Grapin (59)	59	41
De Petriconi (60)	50	50
Notre série	67,5	32,5

Dans notre étude on note également une prédominance du sexe masculin avec un pourcentage de 67,5% lequel est proche des résultats de Galifer (56) et Lopez (57). Ceci va à l'encontre des résultats de Kouranloo (55) qui montrent une prédominance féminine avec un pourcentage de 52,3%.

3-répartition selon la latéralité :

Classiquement, le syndrome de JPU prédominerait du côté gauche, particulièrement chez le nouveau-né avec approximativement 67% tandis que l'atteinte bilatérale est observée chez 10-40% (1).

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

Tableau 6 : Répartition selon la latéralité dans la littérature :

Auteurs	Coté gauche	Coté droit	Formes bilatérales
Mughal (46)	52%	44%	4%
Hyeyoung Lee (1)	67%	-	10—40%
Tsai (61)	72,2%	11,2%	12,7%
Galifer (56)	57%	43%	11,2%
Lopez (57)	39,1%	60,9%	-
Sheu (54)	69,6%	23,5 %	6,9%
Notre série	52 ,5%	27,5%	20%

Dans notre étude, on a noté également une prédominance du coté gauche avec des pourcentages très proches de ceux trouvés par l'étude de Mughal (46), alors qu'on est dépassé de loin par l'étude de Tsai (61) où l'atteinte gauche représentait 72%. Par contre nos résultats allaient à l'encontre de l'étude de Lopez (57) qui rapportait une supériorité de l'atteinte droite avec un pourcentage de 60,9%.

II-DIAGNOSTIC CLINIQUE :

Dans les pays développés, le diagnostic du syndrome de JPU est désormais posé durant la vie fœtale grâce à l'échographie anténatale. Alors que dans les pays en voie de développement, le diagnostic est le plus souvent posé chez l'enfant et l'adulte jeune lors de la survenue des complications.

1–Circonstance de découverte :

1.1– Le diagnostic anténatal (62,63) :

L'hydronéphrose anténatale est diagnostiquée chez 1 à 5% de l'ensemble des grossesses (62) généralement entre la 16^{ème} et la 30^{ème} semaine d'aménorrhée. La plus part des hydronéphroses prénatales s'améliorent ou régressent spontanément avec un traitement conservateur, toutefois certaines peuvent persister sinon s'aggraver. Cette amélioration ou non est dépendante du grade de l'hydronéphrose lors de la découverte échographique durant la vie fœtale. La société d'urologie fœtale (SFU) a classée l'hydronéphrose en 4 stades en se basant sur le critère de diamètre antéropostérieur du bassinet comme le montre le tableau suivant :

Tableau 7 : Classification de l'hydronéphrose selon SFU (62)

ANH classification	DPPA (mm)	
	Second trimester	Third trimester
Mild	≤ 7	≤ 9
Mild /moderate	< 10	< 15
Moderate	7–10	9–15
Moderate /Severe	≥ 7	≥ 9
Severe	≥ 10	≥ 15

Ainsi, la méta analyse réalisée par l'équipe de Richard S. Lee (62) en 2006 avait rapporté que 98% des hydronéphroses grade 1 et 2 vont se stabiliser ou s'améliorer au cours du suivie alors que le grade 3 et 4 sont plus susceptibles de se compliquer.

1.2–Le diagnostic postnatal :

Comme cela était annoncé précédemment, dans les pays en voie de développement, dont le Maroc, la découverte du syndrome de JPU se fait dans la quasi totalité des cas au stade symptomatique.

Aucun des signes cliniques rencontrés lors des rétentions pyélo–calicielles par anomalie de la jonction n'est spécifique, ce qui est source de nombreux retards diagnostiques. Néanmoins,

ils permettent de suspecter une atteinte de l'arbre urinaire et devraient faire faire des examens dans le but d'explorer cet appareil. Il s'agit surtout de douleur lombaire ou abdominale chez le grand enfant, tandis que chez le nouveau né, le nourrisson et le petit enfant la masse abdominale asymptomatique est la cause la plus fréquemment retrouvée (46,64).

a- La douleur :

Signe retrouvé dans 44 à 75% des cas (32,46). Elle est variable. Il peut s'agir d'une douleur lombaire sourde, intermittente ou continue, évoluant parfois par poussées et classiquement exacerbée par la prise de boissons abondantes dans 33% des cas et par l'activité physique dans 17% des cas. (22,61). 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.

Il peut enfin s'agir de douleurs atypiques : vague pesanteur du flanc ou douleur abdominale associée ou non à des nausées et des vomissements. Cette symptomatologie évoquant une pathologie digestive peut faire longtemps errer le diagnostic chez l'enfant. Dans ce cadre est décrit le syndrome de Dietl (61, 65, 66), syndrome clinique fait de douleurs abdominales intermittentes et de nausées, en rapport avec une anomalie de la JPU et souvent exploré à tort comme une pathologie gastro-entérologique.

TABLE 8: Clinical Features in 18 Patients With Intermittent Hydronephrosis (61):

Clinical features	N (%)
Quality of the pain	
Cramping	16(89)
Dull	2(11)
Peritoneal signs	1(6)
Location of pain	
Flank/back	14(78)(right :2, left :12)
epigastric	4(22)
Periumbilical	4(22)
Diffuse abdominal	1(6)
Duration of acute episode	
<1	6(33)
1–2	10(53)
2–3	2(11)
Precipitating factors	
Increased fluid intake	6(33)
Vigorous exercise	3(17)
Bladder filling during sleep	4(22)
None identified	7(39)

Dans notre étude la douleur était retrouvée dans 62,5% des cas et les douleurs abdominales étaient les plus fréquentes avec un pourcentage de 37,5%.

b-La masse abdominale :

L'anomalie de JPU peut être découverte à la suite de la palpation d'une masse abdominale surtout chez le nourrisson et le petit enfant maigre. Selon la littérature, elle est retrouvée dans 22 à 24% (46,61). L'étude menée par l'équipe de J. Kouranloo (55) au département de chirurgie pédiatrique à « Taleghani and Mofid hospital » de Tehran à propos de 21 nouveaux nés ayant un syndrome de JPU, avait montré que ce pourcentage augmente chez le nouveau né pour atteindre 85,7%.

En général, cette masse est élastique, parfois fluctuante et variable d'un examen à l'autre (c'est le « rein fantôme » de Cukier) (67).

6 de nos patients, soit 15%, présentaient une obstruction de la JPU découvert à la suite de la palpation d'une masse abdominale. Lequel pourcentage est inférieur à ce qui est rapporté dans la littérature.

c-Découverte fortuite :

Les enfants ayant moins de 5ans ne sont pas susceptibles de décrire précisément la sensation douloureuse et l'association à des signes peu spécifique (tels que les troubles digestifs, la déshydratation, la fièvre, la pollakiurie, les brûlures mictionnelles, l'altération de l'état et surtout le retard staturo-pondéral) ne fait que retarder voire erroner le diagnostic. Ainsi dans l'étude de Tsai mené au Taiwan (61), 10 des 18 patients recueilli soit 55,6% avaient initialement une erreur de diagnostic : iléus intestinal (2malades), appendicite (1patient), tumeur abdominale (1malade), calcul rénal (2malades), constipation chronique (2malades), dysfonctionnement gastro-intestinal (2malades), et infection urinaire (1patient).

La découverte fortuite dans notre travail était faite dans 15% des cas et ceci grâce aux symptômes suivants : Syndrome occlusif, constipation, infection, fièvre, impériosité mictionnelle, pollakiurie, cris incessant chez un nourrisson de 4mois, vomissement et diarrhée.

1.3-Complications :

a-Hématurie :

L'hématurie est rapportée dans 10 à 39% selon Tsai (61), alors que ce pourcentage atteint 64% dans l'étude de Mughal (46), elle est rarement isolée. Elle est le plus souvent la conséquence d'un traumatisme minime ou d'une lithiase rénale associée (21,22). Sa pathologie, mal élucidée, est peut être en rapport avec la rupture des veines pyéliquies due à l'hyperpression et à la dilatation des cavités (22).

Elle est retrouvée chez 2malades soit 5% des cas de notre série, lequel résultat est inférieur à celui rapporté dans la littérature.

b-l'insuffisance rénale :

Une autre circonstance de découverte est l'apparition d'une insuffisance rénale suite à une anomalie de la jonction bilatérale ou sur rein unique avec un retentissement rénal pouvant aller jusqu'à une insuffisance rénale terminale. Les dégâts anatomiques voire même la disparition à un stade ultime de la totalité du parenchyme peut être expliquée par la compression du parenchyme sécréteur, avec altération tubaire, la diminution du flux sanguin, ou l'infiltration inflammatoire interstitielle.

Circonstance rare mais grave, elle est notée dans 3,7% par Galifer (56), 1,2% par De Petriconi (60) et 7,5% dans notre série.

A noter qu'en plus des cas de l'insuffisance rénale aigue déjà rapporté, le diagnostic a été fait chez 2 de nos malades (soit 5%) suite à une anurie ce qui rejoint les résultats de Benoit et Coll (68) qui avaient rapporté 3 observations (soit 4%) de découverte par anurie.

L'insuffisance rénale peut imposée la réalisation d'un drainage en urgence, souvent par une néphrostomie. Celle-ci a été réalisée chez 3 de nos malades pour cette indication.

c- L'infection :

Elle est de gravité variable. Généralement chez l'enfant elle peut se manifester par une fièvre isolée ou peut être asymptomatique et révélée par un examen d'urine systématique. Comme 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 6% par Tsai (61), résultat proche de celui de notre étude (5%), et on a noté une pyonéphrose dans un seul cas soit 2,5%.

d-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.

Elle est révélatrice de la maladie dans 12% des cas (46) selon la littérature, alors qu'en aucun cas elle n'a été révélatrice dans notre série. Par contre, elle était de découverte fortuite à l'échographie.

e-L'hypertension artérielle :

Cause rare de découverte du syndrome de JPU. La physiopathologie serait une ischémie fonctionnelle avec réduction du flux sanguin rénal suite à la dilatation des cavités pyélo-calicielles avec stimulation du système rénine-angiotensine (21,69). Deux cas ont été rapporté par l'étude de Tsai (61), dans 3% par De Petriconi(60), 4% par Fievet(69), aucun cas n'a été noté dans notre étude.

f- La rupture de la poche hydronéphrotique :

Le syndrome de JPU peut aussi être révélée à la suite d'une rupture pyélique et une extravasation d'urine (figure 15). La cause peut être soit une lithiase rénale soit le plus souvent un traumatisme lombaire. C'est une circonstance de découverte très rare rapportée dans 1,9%

par De Petriconi (60), 1,6% par Galifer (56), 6% par Tsai (61). Dans notre série aucun cas n'a été rencontré.

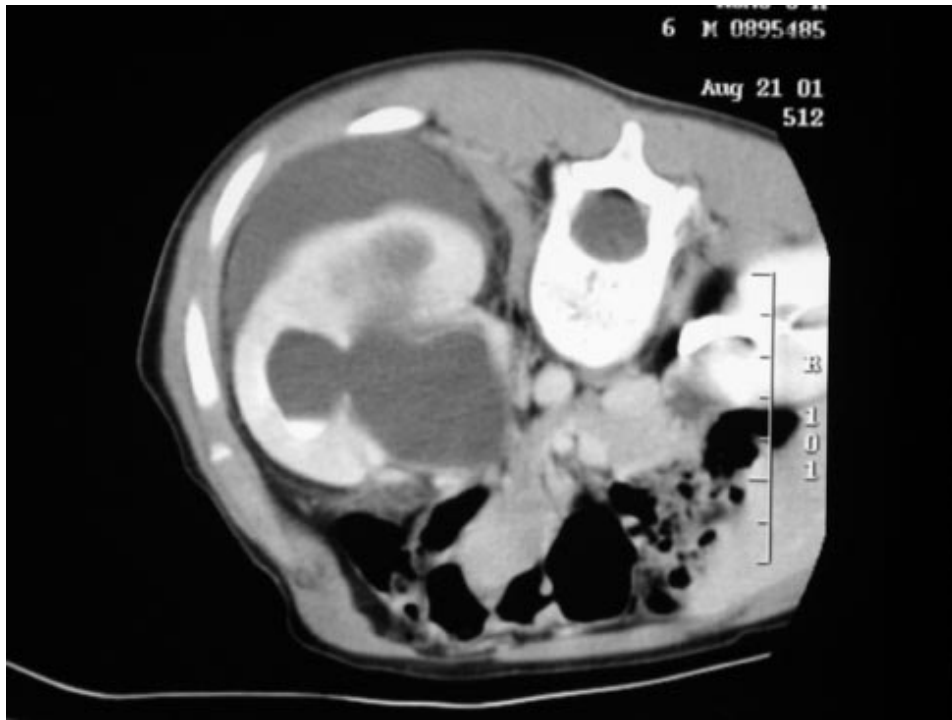


Figure15 CT of ruptured kidney. The patient had intense pain that woke him from sleep in the morning. CT showed rupture of the right kidney with perinephric fluid collection. Bloody urine was drained via a percutaneous nephrostomy.(61)

Le tableau suivant regroupe les signes cliniques et circonstances de découverte rapportés dans l'étude de Tsai (61)

Tableau 9: Associated Symptoms and Signs During Acute Episodes(61)

Associated symptoms and signs	N (%) (N=18)
Nausea and vomiting	16(89)
Palpable abdominal mass	4(22)
Gross hematuria	2(11)
Microscopic hematuria	7(39)
Hypertension	2(11)
Urinary retention (dysuria)	1(6)
Urinary frequency	1(6)
Illeus on plain abdominal film	1(6)
Spontaneous rupture of kidney	1(6)

2-L'examen Clinique:

L'examen clinique est relativement pauvre en matière d'anomalie de la jonction. Il permet de mettre en évidence une sensibilité lombaire (signe de Gérard positif). Parfois, il permet également de palper un gros rein donnant un contact lombaire. 23,6% des enfants de la série de Galifer (56) présentait un gros rein palpable.

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 (35%), une sensibilité rénale était présente dans 32,5% des cas et un contact lombaire était retrouvé dans 25% des cas.

Nous avons ainsi décrit les signes cliniques et les circonstances de découverte classiques du syndrome de JPU. Le mode de révélation de cette pathologie a profondément changé ces dernières années aux Etats-Unis et en Europe, préfigurant une évolution inéluctable dans notre pays. Actuellement, la majorité des anomalies de jonction est diagnostiquée avant la naissance grâce à une échographie obstétricale (21,56,63,70). Ce bouleversement pose des problèmes de pronostic et de prise en charge (71). Ainsi 60% des patients de Lopez (32), 62% des patients de Wolpert (72), 80% des patients de Héloury (47) et la grande majorité des patients opérés à partir de la 2^{ème} moitié des années 80 dans les séries de Ross (73), Galifer (56), Chertin (74), Grapin (59) ont été découverts à la faveur d'une échographie anténatale. A titre de comparaison dans notre série seulement 3 cas avaient un diagnostic anténatal. Cette situation est appelée à profondément évoluer au cours des prochaines années.

III-DIAGNOSTIC PARA CLINIQUE :

1-Examens radiologiques

1.1-Echographie rénale :

L'échographie est l'examen de première intention devant une symptomatologie de la fosse lombaire. C'est un examen non invasif, rapide, peu coûteux et ne nécessitant pas d'injection d'un produit de contraste (75).

En matière d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale, l'échographie montre une dilatation anéchogène des cavités pyélo-calicielles avec un uretère non visible (22).

La dilatation pyélique se présente comme une image anéchogène dans la région hilare du rein alors que la dilatation calicielle se traduit par la présence d'images liquidiennes périphériques intra-parenchymateuses. La communication de ces images entre elles et avec le bassinet ainsi que l'absence de cloisons permet le diagnostic différentiel avec les dysplasies kystiques même en cas de dilatation majeure (43). (Figure 16).

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 (76).

L'échographie 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 (22).

Elle permet en association avec la clinique d'évoquer le diagnostic de certaines complications comme la rétention purulente (Figure 17) et de guider la néphrostomie percutanée.

Les meilleures indications de l'échographie sont l'existence d'une allergie à l'iode, en cas d'insuffisance rénale importante ou de rein muet à l'UIV (60). Elle est très utile dans la surveillance post-opératoire après pyéloplastie (58, 60, 69, 77).

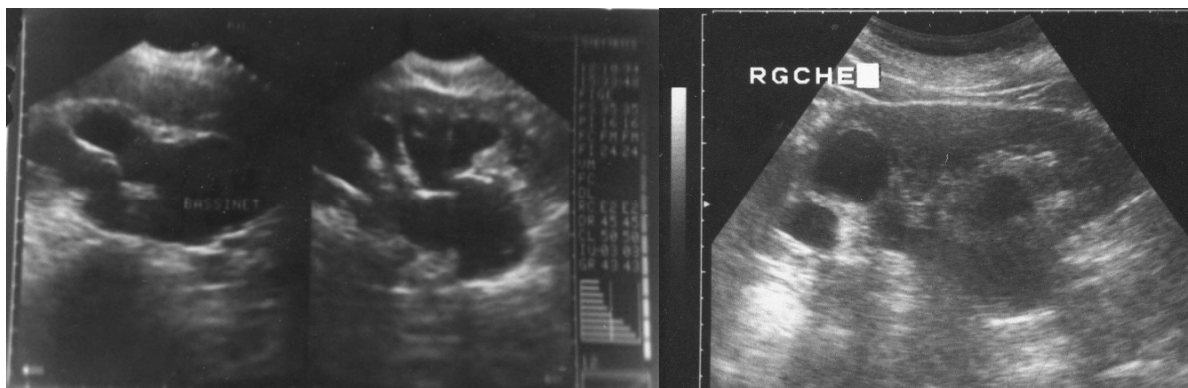


Figure 16: Aspect échographique chez un patient Figure 17 : Contenu échogène du pyélon

Une classification de la dilatation en trois stades a été proposée par Ellenbogen (78) :

- Stade I : discret élargissement des calices au niveau des pôles et du bassinnet central, de forme ovoïde.
- Stade II : élargissement plus marqué des calices avec gros bassinnet de forme plus ou moins arrondie.
- Stade III : dilatation importante des cavités pyélo-calicielles avec amincissement du parenchyme rénal, réalisant une image liquidienne centrale occupant tout le sinus et une portion variable du parenchyme rénal.

L'apport de l'échographie réside surtout dans le diagnostic prénatal de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale. L'échographie obstétricale a en effet complètement transformé la présentation classique de cette pathologie. Si les reins sont visibles dès la 16^{ème} semaine de la grossesse, l'hydronéphrose par anomalie de la jonction est le plus souvent détectée aux alentours de la 28^{ème} à la 30^{ème} semaine (56).

La dilatation rénale in utéro est classée en cinq stades par Grignon (79,80) et en quatre grades par la Société d'Urologie Fœtale (The Society of Fetal Urology : SFU). C'est cette dernière classification qui est la plus utilisée (62, 63, 81) (figure18) :

Classification de la SFU :

Grade 0 : Rein normal sans hydronéphrose.

Grade 1 : Dilatation pyélique légère sans dilatation calicielle.

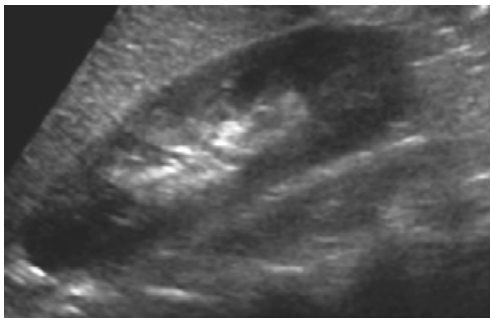
Grade 2 : Dilatation pyélique modérée avec dilatation calicielle légère.

Grade 3 : Dilatation pyélique importante, calices dilatés et parenchyme rénal normal.

Grade 4 : Dilatation pyélique très importante, calices très dilatés et parenchyme rénal aminci.

La sensibilité de l'échographie dans la détection d'une dilatation des cavités pyélocalicielles a été estimée entre 93 et 98 % (78,82).

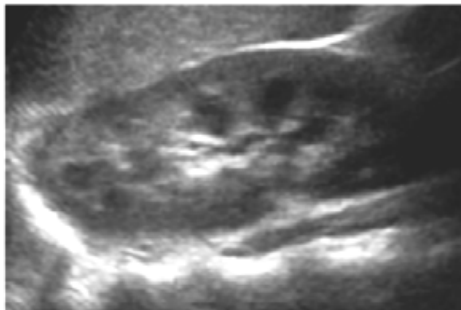
Stade 0



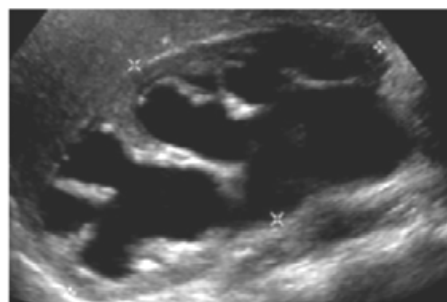
Stade III



Stade I



Stade IV



Stade II

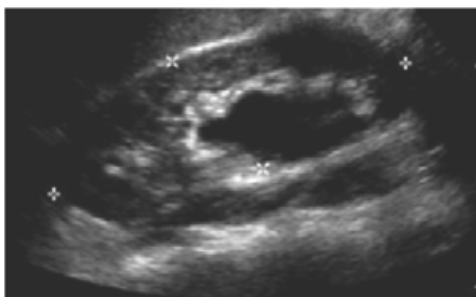


Figure 18 : Long-axis renal ultrasound views of representative SFU grades 0 to IV

L'échographie ne donne pas d'appréciation directe sur la présence de la fonction rénale ou de la présence ou de l'absence d'une obstruction (75). Diverses études ont donc essayé de délimiter des critères permettant de prédire ces deux éléments.

Dans l'étude de Ransley (83), sur une population d'enfant où l'anomalie de la jonction a été diagnostiquée en prénatal et qui ont été suivis, tous les enfants finalement opérés avaient un diamètre pyélique supérieur à 12 mm sur l'échographie anténatale (et supérieur à 20 mm dans la plupart des cas). Aucun des patients avec un diamètre inférieur à 12 mm n'a nécessité de pyéloplastie au cours des six premières années de vie. Ce critère (diamètre > 12 mm), très sensible, n'est pas très spécifique puisque seulement 34 % des patients avec un diamètre > 12 mm ont été finalement opérés.

Koff (84) propose l'appréciation indirecte de la fonction du rein pathologique à travers la mesure de l'hypertrophie compensatrice du rein controlatéral. Des mesures répétées de la taille de ce rein controlatéral permettraient de détecter l'apparition d'une hypertrophie compensatrice, signant la présence d'une obstruction avec retentissement sur la fonction rénale au niveau du rein dilaté.

Shortliffe (85) sur une étude de 40 patients présentant une anomalie de la jonction néonatale trouve une corrélation entre le rapport de l'aire parenchymateuse rénale sur l'aire pyélique et l'évolution ultérieure de la pathologie. Tous les patients de cette étude avec un rapport inférieur à 1,6 ont du finalement être opérés au cours du suivi.

Bagli (86), toujours à la recherche de facteurs prédictifs, utilise les réseaux neuronaux informatiques afin de déterminer l'évolution à partir de divers critères dont des critères échographiques.

L'étude la plus intéressante est probablement celle de Garcia-Pena (87). Une régression logistique a été utilisée sur 11 variables échographiques afin de déterminer celles associées à l'existence d'une obstruction, celle ci étant authentifiée par une scintigraphie. Parmi les sept variables effectivement corrélées à l'obstruction on retrouve l'épaisseur du parenchyme et son échogénicité, l'hypertrophie rénale controlatérale et l'index de résistance (RI).

L'insuffisance des critères échographiques classiques a amené tout naturellement à l'utilisation du Doppler. Celui ci permet la mesure de l'index de résistance du rein (RI). Basé sur la présomption que l'obstruction congénitale entraîne une altération de la résistance vasculaire du rein (présomption non prouvée à ce jour), ce test mesure la résistance périphérique rénale au moyen du doppler pulsé (88). Les différentes études ont montré une corrélation entre cet index de résistance et l'existence d'une obstruction (89, 90, 91). Cet index se corrige après correction chirurgicale de l'obstruction (92). Sa principale limite est sa spécificité, surtout chez l'enfant (89). Si la limite supérieure de la valeur normale chez l'adulte est estimée à 0,7, les valeurs normales et pathologiques chez l'enfant restent encore à définir (79). Une valeur inférieure à 0,7 chez un enfant élimine quasiment la présence d'une obstruction mais des enfants sains peuvent présenter un index supérieur à 0,7, surtout au cours de la première année de la vie (79).

Les mesures répétées de cet index, associés à l'utilisation d'une hyper diurèse provoquée par un diurétique, peuvent en augmenter la sensibilité et la spécificité (atteignant 76 % et 88 % respectivement) (93,94).

Une autre utilisation du doppler en matière d'anomalie de la jonction est la détection de vaisseau polaire inférieur croisant la jonction, surtout lorsqu'un traitement endoscopique est envisagé. Examen peu coûteux, non invasif et répétitif, il a une sensibilité et une spécificité estimée respectivement à 65 % et 100 % entre des mains expérimentées (95). L'utilisation d'un produit de contraste échographique (Levovist ®) fait passer ces chiffres à respectivement 96 % et 100 % (95) (Figure 19).

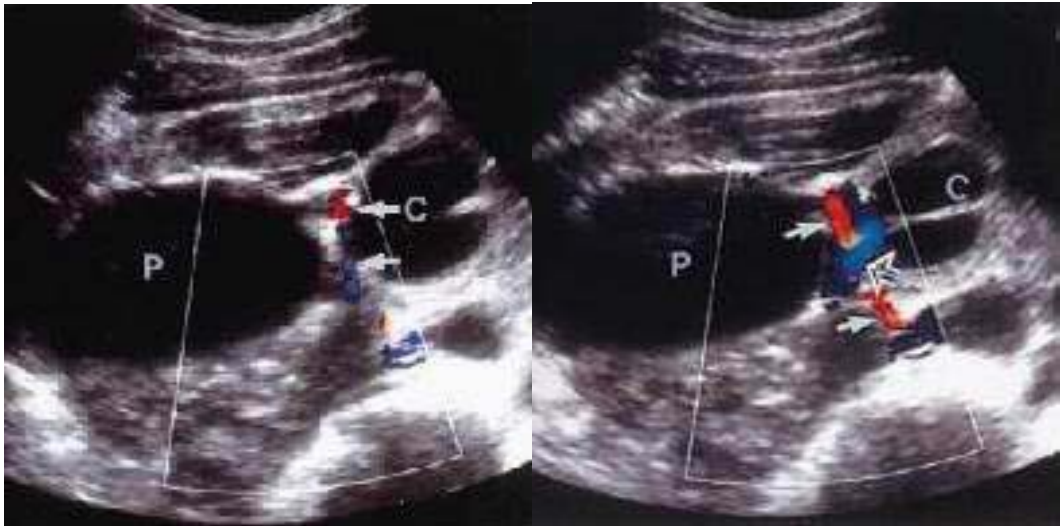


Figure 19 : Détection d'un vaisseau polaire inférieur au Doppler couleur. A gauche : aspect initial au Doppler. A droite : renforcement du signal après injection de Levovist®. D'après (95).



Figure20: Echographie endoluminale montrant deux vaisseaux, l'un antérieur et l'autre postérieur croisant la jonction (96)

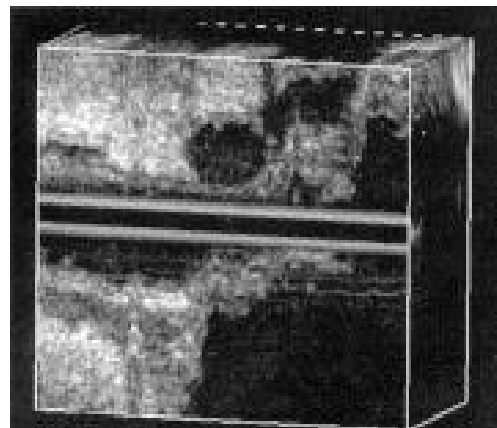


Figure 11: Reconstitution en 3D des images endoluminales montrant un vaisseau antérieur et un septum postérieur, signe d'implantation haute(96)

Autre innovation récente, l'échographie endoluminale qui utilise des sondes rotatives à haute fréquence et de petit diamètre. Cet examen n'est concevable qu'en per-opératoire immédiat. Introduite par voie rétrograde ou antérograde à travers le canal opérateur d'un cystoscope ou d'un néphrosocope, la sonde permet une exploration sur 360° sur 1,5 à 2 cm de

profondeur. Elle permet la détection d'un vaisseau croisant la jonction et d'une insertion haute de l'uretère (96). La sensibilité de cet examen est supérieure à celle des autres techniques (97) et elle peut être améliorée en utilisant des techniques de reconstruction en trois dimensions (98). Cet examen permet de guider l'incision endoscopique de la jonction et un cathéter contenant à la fois une sonde échographique et un instrument de section est en développement (99). (Figure 20 et 21).

Dans notre série, l'échographie avait diagnostiqué un syndrome de JPU en anténatal seulement dans 3 cas, a posé le diagnostic dans 95%. La recherche de vaisseau aberrant par doppler n'a été réalisée en aucun cas.

1.2-Urographie intra veineuse (UIV):

L'UIV reste un examen complémentaire fondamental dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale. Elle permet le diagnostic positif, l'évaluation du retentissement rénal et la recherche d'anomalies associées (22).

Elle est réalisée en l'absence d'insuffisance rénale ou d'allergie à l'iode, sans compression et avec des clichés tardifs (jusqu'à 12 ou 24 Heures) en cas de retard d'excrétion important (100).

Elle débute par un Arbre Urinaire Sans Préparation (AUSP). Celui-ci permet d'apprécier les contours du rein et de rechercher une augmentation de l'ombre rénale. Il permet aussi d'évoquer une lithiase radio-opaque.

Les premiers clichés après l'injection renseignent sur la phase vasculaire cortico-médullaire et recherchent une asymétrie de rehaussement entre les deux reins. Les clichés suivants lors de la phase excrétoire recherchent un retard du côté pathologique, une dilatation des cavités excrétrices, et un retard d'évacuation du produit de contraste. L'opacification de l'uretère est variable et dépend du degré de l'obstruction (21,22).

Les signes urographiques de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale sont fonction de l'importance de l'obstruction (101) :

– Stase intermittente : L'anomalie de la jonction pyélo-urétérale n'est révélée qu'en cas de diurèse élevée. L'UIV doit être pratiquée en période algique ou après épreuve d'hyper diurèse provoquée au furosémide dont les modalités sont précisées plus loin. Dans ce cas les signes urographiques sont ceux de la stase modérée.

– Stase modérée : Le cliché précoce montre une dilatation avec un bon index parenchymateux. Les calices sont normaux ou légèrement dilatés, à fond plat ou convexe. Le bassinet est soit simplement globuleux, à bord inférieur convexe, soit légèrement dilaté, avec une zone de transition brutale à la jonction pyélo-urétérale. Celle ci est étroite avec un retard de passage urétéral.

– Stase sévère : Le cliché à 5 ou à 10 minutes peut montrer à la périphérie des calices dilatés non encore opacifiés des images en croissant, « le croissant de Dunbarr » (102,103). Les clichés tardifs montrent un index parenchymateux très réduit, des petits calices très dilatés, en « boule » avec un fond convexe et une dilatation pyélique très importante. On observe parfois des niveaux de produit de contraste en position debout (58). L'uretère n'est souvent pas opacifié et les clichés très tardifs sont indispensables (21).

Lorsque le retentissement rénal est très important, le rein peut être complètement muet à l'UIV. On peut également observer une néphrographie en « coque » du côté pathologique sous forme d'un groupement de fines lignes opaques circulaires en « bouquet de ballons » ou en « coquillage », sans sécrétion ni excrétion.

En cas d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale intermittente, l'UIV doit être réalisée sous hyperdiurèse provoquée par l'injection de 40 mg de Furosémide en intraveineux (22). Quatre éléments sont étudiés : l'augmentation de la taille du bassinet et des calices 15 minutes après l'injection de Furosémide (pathologique si elle est supérieure à 22 %), l'atténuation du contraste par dilution, le délai de remplissage de l'uretère et l'apparition de douleurs pendant l'examen (18).

Les signes urographiques étant variables en fonction de l'importance de l'obstruction, deux classifications en stades ont été proposées : celle de Cendron (10) en quatre stades et celle de Rickwood (104) en cinq stades :

a) Classification de Cendron : (10, 59, 69)

Type I

La stase et la dilatation intéressent essentiellement le bassinet. Les calices sont légèrement globuleux mais la papille reste encore saillante. L'évacuation est retardée, l'uretère peut être opacifié partiellement.

Type II

La dilatation est plus importante, le bassinet et les calices sont dilatés. Ces calices sont en boule et les papilles sont effacées. La sécrétion et l'évacuation sont tous deux retardés mais la concentration du produit de contraste est encore bonne. (Figure 22 et 23).

Type III

La stase et la dilatation sont encore plus importantes. La sécrétion est de mauvaise qualité avec une mauvaise concentration du produit de contraste. Les cavités pyélo-calicielles ne sont visualisées que sur les clichés tardifs. Le parenchyme est très aminci. (Figure 24).

Type IV

C'est un rein muet ou très peu fonctionnel (ébauche de néphrographie). (Figure 25).

b) Classification de Rickwood : (60,104)

Stade I : Papilles calicielles normales, dilatation pyélique modérée avec bord inférieur du bassinet convexe en bas

Stade II : Dilatation pyélique modérée + dilatation calicielle modérée + cortex normal.

Stade III : Dilatation pyélo-calicielle importante avec cortex normal.

Stade IV : Dilatation pyélo-calicielle importante avec cortex aminci.

Stade V : Dilatation pyélo-calicielle géante avec cortex très aminci réduit à une mince pellicule.



Figure 22 : anomalie de JPU gauche classée type II selon Cendron chez un de nos malades



Figure 23 :SJP bilatéral. les deux cotés sont classés type II selon Cendron chez un de nos malades.



Figure 24 : SJP gauche classé type III selon Cendron chez un de nos malades.

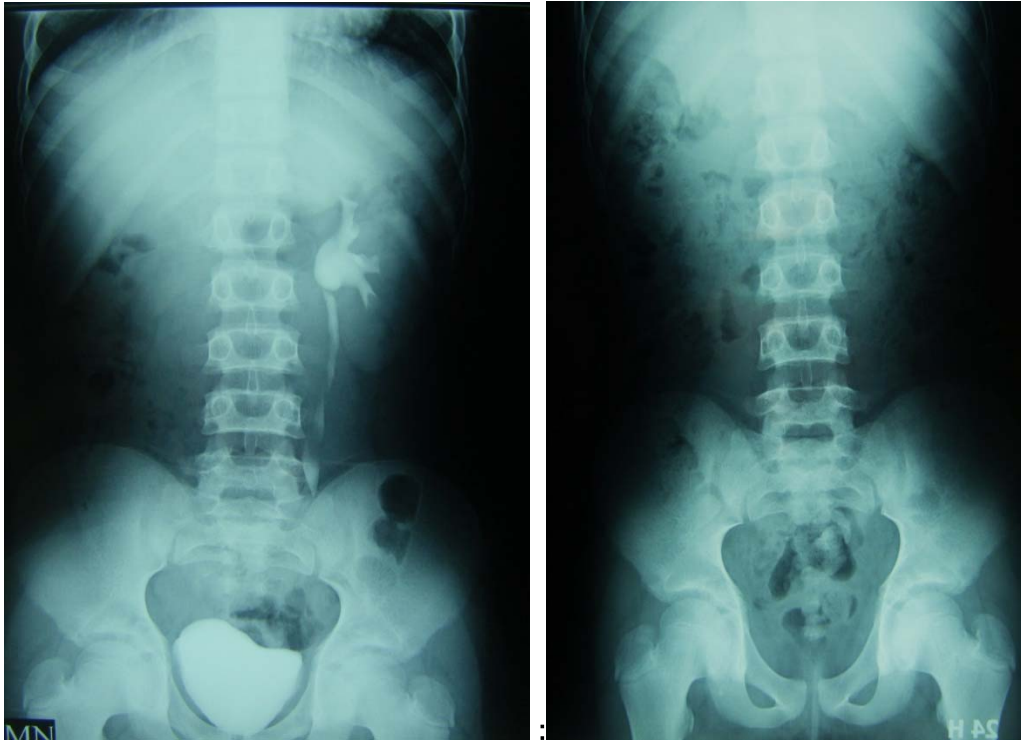


Figure 25 : Anomalie de jonction droite classée type IV selon Cendron chez un de nos malades.A : à 20min,B : à 24h

L'aspect de la jonction elle même à l'urographie est variable. Des aspects en « siphon », en « tire-bouchon », en « queue de cochon » ou un aspect de sténose ont été décrits (60).

L'existence d'un pédicule polaire inférieur croisant et comprimant la jonction fait partie des étiologies invoquées dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale. Divers signes décrits dans la littérature sont censés être évocateurs de l'existence d'un pédicule polaire inférieur croisant la jonction :

- Signe de la double bulle (32, 34,105) encore appelé « short segment sign » : Il s'agit d'une image ovoïde sous le bassinet, distincte de celui ci, correspondant à la portion d'uretère entre jonction et pédicule. Elle peut également être appendue au bassinet. Visualisé sous un autre angle, cette portion donne le signe du double coude urétéral, où l'on aperçoit la chicane décrite par l'uretère autour du pédicule.

– Signe du défaut curviligne sous pyélique (106) dû à l'empreinte directe du vaisseau polaire inférieur au niveau de la jonction.

– Signe du jabot pyélique (107) : correspondant à un bassinnet distendu ayant capoté sur le pédicule dont on devine parfois l'empreinte à la partie base du bassinnet.

En fait des études récentes ont montré que la sensibilité et la spécificité de l'UIV étaient largement insuffisantes en matière de détection d'un vaisseau polaire inférieur (32,33). Dans une étude de Cassis (108), seulement 16 % des patients avec un vaisseau polaire inférieur avaient des signes urographiques évocateurs et seulement 20 % de ceux qui avaient une UIV évocatrice avaient réellement un vaisseau polaire inférieur. Dans la série de Lopez (32), toutes les urographies avaient été relues par des radiologues spécialisés, et l'UIV n'avait détecté que 16 % des patients présentant réellement un vaisseau polaire inférieur.

Un vaisseau polaire inférieur était présent en per-opératoire chez seulement 7,5% de nos patients. L'UIV n'était évocatrice d'un vaisseau polaire inférieur dans un seul cas.

Le tableau suivant rapporte la répartition des différents stades dans les séries de la littérature (tableau 10) :

Tableau 10 : Répartition des stades urographiques dans la littérature.

Auteurs	Stade I	Stade II	Stade III	Stade IV
Bourlaud (109)	5,1 %	11,1 %	70,7 %	13,1 %
Galifer (56)	12,8 %	77,3 %		9,9 %
Fievet (69)	23,3%	50%	18,3%	8,4%
Van Cangh (110)	49%		51%	
Grapin (59)	9,7 %	30,8 %	41,3 %	18,2 %
Michel (111)	1,3 %	53,7 %	40 %	50 %
Notre série	–	82%		18%

Bien que les stades III et IV soient considérés comme des stades « graves » par les auteurs (59), aucune étude n'a, à notre connaissance, analysé statistiquement la corrélation de

ces stades avec le résultat du traitement chirurgical classique. Dans une série comportant uniquement des patients traités par endopyélotomie endoscopique, Van Cangh (110) retrouve, par une régression logistique, une corrélation entre le succès de l'endopyélotomie et le stade urographique. Le taux de succès passe de 81 % avec un stade I ou II à 60 % avec un stade III ou IV.

L'index cortico-papillaire à l'UIV était également corrélé avec l'apparition d'une complication.

L'UIV est un examen qui reste important en matière d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale (22), mais il présente plusieurs limites. Il s'agit d'un examen qualitatif qui n'offre pas d'estimation précise de la fonction rénale et donc de la capacité de récupération du rein (76). Un rein muet à l'UIV peut reprendre une fonction normale après pyéloplastie chez l'enfant (112, 113, 114).

De plus, la dilatation pyélocalicielle n'est pas synonyme d'obstruction (58) et il a fallu plusieurs décades aux urologues pour reconnaître cette vérité fondamentale (79). Plusieurs études ont montré, notamment chez le nouveau né, l'absence d'obstruction réelle associée au niveau d'unités rénales très dilatées et à la fonction initialement très altérée. Le suivi de ces unités rénales montre l'absence d'aggravation, voire l'amélioration spontanée, sous simple surveillance (79).

Si l'existence d'une obstruction peut être soupçonnée à l'UIV devant l'association de trois critères : existence d'une dilatation pyélique, d'un retard de sécrétion et présence d'une stase du produit de contraste sur les clichés tardifs, ces critères manquent de spécificité. Dans plus de 20 % des cas, le diagnostic positif de l'obstruction n'est pas possible sur les simples données de l'UIV (56).

L'UIV permet de rechercher une autre malformation urinaire associée à l'anomalie de la jonction et d'objectiver la présence d'une lithiase rénale.

1.3-La scintigraphie :

La scintigraphie est actuellement un examen essentiel dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et elle a remplacé les classiques études manométriques (75). Elle a été introduite en 1978 par O'Reilly dans le diagnostic des obstructions urinaires (115).

Les produits utilisés à cet effet (22, 75, 76, 116) sont :

- L'ortho-iodohippurate marqué à l'iode 131 (^{131}I -OIH), pour étudier le flux plasmatique rénal, éliminé essentiellement par sécrétion tubulaire.
- L'Acide Diéthylène Triamine-Pentacétate marqué au Technétium 99 ($^{99\text{m}}\text{Tc}$ -DTPA) qui est excrété par filtration glomérulaire et qui représente la fonction analysée.
- L'Acide DiMercaptoSuccinique marqué au Technétium 99 ($^{99\text{m}}\text{Tc}$ -DMSA) qui est filtré par les glomérules et accumulé par les cellules tubulaires proximales et qui permet une parenchymatographie fonctionnelle du rein.
- Le MAG3 marqué au Technétium 99 ($^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MAG3) éliminé comme l'hippurate par sécrétion tubulaire.

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 rénale réellement active. C'est l'examen le plus sensible pour l'évaluation de la réserve fonctionnelle rénale et peut-être pour la prédiction de la récupération après pyéloplastie (93, 117). Dans cette indication, il est plus sensible que la scintigraphie au DTPA ou au MAG3 (93, 117). Il trouve sa place dans l'évaluation de reins très altérés afin de décider entre la chirurgie conservatrice ou la néphrectomie. Dans ce cadre, rappelons que la classique indication de la néphrectomie pour des reins de fonction inférieure à 20 % est remise en question actuellement, surtout chez l'enfant (21, 112, 113, 114). Des reins à la fonction comprise entre 10 et 25 % peuvent en effet récupérer après pyéloplastie (21, 114, 118).

Il semble raisonnable actuellement d'indiquer une néphrectomie pour des reins de fonction inférieure à 10 % (21, 22, 114) (même si un rein de fonction égale à 5 % a pu, de façon anecdotique, récupérer après pyéloplastie chez un nouveau né (119)).

La scintigraphie au DTPA est un examen fondamental à la fois pour la détection d'une obstruction de la voie urinaire et pour l'appréciation de la fonction rénale (1, 112, 116). Après injection du marqueur isotopique, la radioactivité au niveau de chaque rein est mesurée dans le temps, avec habituellement une injection de Furosémide à la 20^{ème} minute et des courbes d'élimination de l'activité radioactive sont obtenues (75).

La courbe obtenue dépendant du traceur, de l'état d'hydratation, de la dose et du temps d'administration du diurétique (1, 75), des protocoles normalisés ont été établis (116). Chez l'enfant, une hydratation préalable est réalisée par voie intraveineuse à raison d'une charge de 15 ml/kg de sérum physiologique sur 30 minutes, commencée 15 minutes avant l'injection du marqueur, suivie par une perfusion de maintien à raison de 200 ml/kg/24H (Protocole de la Société d'Urologie Fœtale et de la Société de Médecine Nucléaire : « the Well-tempered » diuretic renogram) (120).

Une sonde vésicale est recommandée chez les jeunes enfants et une éventuelle néphrostomie est clampée (116).

Le diurétique, du Furosémide à la dose de 1 mg/kg chez les enfants de moins d'un an et 0,5mg/kg chez les enfants de 1 à 16 ans sans dépasser 40mg, est injecté classiquement 20 minutes après l'injection du traceur. C'est le protocole F+20 (116).

La courbe obtenue sur un rein normal comprend trois segments (116):

- Un premier segment rapidement ascendant correspondant à une phase vasculaire de perfusion rénale ou le traceur passe dans les vaisseaux rénaux puis dans le rein
- Un deuxième segment légèrement concave vers le bas et qui se prolonge jusqu'au sommet de la courbe : il correspond à la filtration du DTPA à travers les néphrons et son passage dans les cavités pyélocalicielles associés à sa diminution dans le sang. C'est la phase de captation ou de filtration glomérulaire.
- Le troisième segment correspond à la phase d'excrétion du traceur vers la vessie.

Ces trois segments sont représentés sur la figure 26.

Dans la pathologie obstructive, trois types de courbes schématiques sont décrites correspondant à trois situations : l'obstruction (Type II), la dilatation sans obstruction

(Type IIIa) et la situation équivoque (Type IIIb). La courbe normale correspond au type I (75). Ces différentes situations sont reprises dans la figure 27.

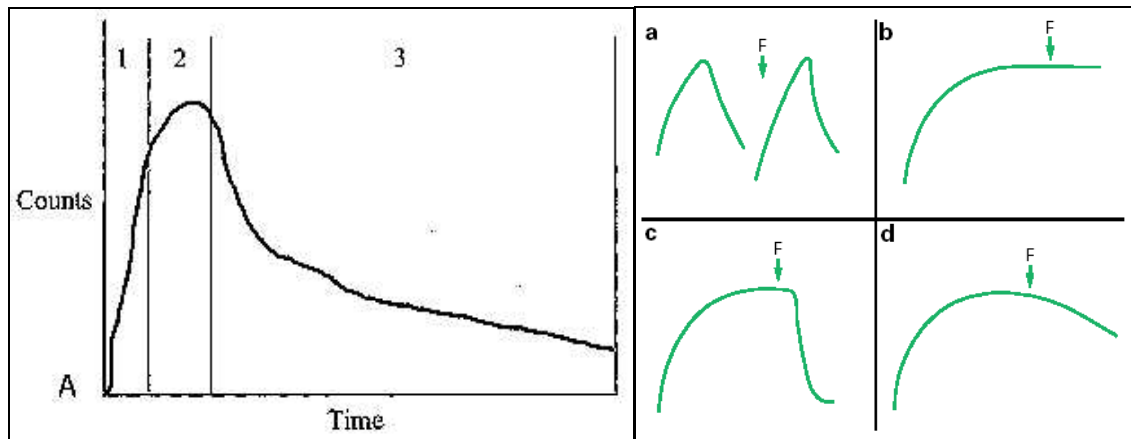


Figure 26 : Courbe normale avec ses trois segments. Figure 27 : Les différentes courbes scintigraphiques
a- Type I (rein normal) b- Type II (obstruction) c- Type IIIa(dilatation sans obstruction)d- Type IIIb (réponse équivoque). F=furosémide. modifié d'après (75).

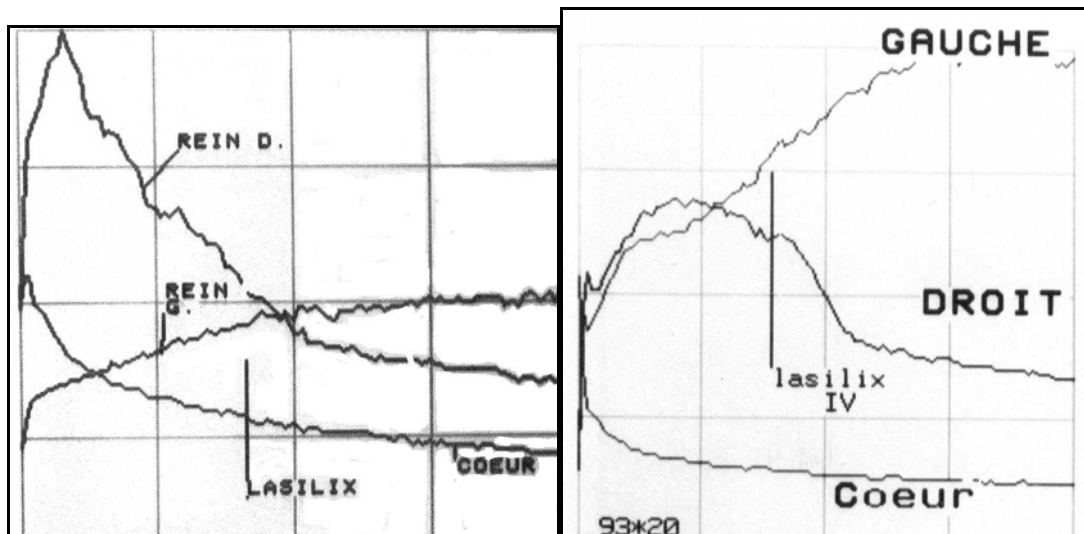


Figure 28 : Courbe obstructive chez un patient **Figure 29 : Obstruction du rein gauche.**

Ainsi en cas d'obstruction, il y'a un retard d'imprégnation du rein lésé qui entraîne une ascension moindre de la courbe dans sa phase de captation (figure 28). Cette ascension est

d'autant plus ralentie que la stase est plus marquée et la courbe restera sous-jacente à celle du rein controlatéral s'il est normal. La phase d'excrétion est horizontale et le reste malgré l'injection de furosémide (116).

A travers cette courbe, il est possible de calculer la demi-vie de l'excrétion du traceur, $T_{1/2}$, correspondant au temps nécessaire pour l'excrétion de 50 % de la radioactivité initiale après l'injection de furosémide (1, 116, 121). Différentes méthodes sont proposées pour calculer le $T_{1/2}$ sans qu'un standard n'ait été établi (120).

La limite supérieure du $T_{1/2}$ pour un rein normal est à 10 ou 15 minutes selon les critères d'interprétation utilisés (116). Une obstruction est diagnostiquée lorsque le $T_{1/2}$ est supérieur à 20 minutes. Entre ces deux limites (10 et 20 minutes ou 15 et 20 minutes), il s'agit d'une réponse équivoque et il peut y avoir ou non obstruction (le terme « d'obstruction partielle » ne doit plus être utilisé) (122).

La phase de transit cortical du traceur commence environ 60 secondes après l'injection et se termine avec le début du passage au niveau des calices. Durant cette phase, le DTPA (ou le MAG3) est localisé uniquement au niveau des tubules rénaux et il est possible de calculer la fonction rénale en pourcentage de la fonction globale par mesure de la radioactivité (120). Cette fonction est normalement située entre 45 et 55 % de la fonction globale. (116).

Le protocole classique F+20 donne des résultats équivoques dans 15 % des patients surtout en cas de dilatation importante ou en cas d'obstruction apparaissant uniquement aux hauts débits (116). Dans ces cas, English (69) propose l'injection du furosémide 15 minutes avant le traceur : c'est le protocole F-15. Ce protocole permet d'avoir un débit urinaire maximal lorsque le traceur commence à passer dans les cavités (123). Ainsi, il permet de détecter une obstruction apparaissant aux hauts débits avec une réponse équivoque à la scintigraphie F+20 (124).

Dans certains cas particuliers, en cas de dilatation très importante, l'injection de furosémide peut être retardée et réalisée à 30 ou 60 minutes (116).

Le MAG3 est un traceur d'introduction récente. Il a les mêmes indications que le DTPA et donne les mêmes courbes avec une plus grande fiabilité et reproductibilité surtout en cas d'altération de la fonction rénale (76, 116,125). Il combine les avantages d'une biocinétique proche de l'hippurate et la qualité des images du Technétium (22).

Les limites de la scintigraphie se voient en cas d'altération importante de la fonction rénale avec une filtration glomérulaire < 15 ml/min et où le diagnostic d'obstruction peut être difficile. La déshydratation et la dilatation pyélocalicielle (par stagnation du produit de contraste ou « bathtub effect ») peuvent également donner des courbes simulant l'obstruction (75,126).

Elle reste un examen avec une très bonne sensibilité et spécificité, quoique celles ci soient difficiles à calculer (75). Des études récentes ont notamment montré une bonne corrélation entre scintigraphie et lésions histologiques secondaires à l'obstruction (34, 127).

La scintigraphie a été réalisée chez 2,5% de nos patients. Il s'agissait d'une scintigraphie au DTPA. La scintigraphie au DMSA et au MAG3 n'ont pas été réalisées.

1.4-L'uroscanner :

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

Le scanner hélicoïdal est maintenant validé dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et la recherche de vaisseau polaire inférieur (22). Il s'agit d'un examen simple et fiable (1, 128). 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 (129). Le protocole utilisé en matière d'anomalie de la jonction est un *protocole spécifique*, tant pour l'injection du produit de contraste que pour l'acquisition scannographique (129). Une reconstruction tridimensionnelle est réalisable et permet de détecter des vaisseaux de 1 mm de diamètre (33,130). Grâce à cette reconstruction, on réalise une angiographie

scannographique, terme générique désignant les images générées qui simulent l'angiographie conventionnelle (129). Quatre formats de reconstruction sont disponibles actuellement : MPR (multiplanar reformatting), SSD (surface-shaded display), MIP (maximum intensity projection) et VRT (volume rendering techniques), chacun présentant des avantages et des inconvénients (129) (Figures 30 à 35).

Dans la série de Quillin, les vaisseaux visualisés au scanner ont toujours été retrouvés en per-opératoire (131). Comme pour les autres techniques d'imagerie, le scanner ne permet que de visualiser un éventuel vaisseau polaire proche de la jonction sans pouvoir affirmer sa nature obstructive (33).



Figure 30, 31 et 32 : 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. (129).

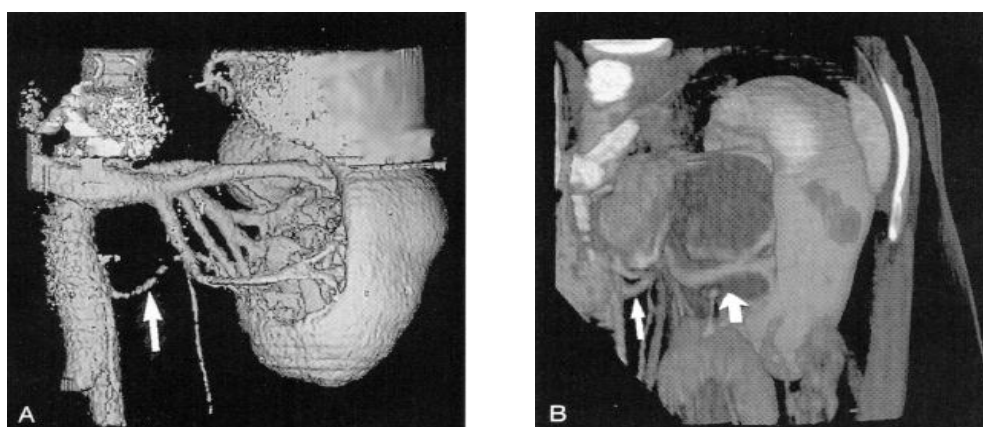


Figure 33 et 34 : Le même vaisseau polaire inférieur (flèche), visualisé cette fois sur une reconstruction SSD (à gauche) puis une reconstruction VRT (à droite). (129).

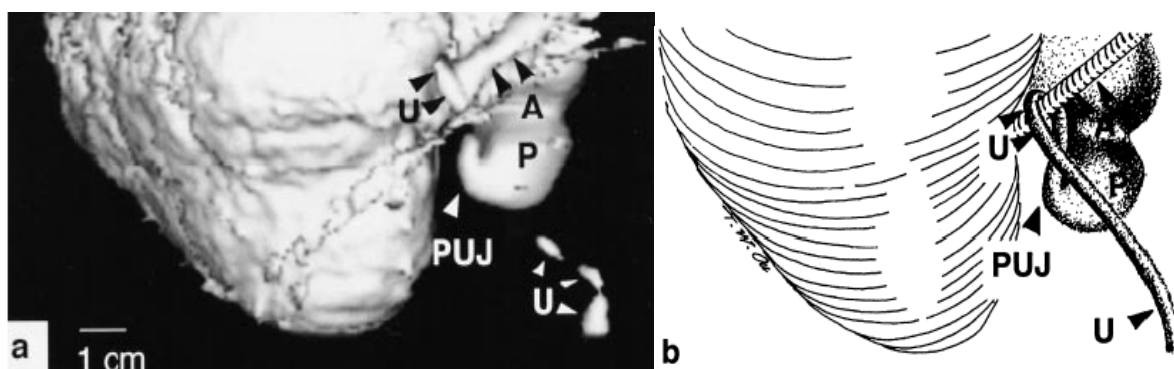


Figure 35 : Reconstruction SSD montrant une artère polaire inférieure croisant la jonction pyélo-urétérale et soulevant l'uretère. Ces données ont été confirmées par l'exploration chirurgicale.
U : uretère, P : pyélon, PUJ : jonction pyélo-urétérale, A : artère. D'après (132).

1.5-L'uréthrocystographie rétrograde (UCR) :

Elle permet de rechercher l'existence d'un reflux vésico-urétéral associé à l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et de le quantifier. Cet examen est systématique chez l'enfant pour la plupart des auteurs notamment ceux qui ont étudié l'association des deux pathologies, les séries les plus importantes étant celle de Lebowitz et de Bomalaski (21,38, 56, 58, 133, 134)

Il est simplement recommandé par certains auteurs (72) et il n'est pas réalisé par d'autres (60) ou encore remis en question (79).

Le pourcentage de reflux retrouvé dans les différentes séries qui l'ont recherché varie de 5 % à 18 % (38, 56, 58, 72,133).

L'UCR est indiscutable en cas d'infection urinaire et en cas d'anomalie de la jonction sur rein ectopique ou avec une duplicité pyélo-urétérale à cause de la fréquence du reflux associé (135).

Il a été réalisé chez seulement 15% de nos patients et est revenu normal dans tous les cas.

1.6-L'imagerie par résonance magnétique nucléaire :

L'imagerie par résonance magnétique nucléaire est un examen très prometteur en matière d'anomalie de la jonction pyélo-urétrale et surtout de détection des vaisseaux polaires inférieurs (136). L'uro-IRM permet l'exploration de l'appareil urinaire sans injection de produit

de contraste ni irradiation. La première phase étudie l'appareil urinaire en pondération T2 et analyse ainsi les structures liquidiennes (cavités excrétrices). Une épreuve d'hyperdiurèse peut être réalisée par l'injection d'un diurétique pour distendre les cavités et révéler une obstruction intermittente. La deuxième phase explore en pondération T1 et après injection de gadolinium les axes artériels et permet de rechercher un vaisseau croisant la jonction. La troisième phase explore le parenchyme et le temps excrétoire en pondération T1. Quoique présentant des insuffisances pour la détection des lithiases, l'IRM est un examen d'avenir pour le diagnostic d'obstruction et la recherche de vaisseaux polaires (22, 136,137).

Les recherches actuelles étudient l'utilisation de marqueurs magnétiques comme le gadolinium fixés sur des traceurs rénaux comme le DTPA, permettant une étude fonctionnelle du rein par IRM (88).

1.7-Le test de Whitaker :

Le test de Withaker est un examen invasif présentant une morbidité liée à la néphrostomie percutanée. Il consiste à effectuer une perfusion des cavités pyélocalicielles avec un débit supra-physiologique à 10 ml/min avec un enregistrement concomitant des pressions intrapyéliquies et vésicales grâce à deux manomètres placés au niveau du pyélon et au niveau de la vessie. Au début les cavités se dilatent sans augmentation de la pression puis celle ci augmente jusqu'à un plateau. Whitaker considère qu'il n'y a pas d'obstruction lorsque la pression différentielle entre la vessie et le pyélon est inférieure à 15 cm H₂O et qu'il y'a une obstruction au delà de 22 cmH₂O. Entre 15 et 22 mH₂O, on ne peut conclure (138, 139,140). En cas de réponse ambiguë, on peut augmenter le débit de perfusion jusqu'à 20 ml/min afin de sensibiliser la méthode (138).

Le test de Vela Navarette consiste lui à enregistrer un débit avec une pression de perfusion constante. Il n'y a pas d'obstruction lorsqu'un débit de 10 ml /min est possible pour une pression de 15 cmH₂O. Ce test serait plus reproductible que le test de Whitaker. (22, 141,142).

Les limites du test de Whitaker sont son caractère invasif, l'utilisation de pressions de perfusion supra-physiologiques et l'absence d'évaluation de la fonction du rein. De plus aucune

étude n'a montré de corrélation avec le devenir du rein (93,143,144). Enfin, il expose à une morbidité d'environ 6% (145).

Les différentes études montrent une assez bonne sensibilité et spécificité du test de Whitaker, comparables à la scintigraphie (145). La discordance entre scintigraphie et test de Whitaker peut cependant varier de 23 à 43 %, essentiellement en cas d'altération de la fonction rénale (145).

Les indications actuelles de ces examens pyélomanométriques sont limitées aux cas douteux, équivoques et où l'obstruction n'a pas été prouvée par les autres examens (146, 147). Ils seront réalisés au mieux en pré-opératoire immédiat ou par une néphrostomie préalable (138,145).

2- les examens biologiques :

L'Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) et l'étude de la fonction rénale sont de réalisation systématique en cas d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale (147).

L'ECBU était positif chez 12,5 % de nos patients et le germe le plus fréquemment retrouvé est l'Escherichia Coli dans 60% des cas.

Parmi les rares séries où l'ECBU urinaire a été étudié on retrouve la série de Galifer (56) avec un ECBU positif chez 52,4 % des patients et une prédominance de l'Escherichia Coli. Ce taux relativement élevé peut être expliqué par le taux important de reflux vésico-urétéraux associés dans cette série (13,7 %). Par opposition, Tsai (61) ne retrouve un ECBU positif que chez 6 % de ses patients.

Face à l'association possible d'infection urinaire, certains auteurs préconisent l'instauration systématique d'une antibiothérapie prophylactique au cours du suivi et de l'exploration d'une anomalie de la jonction diagnostiquée en prénatal (81, 148).

Le dosage de l'urée et de la créatinine a été réalisé chez 80% des patients mais une insuffisance rénale biologique n'était présente que dans 5 cas, soit 12,5%, chiffre plus élevé des taux rapportés dans la littérature qui vont de 3,7% (56) à 6 % (61).

De nouveaux dosages biologiques sont actuellement proposés. L'évolution naturelle de l'obstruction peut être subdivisée en une phase évolutive de souffrance et de destruction rénale suivie par une phase de lésions stables non récupérables (76,149). Détecter la première phase serait intéressant afin de poser l'indication d'une levée rapide de l'obstacle alors que les lésions sont récupérables (76).

Deux enzymes tubulaires ont été étudiées dans ce but. Il s'agit d'une enzyme lysosomiale, la N-acétyl-Glucosaminidase (NAG) et d'une enzyme de la bordure en brosse, la Gamma-Glutamyl-Transférase (gamma-GT).

Le taux urinaire de ces enzymes augmente en cas de lésion tubulaire évolutive. Les études chez l'animal (149), suivies des études cliniques chez l'enfant (1, 150) montrent l'augmentation surtout de la NAG, un peu moins de la gamma-GT, lors de la phase évolutive de l'obstruction. Le dosage urinaire de la NAG servirait à poser le diagnostic positif de l'obstruction (22) et peut être à évaluer les possibilités de récupération rénale (76, 150,151).

La limite du dosage des enzymes tubulaires réside en leur manque de spécificité. De par leur nature même, elles sont également augmentées en cas de lésions tubulaires causées par des drogues néphrotoxiques, une hypertension artérielle, un diabète, une nécrose tubulaire aiguë ou une infection urinaire haute (149).

Un autre facteur prometteur est le Transforming-Growth-Factor-Beta (TGF- β). Il s'agit d'un facteur de croissance synthétisé par le rein et intervenant dans la différenciation rénale et la formation de la matrice extra-cellulaire (76). L'expression de ce facteur augmente en cas d'obstruction urétérale expérimentale (152). Une récente étude (153) a montré qu'une augmentation de l'expression de ce facteur, à travers l'augmentation de l'ARN messenger du TGF- β , était corrélée à l'existence d'une obstruction et également à la capacité de récupération après levée de l'obstacle. Cette étude a été menée sur des modèles expérimentaux puis sur des patients porteurs d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale (153). L'augmentation de l'expression du TGF- β étant corrélée aux mécanismes d'adaptation et de remodelage du rein en réponse à l'obstruction, sa baisse signerait la « phase d'état », où les possibilités de récupération

seraient nulles (76, 153). L'importance de ce facteur comme élément pronostique doit cependant être confirmée par d'autres études (76).

Enfin, deux autres facteurs sont actuellement étudiés. Il s'agit du Monocyte-Chemotactic-Peptide-1 (MCP-1) et de l'Epidermal-Growth-Factor (EGF). Les taux urinaires et l'expression tissulaire de ces deux facteurs sont corrélés à l'existence d'une obstruction. Le MCP-1 est fortement augmenté en cas d'anomalie de la jonction obstructive alors que l'EGF est diminué. Les taux se corrigent après chirurgie réparatrice. Impliqués dans les lésions rénales secondaires à l'obstruction, ces deux facteurs auraient un potentiel pronostique mais restent du domaine de la recherche (154).

IV- TRAITEMENT :

1-En anténatal :

L'inflation des cas d'anomalies de la jonction dépistés avant la naissance et par définition asymptomatiques, a entraîné de nombreuses controverses. Les indications opératoires, les modalités de la surveillance et sa durée chez ces nouveau-nés restent des questions très débattues. Deux conceptions parfaitement opposées se font face : une attitude abstentionniste et une attitude interventionniste. La littérature abonde d'études expérimentales et cliniques aussi bien rétrospectives que prospectives défendant l'une des deux attitudes (53).

Koff (143,155,156) présente ainsi de nombreux arguments expérimentaux et cliniques en faveur de la surveillance échographique armée alors que Disandro (93) réfute ces arguments un par un et présente de nombreuses études en faveur d'un traitement précoce afin de préserver le rein du nouveau né.

Wiener (53) conclut qu'en l'absence d'une étude randomisée prospective prouvant le contraire, la prudence conseille d'opérer ces enfants avant l'âge d'un an.

Conscient de cette controverse, Shukla (124) opte pour un compromis et réalise une scintigraphie à la naissance suivie par une deuxième scintigraphie après 6 à 8 semaines. Il

réalise une pyéloplastie en cas de dégradation de la fonction rénale. Sinon, une surveillance régulière est poursuivie.

Cependant le schéma le plus utilisé est celui rejoignant la théorie de Koff appuyé par de nombreuses études récentes (63, 70, 157,158,159). Ce protocole est comme suit (figure 36)

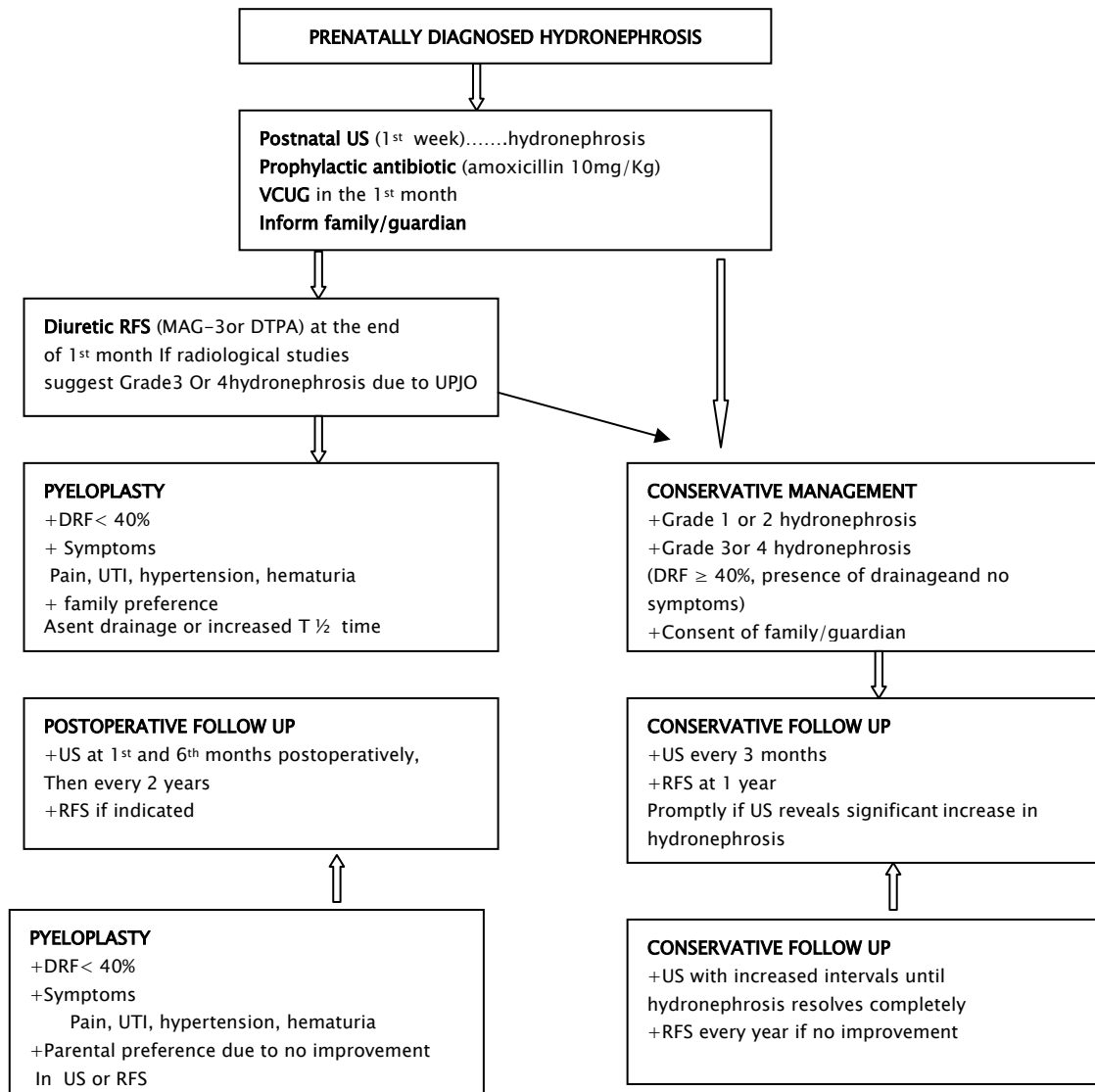


Figure 36: Algorithm for standardized management of prenatally diagnosed hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction.

Abbreviations: US: Ultrasonography, VCUG: Voiding cystourethrography, RFS: Renal flow scan, DRF: Differential renal function, UTI: Urinary tract infection, T½ : Renal pelvis clearance half time (157)

2- En post-natal :

2.1-Traitement médical (antibioprophylaxie):

Selon plusieurs auteurs (160), l'antibioprophylaxie, à base d'amoxicilline ou céphalexine, devrait être entamée chez le nouveau né ayant une hydronéphrose anténatale dès la naissance . La posologie à prescrire est le ¼ de la dose thérapeutique. La théorie est de donner une antibiothérapie afin de supprimer la croissance des bactéries dans la vessie sans pour autant développer une résistance des organismes de l'intestin. Le relais de l'antibiothérapie se fera par la triméthoprine, le triméthoprine/sulfaméthoxazole ou nitrofurantoïne à l'âge de 2mois.

La durée de cette prophylaxie a suscité plusieurs controverses parmi les uro-pédiatres. Presque tous conviennent que l'antibiothérapie prophylactique devrait se poursuivre au moins jusqu'à ce que l'enfant puisse faire une cystographie pour éliminer un RVU. Plusieurs facteurs entrent en ligne de compte pour décider de l'arrêt ou non de l'antibiotique notamment l'âge, le sexe et le degré de l'hydronéphrose.

2.2-La néphrostomie percutanée :

Réalisée au mieux sous contrôle échographique, il s'agit d'un geste de drainage simple, rapide et grevé d'une faible morbidité (113). Stables (161) rapporte sur 1207 néphrostomies percutanées un taux de complications de 4 % à type d'hémorragie, d'infection, d'urinome et de perforation colique. Elle est indiquée en cas de rétention purulente et d'insuffisance rénale obstructive sur dilatation bilatérale ou sur rein unique.

Elle est également indiquée en cas de doute sur la capacité fonctionnelle d'un rein très atteint. Elle permet de lever temporairement l'obstacle et de refaire les explorations afin d'apprécier les capacités de récupération fonctionnelle de ce rein et de décider du type de prise en charge : pyéloplastie ou néphrécomie(76, 113).

Elle a été réalisée chez 20 % de nos patients, toujours dans le cadre de l'urgence (rétention purulente ou insuffisance rénale) et sans aucune complication.

2.3-Traitement chirurgical :

a-La chirurgie à ciel ouvert :

Le traitement de référence de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale est la pyéloplastie selon Anderson-Hynes à ciel ouvert. C'est le « Gold standard » et toutes les nouvelles techniques seront comparées par rapport à elle (22).

a.1 – Les techniques chirurgicales :

La voie d'abord est variable (figure 37). La plus utilisée est la lombotomie dans le prolongement de la douzième côte (162). Les avantages de cette voie sont l'approche extrapéritonéale, une bonne exposition de la jonction pyélo-urétérale et une mobilisation minimale du rein (148). L'agrandissement de cette voie d'abord est également facile en cas de difficultés per-opératoires (148).

D'autres auteurs préfèrent la lombotomie postérieure (figure 38), pratiquée entre la crête iliaque et la dernière côte (163,164,165). Celle ci présente des avantages : une incision peu délabrante, une faible morbidité, un abord direct de la jonction pyélo-urétérale sur un rein normalement roté, et la possibilité d'une réparation bilatérale simultanée sans changement de position (148,166). Cependant l'agrandissement de cette incision est limité et délabrant et la position du rein doit être bien évaluée en per-opératoire (22). Cette voie est notamment contre-indiquée en cas de jonction située au dessus du milieu de L2 ou au dessous du milieu de L4, d'une hydronéphrose récidivée, d'un rein en fer à cheval ou de la présence d'un calcul caliciel associé (167).

Une autre voie d'abord possible, notamment chez l'enfant, est la voie antérieure extra péritonéale (148, 162, 168). Après incision sous costale, le péritoine est refoulé et un accès extra péritonéal à la loge rénale est ménagé. Cette voie autorise la réparation bilatérale simultanée. L'abord de la jonction et sa mobilisation peuvent cependant être difficile et l'agrandissement est fréquent (148).

La voie d'abord antérieure transpéritonéale est réalisable et offre théoriquement un abord direct de la jonction et la possibilité de réparation bilatérale. Elle expose cependant à la

morbidité de la chirurgie intrapéritonéale et de la mobilisation intestinale, notamment la formation de brides, d'adhérences et le risque d'occlusion intestinale (148).

La voie postérieure stricte est préconisée chez l'enfant de moins de 1 an.

La voie d'abord élective dans notre série était la lombotomie antéro-latérale extrapéritonéale, utilisée dans 81 % des cas, suivie par la voie postérieure utilisée dans 19% des cas.

La technique universellement utilisée dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale est la résection anastomose telle qu'elle a été décrite par Anderson et Hynes en 1949 (169) pour le traitement de l'uretère rétro-cave et modifiée en 1950 par Küss (170) (Figure 39). Cette technique présente l'avantage de supprimer le segment urétéral pathologique, de permettre la réduction du volume du bassin et le décroisement d'un pédicule polaire inférieur et d'assurer l'extraction d'éventuelles lithiases rénales (22). Après identification de l'uretère proximal au niveau du rétropéritoine, celui ci est disséqué céphaliquement jusqu'à la jonction pyélo-urétérale. La dissection doit ménager le tissu péri-urétéral afin de préserver la vascularisation urétérale.

Des fils repères sont posés au niveau de la face latérale de l'uretère, sous la zone de l'obstruction, et au niveau des faces latérale et médiale du pyélon (168).

La zone de la jonction pyélo-urétérale est alors réséquée. L'uretère est refendu verticalement afin de le spatuler (22). Reconnaître la limite supérieure de l'uretère lombaire sain peut parfois être difficile et l'on peut avoir recours à l'étude per-opératoire de la distensibilité urétérale au moyen d'un cathéter poussé dans l'uretère et de sérum physiologique (22).

Une anastomose pyélo-calicielle est réalisée sans tension, de préférence par des points séparés avec un fil 6/0 à résorption lente.

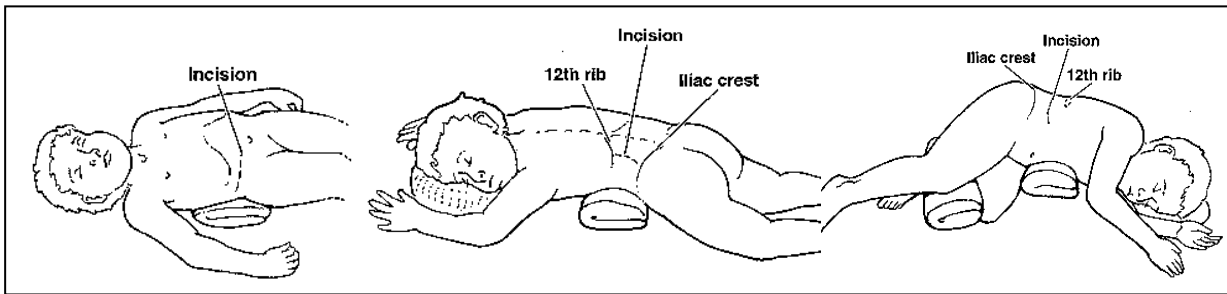


Figure 37 : Les différentes voies d'abord. (modifié d'après (148)).

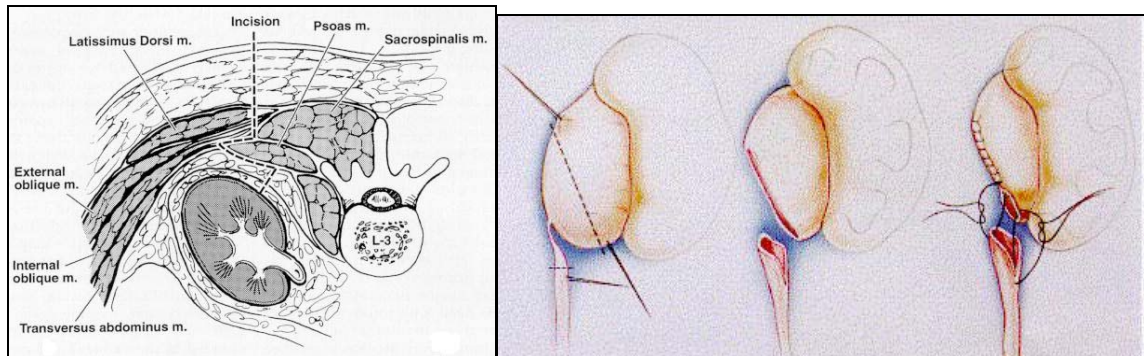


Figure 38 : La lombotomie postérieure(249). Figure 39: La pyéloplastie selon Anderso-Hynes. (168).

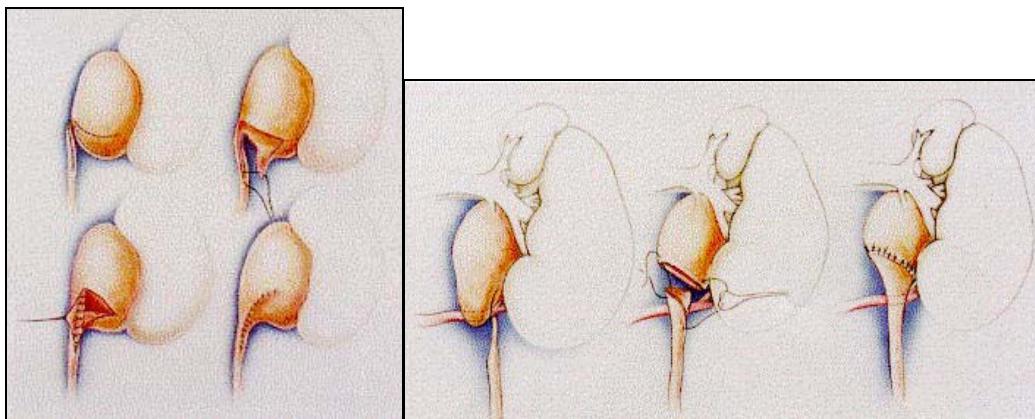


Figure 40 : Plastie Y-V. (168). Figure 41 : Le décroisement vasculaire. (168)

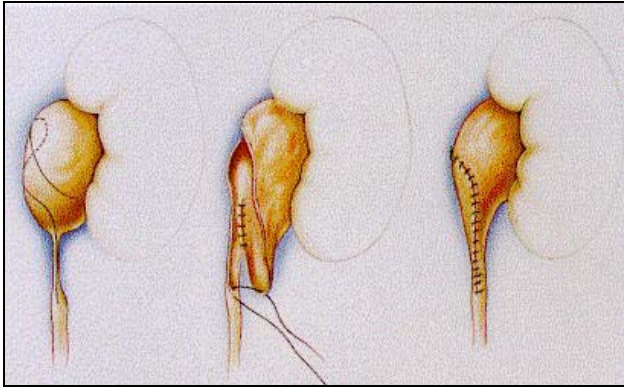


Figure 42 : Plastie selon Culp-DeWeerd. (168).

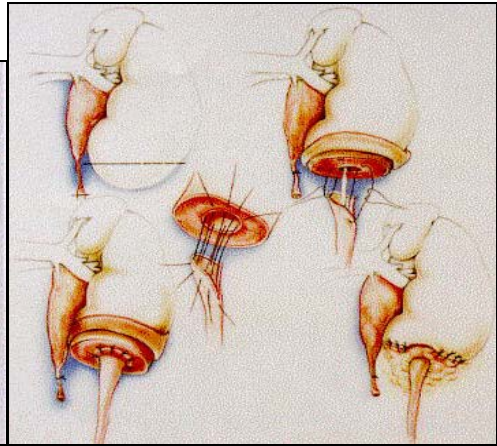


Figure 43 : Anastomose urétéro-calicielle.(168)

En cas de dilatation pyélique importante, une résection pyélique est associée, emportant l'excès de tissu, et le pyélon est refermé par un surjet arrêté à la partie la plus déclive. C'est à ce niveau que sera réalisée l'anastomose pyélo-calicielle.

Si le bassinet n'est pas très dilaté, la résection pyélique ne doit pas être trop étendue afin de permettre l'anastomose et l'on préférera dans ce cas une découpe en L telle que l'a décrite Anderson (22).

Un éventuel vaisseau polaire inférieur sera simplement décroisé (figure 41) et non pas sectionné à cause du risque d'infarctus rénal et d'hypertension artérielle post-opératoire.

Le décroisement est facile avec la technique de la résection-anastomose selon Anderson-Hynes.

La plastie en Y-V ou plastie de Foley (78) a été décrite dans le traitement des anomalies de la jonction associées avec une insertion haute de l'uretère (figure 40). 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 bassinet très dilaté. La technique consiste, après dissection de l'uretère proximal et du pyélon, à réaliser une incision en Y à base pyélique et à pointe urétérale. Cette incision peut être postérieure ou latérale. Cette

incision est ensuite suturée en V, au mieux par des points séparés, réalisant ainsi l'élargissement de la jonction sténosée par un lambeau pyélique.

Lorsqu'il existe une sténose assez étendue de l'uretère sous-pyélique, situation assez rare en pratique, d'autres techniques sont applicables.

La plastie selon Culp-DeWeerd (171) est utilisable en cas de pyélon dilaté extrasinusal et de jonction déclive. Un lambeau pyélique spiralé à base latérale à la jonction est obtenu par une incision pyélo-urétérale (figure 42). Une rotation est appliquée à ce lambeau et son apex est amené jusqu'à l'uretère sain. L'anastomose réalisée au mieux par des points séparés permet ainsi l'élargissement d'une sténose étendue.

La plastie selon Scardino-Price (172) est une variante utilisant un lambeau pyélique vertical à base inférieure. Il n'est applicable que sur une jonction déclive et le lambeau obtenu est plus court qu'en cas d'incision spiralée.

Exceptionnellement, lorsque la sténose urétérale est très étendue, on peut associer à l'une des plasties précédemment décrites l'urétérotomie intubée de Davis (173). Traitement historique popularisé en 1943 par Davis après une étude complète chez l'animal puis chez l'homme, il s'agit d'inciser longitudinalement toute la paroi urétérale et de laisser l'uretère régénérer sur une sonde tutrice laissée 6 semaines. Cette technique est remise au goût du jour puisqu'il s'agit du principe même du traitement endoscopique de l'anomalie de la jonction.

Les autres techniques historiques : la pyélo-urétérolyse et l'anastomose pyélo-urétérale latéro-latérale selon Albaran sont actuellement abandonnées.

Lorsque la sténose urétérale est très étendue d'autres techniques ont été décrites et sont exceptionnellement utilisées. L'urétéro-iléoplastie permet le remplacement de l'uretère par un segment d'anse intestinale. La transposition de la veine rénale, réalisable seulement du côté droit, et l'auto transplantation permettent un abaissement rénal suffisant pour assurer une anastomose pyélo-urétérale (22).

La reprise opératoire d'une anomalie de la jonction après échec d'une première résection anastomose peut être difficile. Le repérage de l'uretère et sa dissection dans la fibrose post-opératoire peuvent être aidés par la mise en place pré-opératoire d'une sonde urétérale. Une résection de la zone de sténose secondaire est alors réalisée et une nouvelle anastomose urétéropyélique est effectuée. Dans ce genre de situations, la zone pathologique peut être relativement longue et l'on peut être amené à réaliser une plastie par un lambeau pyélique. C'est dans ce cadre que peuvent être réalisées également deux autres techniques : l'anastomose urétéro-calicielle et la plastie par lambeau de capsule rénale.

La plastie par un lambeau de capsule rénale a été décrite par Thompson en 1969 (174). Elle consiste à réparer la jonction au moyen d'un lambeau en U ou en V à base sinusale prélevé au niveau de la capsule rénale.

L'anastomose urétéro-calicielle (figure 43) est actuellement une technique bien adaptée à la reprise opératoire des échecs de la pyélostomie, surtout lorsque l'étendue de la zone urétérale pathologique et l'importance de la fibrose empêchent une nouvelle anastomose pyélo-urétérale sans tension (175). Elle peut être proposée en première intention en cas de pyélon intrasinusal, de distension calicielle majeure ou d'anomalie de rotation comme un rein en fer à cheval où elle constitue une alternative à la résection anastomose (135,168,176,177). Deux types d'anastomoses urétéro-calicielles sont décrits :

- L'anastomose urétéro-calicielle périphérique : où l'uretère est anastomosé latéralement sur une cupule calicielle inférieure. L'excision du parenchyme recouvrant le calice inférieur est préférable à la simple incision, évitant ainsi les sténoses secondaires (178).

- L'anastomose urétéro-calicielle centrale : où l'uretère est implanté en termino-terminal sur le pied d'un calice ou la confluence de deux tiges calicielles après résection plus ou moins étendue du parenchyme rénal.

L'anastomose doit être large, déclive et sans tension.

Dans notre série, sur les 38 plasties réalisées, l'intervention la plus pratiquée était la résection anastomose selon Anderson Hynes, intéressant plus de 75 % des cas. L'anastomose urétéro-calicielle était réalisée dans 2,5 % des cas.

a-2 Le drainage :

Les modalités du drainage des cavités excrétrices en cas de résection anastomose de la jonction pyélo-urétérale ont été longtemps un sujet de controverses, variant selon les équipes et les séries (148, 162, 168).

Trois modalités de drainage sont possibles :

- Le drainage intubant :

Il consiste en un drain, habituellement un drain multiperforé, plus rarement un drain spécifique en Silastic® type Gil Vernet ou Cummings, qui intube l'anastomose pyélo-urétérale et passe dans l'uretère. Pour ses défenseurs, il maintiendrait le calibre de l'anastomose en évitant les synéchies, dirigerait la cicatrisation et serait une solution de sécurité en cas de lâchage des sutures (179). Ce drain sera extériorisé par une néphrostomie ou par une pyélostomie. La pyélostomie à l'avantage de ne pas comporter de risque hémorragique et de respecter le parenchyme rénal. Elle est discutable si le bassinet présente des parois inflammatoires ou hémorragiques ou s'il est de petite capacité, l'orifice de drainage se situant trop près des lignes de sutures. La néphrostomie sera alors préférée, surtout si le parenchyme est aminci. Elle comporte un risque d'hémorragie précoce ou tardive (60,179).

Ce type de drainage est préconisé par plusieurs auteurs (56, 58, 60, 69, 179).

- Le drainage non intubant :

Pour ses défenseurs, il évite l'intubation de la jonction qui serait un facteur d'infection et de sténose anastomotique secondaire (179). Le drain est passé simplement dans le pyélon et sorti par une néphrostomie ou par une pyélostomie. Une épreuve de clampage est alors possible et réalisée avant l'ablation du drain. Il est de moins en moins pratiqué et on le retrouve surtout dans des séries anciennes (47, 56, 134, 180, 181).

Les études comparant drainage intubant et drainage non intubant sont rares. Celle de Dufour (179) montre la supériorité du drainage intubant avec une diminution de la durée du drainage, de la durée d'hospitalisation et des complications post-opératoires précoces.

Le drainage externe est maintenu entre 7 et 10 jours. Une opacification est réalisée dans les cas difficiles ou compliqués avant l'ablation du drain (162).

- Le drainage interne par sonde JJ :

Le drainage est assuré par une sonde JJ passée de façon antérograde dans l'uretère vers la vessie. Cette sonde est gardée 4 semaines et enlevée ensuite par voie endoscopique.

Les avantages de ce mode de drainage sont la réduction de la durée de séjour grâce à l'absence de drain extériorisé, une durée de drainage effective supérieure, et peut être une diminution des infections post-opératoires (49, 162, 168, 182,183).

Le principal inconvénient est la nécessité d'une endoscopie secondaire pour l'ablation de la sonde, éventualité peu concevable chez l'enfant mâle par exemple.

La fréquence de l'utilisation de ce mode de drainage est probablement sous-estimée dans la littérature comme le montre l'étude de Turner (182).

L'indication même du drainage des cavités excrétrices a été discutée. Quelques auteurs proposent de s'en passer dans les cas simples non compliqués (148,168, 184,185) et la réservent aux patients avec une altération de la fonction rénale, un rein unique, une reprise chirurgicale ou une pyéloplastie de réduction (148). L'étude de Woo (186) et celle de Grapin (180) montrent cependant une augmentation des complications en l'absence de drainage.

Si les modalités du drainage des cavités et ses indications restent sujet à discussion, le drainage externe du site opératoire est fondamental. Il permet de drainer l'extravasation d'urine et d'éviter la formation d'urinome, diminuant ainsi le risque d'infection, de lâchage des sutures et surtout de fibrose post-opératoire, source d'échec de la plastie. Il est réalisé par un drain de Redon aspiratif.

Toujours dans le but de diminuer l'extravasation d'urine et la formation de fibrose post-opératoire, la classique incision de décharge pyélique, censée diminuer la tension sur l'anastomose, est pratiquement abandonnée de nos jours (162).

La durée moyenne d'une pyéloplastie chirurgicale est de 90 minutes en cas de sténose primitive et de 120 minutes en cas de sténose secondaire (25). Dans notre étude la durée de la chirurgie allait de 45min à 120 min avec une moyenne de 90min.

Dans notre série, le drainage était intubant chez tous les patients. Le drain externe était sorti par une néphrostomie et la durée moyenne du drainage était de 12 jours.

b- Le traitement endoscopique :

Quatre types de traitements endoscopiques de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale sont disponibles actuellement : la dilatation simple, l'endopyélotomie antérograde, l'endopyélotomie rétrograde urétroscopique et l'endopyélotomie rétrograde par Acucise[®].

Toutes ces techniques reposent sur le principe de l'urétérotomie intubée décrite initialement par Albarran en 1903 (187) et popularisée par Davis (173) après des études chez l'animal et chez l'homme. L'incision longitudinale de la totalité de la paroi urétérale suivie par la mise en place d'une sonde tutrice pendant 6 semaines entraîne une régénération de la paroi urétérale sur la sonde et l'élargissement de la lumière.

b-1 Dilatation simple :

C'est une dilatation au ballonnet aboutissant à la rupture de la jonction pyélourétérale. Une dilatation est effectuée jusqu'à constater un lâchage de la sténose. Un des avantages de cette technique est d'éviter un abord percutané du rein. L'étude de Parente (188) réalisée en 2009 en Espagne comprenant 54 enfants ayant moins d'un an, montre un taux de réussite de 81,2% de cette technique chez les nourrissons.

b-2 L'endopyélotomie antérograde : (figure 44) :

Réalisée pour la première fois par Wickham, Kellet et Ramsay (179,190), elle est dérivée des techniques de néphrolithotomie percutanée.

Généralement une sonde urétérale est mise en place par voie rétrograde permettant de réaliser une urétéropyélographie rétrograde. Un guide souple ou semi-rigide est positionné à travers ou à côté de la sonde urétérale et positionné dans le bassinet (191).

Un abord percutané du rein est alors réalisé par un calice postéromédian ou supérieur (187,192). Souvent, un abord intercostal est nécessaire. Le trajet percutané est dilaté et un néphroscope est introduit.

L'incision doit intéresser la totalité de la paroi de la jonction pyélo-urétérale et elle doit se faire jusqu'à la graisse.

L'incision à la lame froide est la technique la plus utilisée et utilise un urétrotome optique (191). Différents types de lames sont disponibles. La lame froide semi-circulaire de Khorth (193) est montée sur un manche semi flexible au travers duquel passe le fil guide, dirigeant l'incision. Motola (194) utilise un couteau en forme de faucille permettant de réaliser une incision de bas en haut. D'autres auteurs comme Van Cangh (110,195) utilisent une lame froide rectiligne passée entre deux guides qui stabilisent et tendent ainsi la zone à inciser. Classiquement, l'incision était réalisée en postéro-latéral par rapport au bassinet et approfondie jusqu'à visualisation de la graisse. L'étude anatomique de Sampaio (36) a bouleversé cette conception classique en démontrant, de façon élégante, l'existence d'une zone avasculaire latéralement par rapport à la jonction. L'incision doit donc dorénavant être réalisée en latéral strict (192).

Le caractère complet de l'incision est affirmé par l'extravasation du produit de contraste. Une sonde tutrice est alors descendue par voie percutanée. Les drains externes/internes de Khorth ou de Smith sont de moins en moins utilisés et la plupart des auteurs utilisent une sonde double J modelante (191), le plus souvent de calibre variable (3 ou 4).

Une sonde de néphrostomie peut être placée pendant quelques jours.

La sonde double J est enlevée après 4 à 6 semaines par cystoscopie.

Certains auteurs préfèrent utiliser l'incision à l'anse électrique, plus facile que l'incision à la lame froide sur une jonction primitive mobile. L'incision est réalisée au moyen d'un résectoscope muni d'une anse pointue (électrode de Bugbee).

Dans ce cadre Streem propose une variante où la sonde double J est mise en place avant l'incision au résectoscope afin d'éviter l'avulsion pyélo-urétérale (196, 197).

Gelet décrit la technique de l'invagination urétéro-pyélique. Un ballonnet d'Olbert est introduit par voie percutanée ou rétrograde et positionné immédiatement sous la jonction. Le ballonnet est gonflé puis une traction est exercée à son bout permettant d'invaginer la jonction et de l'inciser à l'anse électrique sous contrôle de la vue. Cette technique diminue le risque de lésion vasculaire (198).

La durée habituelle de l'endopyélotomie percutanée est de 50 minutes avec une hospitalisation d'une semaine (25).

b-3 L'endopyélotomie rétrograde urétroscopique (178):

Malgré des débuts difficiles, cette technique est devenue plus simple grâce aux nouveaux urétroscopes plus petits et plus lumineux (187).

Plusieurs auteurs réalisent un drainage pré-opératoire par une sonde double J pendant 15 jours ce qui facilite amplement la progression urétroscopique (199, 200).

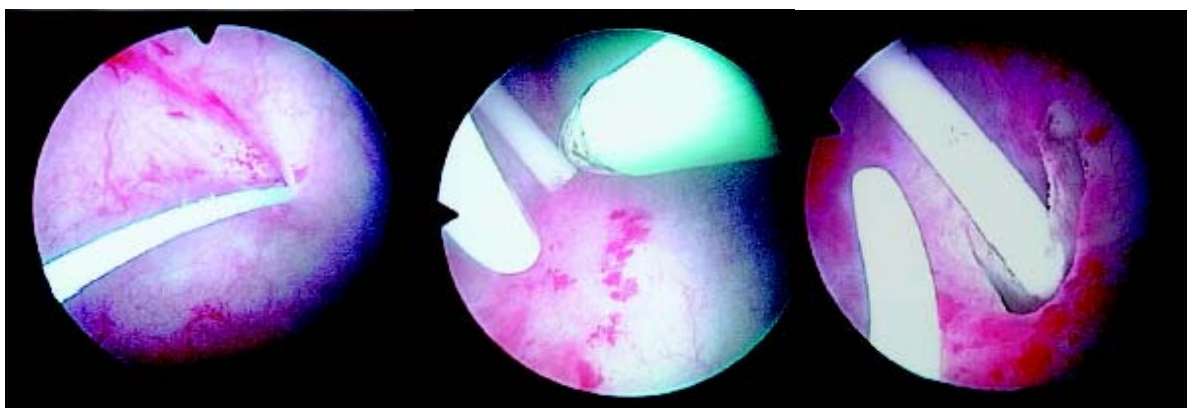


Figure 44 : Vue néphroscopique d'une endopyélotomie antérograde : de gauche à droite : a- jonction sténosée intubée par un guide. b- incision électrique de la jonction. c- aspect final. (197).



Figure 45: Extravasation du produit de contraste à l'UPR après endopyélotomie urétéroscopique (178).

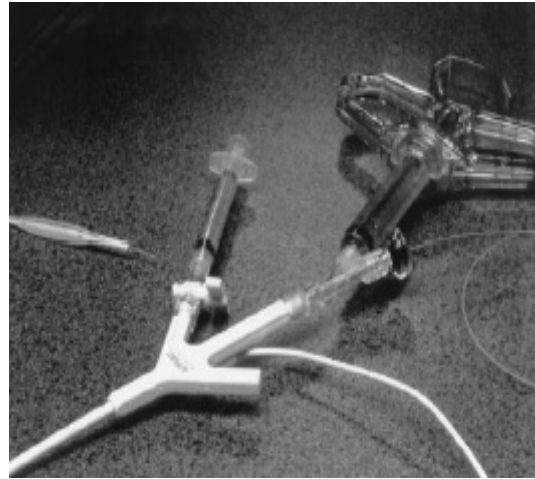


Figure 46 : le ballonnet Acucise® (201).

L'endopyélotomie peut être réalisée avec un urétéroscopie rigide et une incision à la lame froide, à l'anse électrique ou au laser (202). On peut également utiliser un urétéroscopie flexible et une incision électrique ou au laser (203).

Après passage d'un guide souple, l'urétéroscopie est montée dans l'uretère sous contrôle fluoroscopique (figure 45) (200). Selon le diamètre et le type d'urétéroscopie, une dilatation préalable au ballonnet peut être nécessaire. Une fois arrivé au niveau de la jonction, la paroi est observée attentivement à la recherche d'un battement artériel. L'incision est alors réalisée en latéral strict, zone avasculaire définie par Sampaio (36). Elle doit être profonde et arriver jusqu'à la graisse. Une dilatation au ballonnet est habituellement associée afin de compléter l'incision (199, 200).

Une sonde double J est mise en place pendant 6 semaines, associée à un drainage par une sonde vésicale pendant 24 à 48 heures (199, 200).

b-4 L'endopyélotomie par Acucise® (200,201,204) : (figures 45,46) :

Cette technique fait appel à un dispositif spécial, le cathéter ballon Acucise® (Applied Urology, Laguna Hills, Californie, USA). Ce dispositif renferme un ballon à basse pression muni d'une

électrode longitudinale. Par voie rétrograde endoscopique, et après opacification urétéropyélocalicielle, un guide est monté dans le pyélon. Le ballonnet Acucise® est monté sur le guide jusqu'à la jonction. Le ballonnet est alors gonflé et l'électrode est activée avec un courant à 75 watts en section pure pendant 3 à 5 secondes. On doit constater une extravasation de produit de contraste. L'électrode doit être positionnée en position latérale stricte.

Si une hémorragie survient, un ballonnet de tamponnement sera gonflé dans la jonction pyélo-urétérale. En l'absence de contrôle de l'hémorragie, une angiographie est réalisée avec embolisation.

Le ballonnet dégonflé, un drainage préalable par une sonde double J pendant 15 jours peut faciliter le passage dans un uretère peu compliant (205).

Après section de la jonction, une sonde double J est laissée en place pendant 4 à 6 semaines associée à un drainage temporaire par une sonde vésicale.

La durée opératoire des techniques endoscopiques rétrogrades est en général brève surtout avec le cathéter Acucise® avec une durée moyenne de 50 minutes.

L'hospitalisation va de 2 à 6 jours (25).

c- La pyéloplastie laparoscopique (1,4 ,130,206, 207)

Les premières pyéloplasties laparoscopiques ont été réalisées par Schuessler (208) et Kavoussi (209). Il s'agit d'une technique d'avenir permettant de réaliser une véritable pyéloplastie selon Anderson-Hynes avec une voie d'abord minime.

Deux types d'abord sont réalisables : la pyéloplastie par cœlioscopie et la pyéloplastie sous rétropéritonéoscopie.

La première utilise la voie transpéritonéale. Après pose des trocars et insufflation, le colon est décollé et la jonction abordée. L'uretère est plus facilement repéré par la montée préalable d'une sonde double J. Une pyéloplastie selon Anderson-Hynes est alors effectuée avec réalisation de nœuds extracorporels ou endocorporels. Une sonde double J est laissée en place pendant 10 à 21 jours par certains auteurs, 4 à 6 semaines par d'autres.

La deuxième voie est la voie rétro-péritonéocopique et c'est la voie la plus utilisée chez l'enfant par les différentes équipes (4). Le décollement de l'espace para-rénal postérieur est entamé au doigt et parfois complété par une dilatation au ballonnet. Après insufflation et pose des trocars, l'uretère puis la jonction sont disséqués et une pyéloplastie selon Anderson-Hynes est réalisée. La voie rétro-péritonéale évite les complications du passage en trans-péritonéal au prix d'un espace de travail plus réduit.

Les équipes de Yeung (210) et El Ghoneimi (4) rapportent des nouveautés quant à la laparoscopie chez l'enfant. Elles consistent à utiliser 3 ports au lieu de quatre avec des diamètres de 3mm au lieu de 5mm, la modification du sens de suture et l'utilisation de la main gauche pour le conducteur aiguille sans avoir à changer l'emplacement ni du malade (que l'intervention soit droite ou gauche) ni de l'appareil optique (Figure 47).

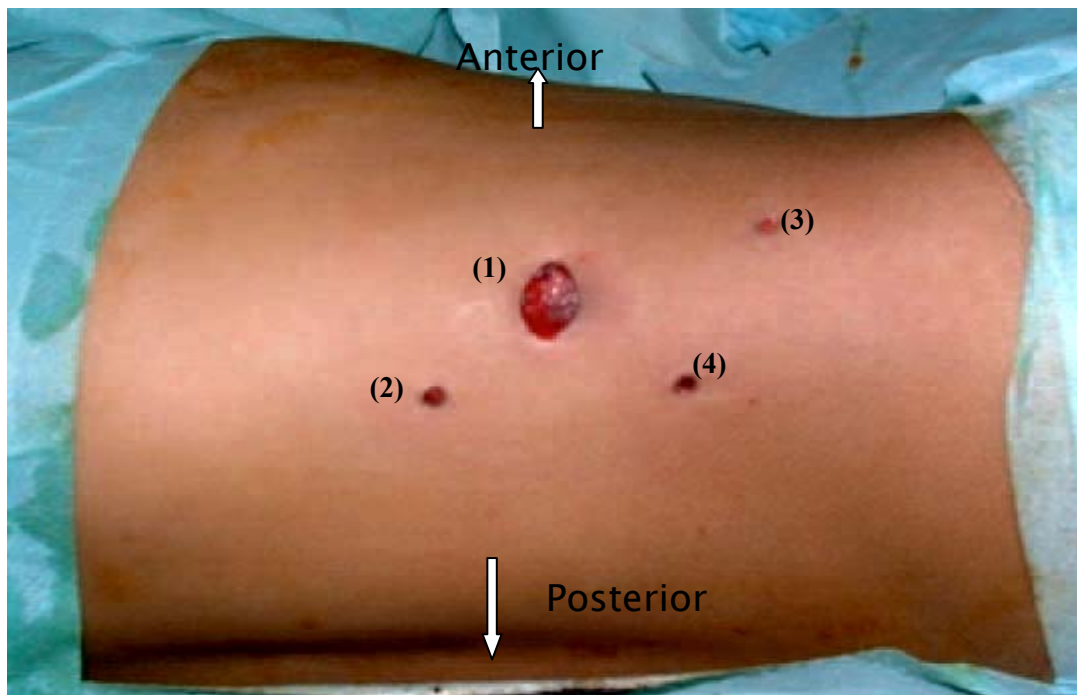


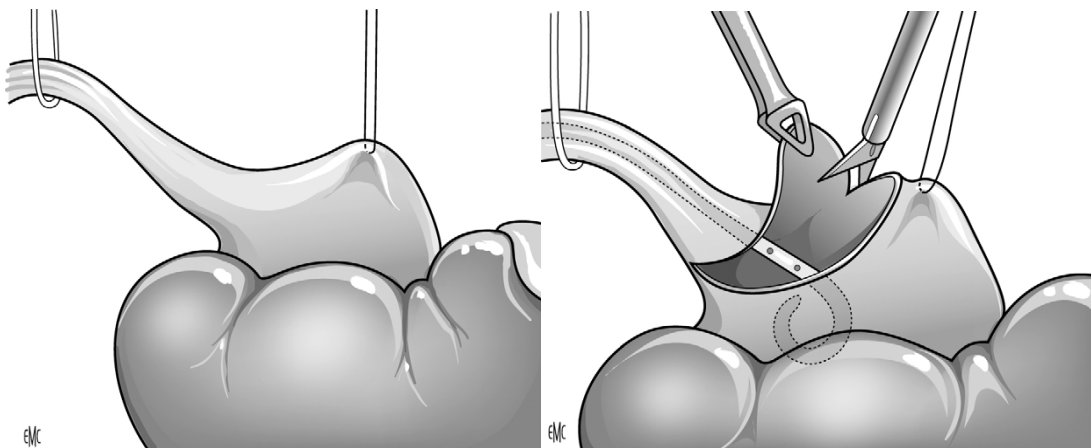
Figure 47. Landmarks and port sites for right laparoscopic pyeloplasty by a retroperitoneal approach (4).

The patient is placed laterally, the surgeon and assistant are behind the child, on the same side as the operated kidney. The monitor is opposite the child. Retroperitoneal access is through the first trocar (1) incision 15 mm long and 1 cm from the lower border of the tip of the 12th rib (XII). A 5- or 10-mm 0° telescope is inserted through the first trocar. A second 3 mm trocar (2) is inserted posteriorly near the costovertebral angle. The third 3 mm trocar is inserted 1 cm above the top of the iliac crest at the anterior axillary line (3) and used for the needle driver. An extra trocar (4) may be inserted for traction or exposure during suturing. In case of a left sided pyeloplasty, trocar number 2 is used for the needle driver.

➤ **Conditions de la réalisation**

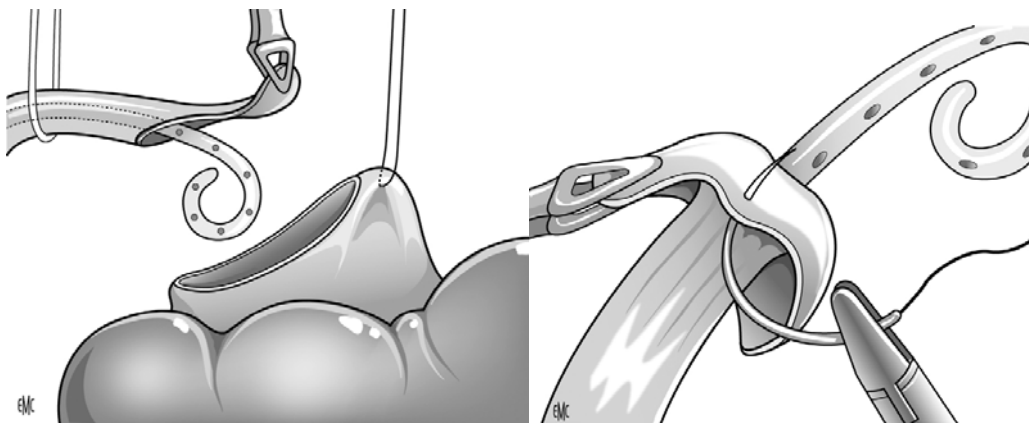
Exposition : une dissection suffisante de l'uretère et du bassinnet est impérative, raison pour laquelle l'abord de l'uretère doit être réalisé en regard du pôle inférieur du rein et la dissection menée en remontant vers la zone jonctionnelle puis sur le bassinnet en totalité.

On évite de cette façon d'arriver directement sur le pédicule vasculaire. Une suspension du bassinnet à son bord supéro-interne par une aiguillée droite passée en transpariétal permet d'avoir un site opératoire fixe et situé au-dessus du sang et de l'urine qui coulent en déclive (Figure 47 : A)



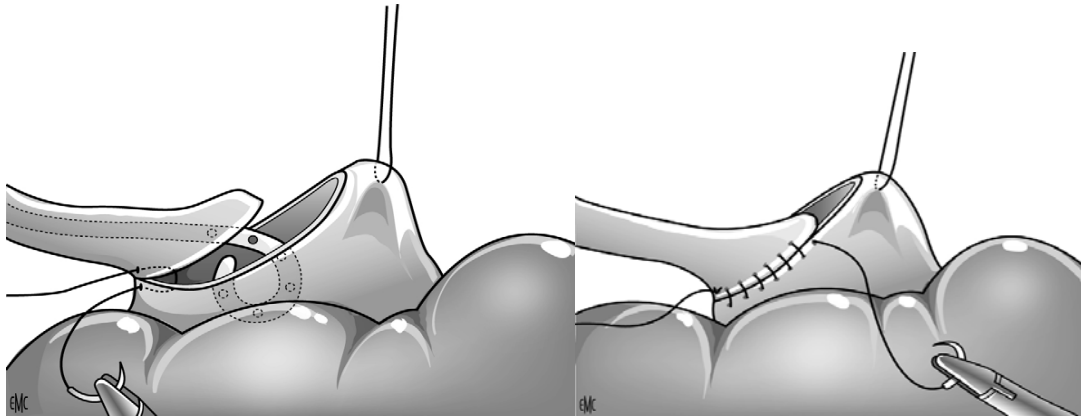
A : suspension du bassinnet

B : ouverture du bassinnet

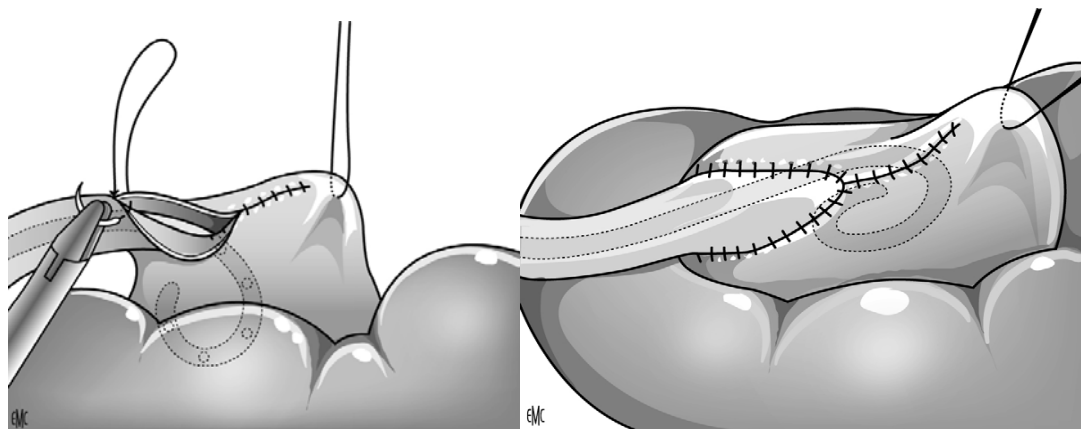


C:résection de la jonction

D: passage du premier nœud



E : Plan postérieur de l'anastomose pyélo-urétérale. F : Fin du plan postérieur.



G : Plan antérieur de l'anastomose.

H : Fin du surjet antérieur, anastomoses terminées

Figure 47 (A,B,C,D ,E,F,G,H) : Etapes de la pyéloplastie (211)

Résection du bassin : du fait de la luxation du bassin en avant, la face postérieure est dépliée tandis que la face antérieure n'est pas en tension et le risque est de réséquer une trop grande partie de la face antérieure et de devoir ensuite réaliser une suture du plan antérieur en intrasinus (Figure 47 : B). Lors du *positionnement des trocars opérateurs*, qui sont au nombre de deux, l'angulation doit être comprise idéalement entre 90° et 110° pour une réalisation aisée des sutures intracorporelles. Nous utilisons des *fils résorbables tressés colorés* avec une aiguillée courbe. La longueur du fil est celle d'un trocar. La *réalisation d'une suture* à points séparés est possible, comme à ciel ouvert, mais nous lui préférons le surjet pour la rapidité d'exécution et la qualité de l'étanchéité.

➤ **Réalisation des nœuds intracorporels**

Le brin libre doit être situé au-delà de l'emplacement du nœud et idéalement collé sur une structure, qui permettra son repérage aisé. Les demiclefs alternées seront réalisées près du trocart optique en prenant une grande longueur de fil. Pour aller saisir le brin libre, le porte-aiguille et la pince se déplaceront ensemble pour ne pas exercer de traction intempestive sur ce brin qui risquerait de traverser les berges à suturer.

➤ **Positionnement de l'aiguille sur le porte-aiguille**

C'est la condition primordiale pour pouvoir réaliser la suture correctement. En effet, en laparoscopie le site opératoire et le point d'entrée du trocart définissent une droite. Ceci limite les degrés de liberté de l'instrument à un déplacement antéropostérieur et à un mouvement de rotation. Le positionnement précis de l'aiguille sur le porte-aiguille est donc impératif pour assurer un passage de l'aiguille perpendiculaire à la berge à suturer. Il est important de ne pas tenter de positionner l'aiguille en tractant le fil car on risque de « dessertir » le fil sur l'aiguille. Il ne faut pas tenir l'aiguille avec le porte-aiguille et la pince ensemble car on risque de casser l'aiguille ou sa pointe. Une fois l'aiguille passée sur les deux berges de la suture, il faut rattraper l'aiguille avec la pince sans en changer l'orientation puis la prendre avec le porte-aiguille dans cette position pour ne pas devoir repositionner l'aiguille sur le porte-aiguille. Après avoir récupéré l'aiguille correctement sur le porte aiguille, la pince va tendre le fil en l'écartant par un mouvement latéral.

➤ **Réalisation de l'anastomose proprement dite**

Si la résection pyélique a été importante et que le manche de raquette de l'anastomose est long, il faut réaliser sa suture avant de couper la partie inférieure du bassin (Figure 47: C). On pourra ainsi profiter de la fixité des berges à suturer en ménageant à la partie inférieure la bouche anastomotique pyélique. Si le manche de raquette est court il pourra être suturé dans le prolongement du surjet pyélo-urétéral postérieur comme décrit ci-après.

Le premier passage de l'aiguille se fait sur l'angle urétéral de dehors en dedans en visualisant parfaitement la totalité de l'épaisseur pariétale urétérale. Le risque de ce temps opératoire est de ne charger que le tissu fibreux périurétéral et de ne pas réaliser un

affrontement correct entre la paroi urétérale et celle du bassin. L'aiguille doit être posée sur la séreuse urétérale puis avec un mouvement d'éversion de la paroi urétérale, il faut visualiser sa sortie à travers la muqueuse urétérale (Figure 47: D). Ce point est le plus difficile de l'intervention car il est réalisé sur une structure mobile mais de celui-ci dépend la qualité du reste de l'anastomose. Le deuxième passage de l'aiguille se fait sur le bassin au niveau de l'angle inférieur de dedans en dehors. Avant de faire le nœud, il faut positionner la boucle de la sonde double J dans le bassin sous peine de déchirer ce premier point. En cas de pédicule polaire inférieur, le décroisement urétéral doit être effectué avant de débiter l'anastomose. Cette ligature est réalisée classiquement par des demi-clefs alternées. Ensuite, le plan postérieur est suturé en surjet de bas en haut jusqu'à la partie supérieure de l'anastomose pyélourétérale.

Dès lors deux possibilités sont envisageables.

- Soit le manche de raquette de la suture pyélopélique est court et il peut être réalisé par le même fil et l'on enchaîne la suture pyélopélique jusqu'à l'angle supéro-interne du bassin.
- Soit la résection du bassin était importante, et le manche de raquette a été réalisé précédemment comme décrit plus haut (Figure 47: E, F). Les nœuds sont réalisés en intracorporel car la réalisation de nœuds extracorporels expose à un arrachement. La suture antérieure nécessite de relâcher légèrement la traction de la suspension pyélique à la paroi antérieure.

Le bord libre du fil qui a servi au départ du surjet postérieur en bas doit être décroisé en arrière de l'anastomose et tracté en dehors et en avant de façon à exposer l'angle inférieur de la suture pyélourétérale (Figure 47 : G, H).

Si la recoupe de la face antérieure du bassin a été trop importante, la réalisation de la suture de la berge pyélique est particulièrement difficile à ce moment car elle est intrasinusale. L'aspiration de l'urine intrapyélique permet de travailler sur un champ sec.

Le principal inconvénient de la pyéloplastie laparoscopique réside en des temps opératoires relativement longs allant de 103 à 270 minutes avec une moyenne de 143 minutes (4,57), du essentiellement au travail dans un espace limité, ce qui rend les sutures difficiles. La maîtrise de la technique peut cependant diminuer cette durée au sein d'équipes spécialisées (4,

206, 207). A cause de ces durées opératoires, des techniques de pyéloplasties plus simples ont été remises au goût du jour comme la plastie selon Fenger (incision longitudinale suivie par une suture transversale) (130,206). La conversion est fréquente. EL Ghoneimi (4) rapporte 4 conversions sur les 22 laparoscopies pratiquées. Les principales causes rapportées dans la littérature sont : difficultés à réaliser l'anastomose, rein redondant au moment de suturer et la mal rotation du rein. L'existence d'un vaisseau polaire n'est pas une indication pour la conversion. (4,57)

Tableau 11 :comparaison des différentes modalités chirurgicales dans le traitement des sténoses de la JPU (212):

Techniques	Avantages	Inconvénients
Chirurgie ouverte	Efficace, methode de référence. Décroisement vasculaire. Extraction lithiasique	Lombotomie. Risque fistule, sténose. Hospitalisation prolongée. Reprise difficile.
Laparoscopie	Efficace. Moins invasif.	Difficultés techniques. Temps opératoire long.
Endopyélotomie antérograde	Efficace. Moins invasif. Recul Extraction lithiasique. Contrôle visuel. Mobilité des instruments.	Abord percutané. Néphrostomie. Risque hémorragique.
Endopyélotomie rétrograde	Très peu invasif. Pas de néphrostomie. Contrôle visuel (vaisseaux par transparence, limites de l'incision). Coût.	Sténoses urétérales. Urétéroscopie rigide.
Endopyélotomie rétrograde par Acucise®	Très peu invasif Courte hospitalisation Dilatation concomitante	Pas de contrôle visuel Risque de courant induit Incision mal maitrisée Coût

2.4-indications thérapeutiques :

Les indications opératoires indiscutables d'une anomalie de la jonction pyélo-urétérale sont (162) :

- L'existence de symptômes en rapport avec l'obstruction.
- L'existence d'une altération de la fonction rénale ou la détérioration progressive de celle ci.
- L'apparition de complications en rapport avec l'obstruction : lithiases rénales, infection urinaire et hypertension artérielle.

Le choix de la technique opératoire dépend de plusieurs facteurs : l'âge, la présence ou l'absence de vaisseaux croisant la jonction, le degré de la dilatation, la fonction du rein atteint et du rein controlatéral, la longueur de la sténose éventuelle de la jonction et la présence de lithiase urinaire associée (22,162).

La pyéloplastie classique reste le traitement de référence de toutes les formes d'anomalies de la jonction de l'enfant.

L'indication de l'endopyélotomie chez l'enfant est discutable (213,214).

L'endopyélotomie percutanée est maintenant une technique validée à la fois pour les obstructions primaires et secondaires de la jonction. Son taux de succès et sa relative simplicité sont séduisants en cas d'obstruction secondaire. Elle permet aussi le traitement percutané d'une lithiase associée. Pour l'obstruction primaire, elle présenterait une moindre morbidité pour un taux de succès légèrement inférieur

Son indication en cas de vaisseau polaire inférieur croisant la jonction reste controversée (1,33,214). Un vaisseau polaire inférieur croisant la jonction est retrouvé dans 15 et 46 % des cas (25, 32, 33). L'étude la plus citée dans ce cadre est l'étude de Van Cangh (110) qui objective que la présence d'un vaisseau polaire inférieur fait passer le taux de succès de l'endopyélotomie percutanée de 86 à 42 %. D'autres études remettent en cause ces résultats et Gupta (215) calcule un taux d'échec induit par la présence d'un vaisseau de moins de 4 %. Nakada retrouve au

scanner un vaisseau croisant la jonction chez 38 % des patients ayant eu une endopyélotomie réussie (216).

L'endopyélotomie rétrograde par Acucise® est une technique efficace chez des patients sélectionnés (stase rénale modérée, absence de pédicule polaire inférieur).

Technique simple, elle présente un recul limité. (22, 187, 200)

L'endopyélotomie urétéroscopique présente un taux trop important de sténoses urétérales distales post-opératoires qui se voient généralement dans un délai de 3 à 6 mois chez l'enfant. L'arrivée de nouveaux urétéroscopes plus petits permettra peut être de réduire ce taux. (187, 202)

Le traitement laparoscopique représente une alternative séduisante pour la chirurgie ouverte avec un abord minime et un espace limité. L'existence de vaisseaux polaires inférieurs ne constitue pas une contre indication à cette méthode mais ses limites restent l'absence de technique standardisée chez l'enfant et la longue durée de l'intervention.

En cas de rein non fonctionnel à la fois sur l'urographie (Type IV) et sur la scintigraphie, la néphrectomie peut être proposée, sous réserve d'un rein controlatéral sain. Elle doit être indiquée avec prudence chez l'enfant, le rein possédant des capacités de récupération étonnantes. Des cas de récupération avec une fonction initiale aussi basse que 5 % à la scintigraphie ont été décrits (119).

Il semble cependant raisonnable d'indiquer une néphrectomie pour des reins de fonction inférieure à 10 % à la scintigraphie (21, 22).

En cas de doute ou de discordance avec les autres examens (notamment l'épaisseur du parenchyme à l'échographie), une néphrostomie percutanée ou une montée de sonde permettront une levée temporaire de l'obstacle et l'étude de la fonction rénale sera répétée. (21,76, 83).

L'abstention est licite en cas d'anomalie de la jonction asymptomatique, non compliquée, avec une dilatation minime des cavités et peu de retentissement sur le rein mais elle impose une surveillance prolongée et astreignante, des décompensation tardives et imprévisibles ayant été décrites. (22, 52).

V-RÉSULTATS ET COMPLICATIONS :

1 – Chirurgie classique :

1.1 – En post-opératoire:

En post-opératoire, le drain de la loge est généralement enlevé quand il ne ramène plus pendant 24 à 48 heures. En cas de drainage externe des cavités excrétrices, le drain est enlevé après 7 à 10 jours, un peu plus dans les réparations difficiles. (168,179). Une opacification sera réalisée en cas de doute ou dans les pyéloplasties compliquées, toujours après le 7^{ème} jour (162, 168).

En cas de drainage non intubant, une épreuve de clampage pendant 24 heures doit précéder l'ablation du drain. Le drain n'est enlevé que si le clampage est bien supporté (69,179). La sonde double J en cas de drainage interne est enlevée après 4 à 6 semaines (168).

L'hospitalisation moyenne varie de 11 jours à 13 jours (25).

1.2 – Complications :

La résection anastomose par chirurgie classique est le traitement de référence de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale. Elle expose cependant à certaines complications précoces qui peuvent intéresser jusqu'à 20 % des patients (25)

Les plus importantes sont :

- Le pneumothorax par brèche pleurale, pouvant nécessiter un drainage pleural.
- L'infection urinaire : Des prélèvements bactériologiques urinaires systématiques, notamment le jour de l'ablation du drain, permettront de la rechercher. Il faut éviter les lavages, possible source de contamination, et maintenir une diurèse abondante pour prévenir l'infection.
- Les fuites urinaires : (59, 180).

Elles sont essentiellement dues à un défaut de drainage, plus rarement à un défaut technique. Il s'agit surtout de malposition, de dysfonctionnement ou d'obstruction du drain. Dans ce cas, il

faut s'assurer de la taille de l'orifice de la fuite et de la perméabilité de l'anastomose par une opacification antérograde ou rétrograde.

Une montée de sonde urétérale sera tentée afin de réintuber la jonction et de poursuivre le drainage pendant 1 mois. Une néphrostomie percutanée peut être également être réalisée ou remplacée. On peut tenter de réintuber l'anastomose par une sonde urétérale ou un drain externe par voie antérograde sous contrôle fluoroscopique. Une fois le drainage des cavités assuré, un urinome péri opératoire relativement important sera drainé par voie percutanée sous contrôle échographique.

En cas d'échecs de ces manœuvres ou de lâchage étendu des sutures, la réintervention est inévitable (168).

- Les complications hémorragiques : ce sont celles de la néphrostomie. Elles peuvent se voir précocement ou tardivement à l'ablation de la sonde. Elles conduisent exceptionnellement à une reprise chirurgicale. Des décès ont été décrits.

- Les suppurations pariétales (25).

Le traitement chirurgical de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale expose également aux complications de toute chirurgie urologique (thrombophlébite, embolie pulmonaire etc..).

Le tableau suivant rapporte les complications précoces dans quelques séries publiées (tableau 12) :

Tableau 12 : Complications précoces dans la littérature

	Fuites urinaires	Infection urinaire	Complications hémorragiques	Suppuration pariétale
Bourlaud (109)	1 %	3,2 %	1 %	5,3 %
Dufour (179)	11 %	28 %	–	9 %
Grapin (59)	6 %	11,2 %	–	–
Sheu (54)	2,9 %	3%	–	–
Galifer (56)	4,8 %	3,55 %	–	–
De Petriconi (60)	7,7 %	20 %	1,1 %	–
Juskiewenski(58)	5,6 %	1,1 %	–	–
Fievet (69)	3,3 %	–	–	

Un taux de succès moyen de plus de 97 % est retrouvé dans la littérature pour la pyéloplastie chirurgicale (54). Dans notre série le taux de réussite s'élevait à 97,5% rejoignant ainsi ce qui est rapporté dans la littérature. Un seul de nos malades s'est compliqué par une sténose de l'anastomose suite à une chute précoce du drain.

Cependant, les critères de succès varient d'une série à l'autre et ce chiffre doit être nuancé. Certains patients sont parfois classés parmi les succès sur des critères cliniques et biologiques : disparition des douleurs et stérilisation des urines. Or, **seule l'amélioration de l'évacuation rénale à l'urographie ou mieux à la scintigraphie permet de conclure à un succès.** Gelet (25) considère que parmi ces patients classés comme succès, seulement 70 % présentent une amélioration radiologique franche. Les 30 % restants présentent une dilatation pyélo-calicielle persistante et nécessitent une scintigraphie afin d'affirmer l'absence d'obstruction.

Le tableau suivant rapporte les résultats de quelques séries publiées (tableau 13) :

Tableau 13 : Les taux de succès de la chirurgie classique dans la littérature

Auteur	Amélioration indiscutable*	Taux de succès annoncé
Sheu (54)	97%	100 %
Fievet (69)	75 %	75 %
Juskiewenski(58)	88,1 %	88,1 %
De Petriconi (60)	83%	83 %
Galifer (56)	Non précisé	95,7 %
Grapin (59)	71,3 %	97,7 %
Wolpert (72)	77,2 %	89,4 %

* Amélioration radiologique franche ou levée de l'obstruction à la scintigraphie.

2- Les techniques endoscopiques :

Pour l'endopyélotomie antérograde, les principales complications précoces rencontrées sont la désinsertion pyélo-urétérale et l'hémorragie.

La désinsertion est rencontrée avec une incidence d'environ 0,5 à 1 % (25, 194) et survient lors de l'incision ou de la pose du drain tuteur. La montée préalable du drain tuteur (avant l'incision) telle que proposée par Streem (196) diminuerait peut être cette incidence.

Les complications hémorragiques sont en rapport soit avec la ponction percutanée, soit avec la lésion d'un vaisseau polaire inférieur. Leur fréquence varie de 1 à 10 % (146,192, 193, 194).

Le taux de succès de l'endopyélotomie percutanée varie de 64 à 88 %. Ce taux serait supérieur pour les sténoses secondaires de la jonction pyélo-urétérale pour certains auteurs (194).

Le tableau suivant rapporte les taux de succès des principales séries publiées (tableau n 14) :

Tableau 14 : Les taux de succès de l'endopyélotomie antérograde dans la littérature.

Auteurs	Succès sténoses primitives	Succès sténoses secondaires	Succès global
Motola (194)	85 %	86,5 %	86 %
Van Cangh (110)			73 %
Kuenkel (193)	79 %	68 %	76 %
Guttierrez (102)	84 %	94 %	88 %
Cassis (105)	80 %		78 %

Pour l'endopyélotomie rétrograde urétéroscopique, les complications sont surtout à type de sténoses urétérales distales post-opératoires et de complications hémorragiques. Dans la série de Meretyk (218), ces deux complications atteignaient respectivement 20 et 16 % des patients. Il est probable que l'apparition de nouveaux urétéroscopes plus petits diminuera l'incidence des sténoses urétérales distales post-opératoires (187).

Pour l'endopyélotomie rétrograde par Acucise®, les complications sont surtout à type d'urinomes ou d'hématomes post-opératoires et d'infection urinaire. Les complications hémorragiques surviennent chez environ 3 % des patients (204).

Les taux de succès de ces deux techniques sont rapportés dans le tableau suivant (tableau 15) :

Tableau n° 15 : Les taux de succès de l'endopyélotomie antérograde dans la littérature.

Auteurs	Succès primitives	sténoses	Succès secondaires	sténoses	Succès global
<i>Endopyélotomie urétéroscopique</i>					
Meretyk (218)					80 %
Thomas (202)					85 %
Gallucci (219)					82 %
<i>Endopyélotomie par Acucise®</i>					
Preminger (220)	74 %		82 %		76 %
Nadler (221)	78 %		100 %		81 %

3-La pyéloplastie laparoscopique :

Les différentes études faites chez l'enfant rapportent des taux de succès supérieur à 95% de la laparoscopie (1,4).

En plus du bien être socio-psychique de l'enfant vis-à-vis de la cicatrice de la laparoscopie et la réduction du séjour à l'hôpital (3 à5 jour), El Ghoneimi (4) rapportent chez les enfants d'âge scolaire, un retour à l'activité normale une semaine après l'intervention.

Bauer et al ont rapporté l'absence de différence des résultats à cours et à moyen terme entre la pyéloplastie laparoscopique et conventionnelle et le recul de 2 ans de leur étude montrent l'absence de récidence de l'hydronéphrose ou des symptômes.

Les principales complications de cette technique sont : les fuites urinaires, les fistules et les pyélonéphrites (4,57).

VI-PRONOSTIC :

Peu de séries ont étudié les facteurs pronostiques du traitement chirurgical classique de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et aucune, à notre connaissance, n'a eu recours à la régression logistique.

Dufour (179) en comparant le drainage non intubant avec le drainage intubant (trans-anastomotique) trouve que ce dernier permet de diminuer les complications précoces, la durée du drainage et de l'hospitalisation mais ne modifie pas les résultats à long terme.

Grapin (180) trouve une différence statistiquement significative entre absence de drainage et drainage par néphrostomie pour les complications précoces (celle ci étant prévenues par le drainage) mais pas pour le résultat tardif.

Stock (34) retrouve une corrélation entre l'histologie rénale, la scintigraphie pré-opératoire et l'absence d'amélioration de la fonction rénale après pyéloplastie.

Furness (222) trouve une différence statistiquement significative dans l'histologie de la jonction (et plus précisément l'épaisseur de la musculature) par rapport à l'amélioration radiologique post-opératoire.

Kim retrouve également une corrélation entre l'histologie de la jonction et le résultat post-opératoire (223).

Subramaniam (224) constate une différence statistiquement significative pour le diamètre antéro-postérieur échographique du pyélon par rapport à la réussite ou l'échec de la pyéloplastie.

Par rapport à la chirurgie classique, les facteurs pronostiques de la réussite de l'endopyélotomie ont été relativement bien étudiés. L'analyse la plus citée est certainement celle de Van Cangh (110) qui grâce à une régression logistique a isolé quatre facteurs pronostiques majeurs : la présence ou l'absence d'un vaisseau croisant la jonction, le degré de dilatation, la longueur de la sténose et la fonction rénale.

L'absence de technique standardisée de la pyéloplastie laparoscopique chez l'enfant et sa pratique limitée à quelques centres peut expliquer(4), à notre connaissance, l'absence d'étude des facteurs pronostiques de cette méthode.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

L'anomalie de la jonction pyélo-urétérale peut être définie comme un trouble urodynamique de l'évacuation de l'urine du pyélon vers l'uretère en rapport avec un obstacle fonctionnel et/ou organique de la jonction pyélo-urétérale.

C'est la plus fréquente des malformations obstructives du haut appareil urinaire. Pathologie congénitale, elle est encore diagnostiquée au Maroc chez le grand enfant et l'adulte jeune au stade de complications malgré les progrès du diagnostic prénatal.

Cet état de fait peut être expliqué d'une part, par l'absence de sensibilisation sur les bénéfices des consultations prénatales et la pratique systématique de l'échographie anténatale, d'autre part par le retard du diagnostic et la difficulté d'accès aux soins.

Au terme de notre étude nous formulons les recommandations suivantes :

Aux autorités concernées de l'état :

- ✓ L'élaboration d'un programme d'information et de sensibilisation sur les bénéfices des consultations prénatales et de la pratique systématique de l'échographie anténatale.
- ✓ Equipement de tous les centres de santé de périphérie en appareil d'échographie.
- ✓ Une tarification spéciale en faveur des enfants, tendant à réduire le coût des examens complémentaires utiles pour le diagnostic et la prise en charge du syndrome de JPU et des autres anomalies.
- ✓ L'équipement des services de chirurgie générale pédiatrique en matériel d'endoscopie et de coelioscopie.
- ✓ La formation et le recyclage du personnel médical au diagnostic et à la prise en charge de la maladie jonctionnelle.

Aux autorités du CHU Mohammed VI de Marrakech :

- ✓ L'élargissement des capacités du service de radiologie de l'hôpital afin d'aider au diagnostic et à la décision de prise en charge de la maladie jonctionnelle.
 - ✓ La création d'un service de médecine nucléaire, vu l'apport de la scintigraphie dans la décision thérapeutique.
-

- ✓ L'augmentation de l'effectif de l'équipe de chirurgie pour diminuer la charge de travail et pouvoir pratiquer la laparoscopie sans qu'il y ait cumul et retentissement sur le tableau de chirurgie.

Aux professionnels de la santé:

- ✓ la systématisation de l'échographie anténatale en insistant sur la recherche des uropathies congénitales.
 - ✓ La référence des patients dans un service spécialisé dès qu'une douleur abdominale ou lombaire persiste ou qu'une hydronéphrose a été diagnostiquée afin de réduire les complications possibles de la maladie.
-

RESUMES

Résumé

Le syndrome de jonction pyélo-urétérale est la première malformation obstructive du haut appareil urinaire. Il est définie par un trouble urodynamique d'évacuation des voies excrétrices hautes en amont d'un obstacle organique ou fonctionnel de la jonction pyélo-urétérale.

Notre travail est une étude rétrospective ayant pour but l'évaluation de la prise en charge diagnostic et thérapeutique du SJPU chez 40 cas colligés entre janvier 2006 et Mai 2010 au service de chirurgie infantile au CHU Mohamed VI de Marrakech.

L'âge de nos malades variait entre 9 jours et 15 ans avec une moyenne de 5,6 ans. On a recensé 27 garçons et 13 filles. L'atteinte gauche prédominée avec un pourcentage de 52,5%, le coté droit était atteint dans 27,5% et bilatérale dans 20% des cas. Le diagnostic était fait en anténatal chez seulement 3 malades grâce à l'échographie obstétricale. Les signes cliniques d'appel sont la douleur (62,5%), la masse abdominale (15%), la découverte fortuite (15%), l'insuffisance rénale (7,5%), l'hématurie, l'anurie et la fièvre. La durée d'évolution moyenne et de 4,8 mois. Les examens complémentaires réalisés sont l'échographie, l'UIV, l'uroscanner, cystographie et la scintigraphie. Le germe le plus retrouvé est l'*Escherichia Coli* (60%). 75% des malades ont bénéficié d'une pyéloplastie selon Anderson-Hynes, 2,5% d'une anastomose urétéro-calicielle et 22,5% d'une néphrectomie. Les vaisseaux polaires étaient découverts en per opératoire dans 3 cas. Le drainage trans-anastomotique était réalisé sur les 37 reins ayant bénéficié de pyéloplastie. Un seul malade s'est compliqué d'une sténose de la jonction. Le recul était de 2 mois à 4 ans avec une moyenne de 20 mois.

Mots clés : Syndrome de jonction pyélo-urétérale – Diagnostic anténatal – Echographie – Pyéloplastie selon Anderson et Hynes.

Abstract

Ureteropelvic junction obstruction is the first malformation obstructive in the upper urinary tract. It is defined by an urodynamic disorder of evacuation of high urinary tract upstream of an organic or functional obstruction of the ureteropelvic junction.

Our work is a retrospective study aimed to evaluate the management of PUJ diagnosis and therapy in 40 cases diagnosed between January 2006 and May 2010 in the service of pediatric surgery at the CHU Mohamed VI Marrakech.

The age of our patients ranged between 9 days and 15 years with an average of 5.6 years. There were 27 boys and 13 girls. Left side predominated with a percentage of 52.5%, the right side was affected in 27.5% and bilateral in 20% of cases. The prenatal diagnosis was made in only 3 patients with obstetric ultrasound. The clinical signs are pain (62.5%), abdominal mass (15%), incidental finding (15%), renal failure (7.5%), hematuria, anuria and fever. Disease duration and average of 4,8 months. The complementary tests are ultrasound, IVU, the uroscanner, cystogram and scintigraphy. The germ found in most is *Escherichia coli* (60%). 75% of patients had an Anderson-Hynes pyeloplasty by 2.5% for uretero-calyceal anastomosis and 22.5% of nephrectomy. The polar vessels were discovered during surgery in 3 cases. The trans-anastomotic drainage was performed on 37reins benefiting from pyeloplasty. Only one patient was complicated by stenosis of the junction. The follow up was 2 months to 4 years with an average 20 months.

Key-words Uretero-pelvic junction – Antenatal diagnosis – Ultrasound – Anderson and Hynes Pyeloplasty.

BIBLIOGRAPHIE

1–Hyeyoung L, Sang Won H.

Ureteropelvic junction obstruction: What we know and what we don't know.
KJU 2009; 50 (5): 423–431.

2– Lemaître G, Michel J–R.

Tavernier. Traité de radiodiagnostic. Appareil urinaire et génital masculin surrénales.
Tome 8. Masson CIE. Ed. Boulevard saint Germain. Paris VI 1970. N°910.

3– BARRETO.H, DOUBLET JD, PERALDI MN, GATTEGNO B, THIBAUT Ph.

Chirurgie rénale par lomboscopie: experience initiale.
Prog Urol,1995 ; 5 : 384–389.

4– EL–Ghoneimi A, Farhat W, Bolduc S, McLorie G, Aigrain Y and Khoury A.

Laparoscopic dismembered pyeloplasty by a retroperitoneal approach in children.
BJU international 2003; 92 : 104–108.

5– Notley RG and Beaugie JM.

The long terme follow–up of Anderson–Hynes pyeloplasty for hydronephrosis.
BJU 1973; 45: 464–467.

6– Mangin PH Et Choquenot.

Les malformations urétérales. Rappel embryologique.
EMC (Paris FRANCE). Rein–organe genito–urinaire 18–57–R10,4, 19,88 , 48.

7– Tortora GF ET Grabowsk.

Développement du système urinaire principe d'anatomie et de physiologie.
Edition 1993, by Biological sciences text books, inc.p.958.

8– WILIAM J LARSEN.

Développement du système urogénital,
Embryologie humaine 2^{ème} Edition. Paris Madone.

9– BRUNET P, DANJOU P, MERIA P, CUSSENOT O.

Pyéloplasties par voie coelioscopique transpéritonéale.
Emc, techniques chirurgicales–urologie1999, 41–087,6p.

10– MOLLARD.P

Hydronéphrose primitive par obstacle à la jonction pyélo–urétérale.
Précis d'urologie de l'enfant.Masson (Paris) 1984, p:9–32.

11– BOUCHET A, CUILLERET J.

Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. Tome4.

12– ROUVIERE H, DELMAS A.

Anatomie humaine, tome 2. Masson (Paris, France), 1981.

13– Wikipédia l'encyclopédie libre

Anatomie des voies excrétrices supérieures.

<http://fr.wikipedia.org/wiki/rein>.

14– Sampaio MD, Francisco JB.

The dilemma of the crossing vessel at the ureteropelvic junction.

Precise anatomic study.

Journal of endourology, 1996, vol. 10, N° 5 : 411–415.

15– Buzelin JM, LE Normand L, Glemain P, Bouchot O.

Physiologie de la voie excrétrice supérieure.

EMC Paris–France, Néphrologie–urologie, 18068C 1991.

16– Auvert J.

Les reflux à partir du bassinet.

Rapport du 51ème congrès de l'association Française d'urologie, Paris, 1997.

17– Ohlson L.

Hydrodynamic aspect of pyélocalyceal peristalsis

Neurology and urodynamics, 1988, 7, p: 365–376.

18– Buzelin JM, LE Normand L.

Physiologie et explorations fonctionnelles de la voie excrétrice supérieure (V.E.S).

82ème congrès Français d'urologie, Paris, 1988, p : 16–18.

19– Hinman F Jr

Peripelvi extravasation during intravenous urography, évidence for an additional route for the back flow after ureteral obstruction.

J Urol. 1961 ; 85: 385.

20– Buzelin J.M., LE. Normand L. Karam G., Glemain P

Physiopathologie des obstructions de la VES.

EMC, Paris–France, Néphrologie–Urologie , 18068D, 1991.

21– Bauer SB.

Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction.

In Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): Campbell's Urology. ed 7. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 1739–1755.

22– Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P.

Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose.

EMC (Elsevier, Paris), Néphrologie–Urologie, 18–150–B–10, 1999, 11p.

23– Park JM, Bloom DA.

The pathophysiology of UPJ obstruction. Current concepts.

Urol Clin North Am 1998 May; 25(2):161–9.

24– Cussen LJ.

The morphology of congenital dilatation of the ureter: Intrinsic ureteral lesions.

Aust N Z J Surg 1971; 41:185.

25– 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.

26– Fenger C.

Operation for relief of the valve formation and stricture of the ureter in hydro- or pyonephrosis.

JAMA 1894; 22:335.

27– Alcaraz A, Vinaixa F, Tejedo–Mateu A, Fores MM, Gotzens V, Mestres CA, Oliveira J, Carretero P.

Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development.

J Urol 1991 Feb;145(2):410–6.

28–Koff SA.

Pressure volume relationships in human hydronephrosis.

Urology 1985 Mar;25(3):256–258.

29– Koff SA.

The diagnosis of obstruction in experimental hydroureteronephrosis. Mechanisms for progressive urinary tract dilation.

Invest. Urol. 1981; 19: 85.

30– Koff SA, Hayden LJ, Cirulli C, Shore R.

Pathophysiology of ureteropelvic junction obstruction: experimental and clinical observations.
J Urol. 1986 Jul; 136(1 Pt 2):336–338.

31– Mayo WJ.

Relation of anomalous renal blood vessels to hydronephrosis.
JAMA 1909; 52:1383.

32– Lopez C, A'CH S, Veyrac C, Morin D (3), Averous M.

Le pédicule polaire inférieur dans une série de 84 syndromes de la jonction pyélo–urétérale opérés chez l'enfant.
Progrès en Urologie 2000 ; 10 : 638–643.

33– Gupta M, Smith AD.

Crossing vessels. Endourologic implications.
Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):289–293.

34– Stock JA, Krous HF, Heffernan J, Packer M, Kaplan GW.

Correlation of renal biopsy and radionuclide renal scan differential function in patients with unilateral ureteropelvic junction obstruction.
J Urol. 1995 Aug; 154(2 Pt 2):716–718.

35– Gupta M, Smith AD.

Crossing vessels at the ureteropelvic junction: do they influence endopyelotomy outcome?
J Endourol. 1996 Apr; 10(2):183–187.

36– Sampaio FJ.

Vascular anatomy at the ureteropelvic junction.
Urol Clin North Am. 1998 May; 25(2):251–258.

37– Langman J.

Appareil urogénital.
Abrégé : Embryologie médicale. Editions Masson, Paris, 1984. pp 261–273.

38– Bomalaski MD, Hirschl RB, Bloom DA.

Vesicoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction: association, treatment options and outcome.
J Urol. 1997 Mar;157(3):969–974.

39– Ellis JH, Campo RP, Marx MV, et al

Positional variation in the Whitaker test.
Radiology 1995; 197:253–255.

40– Foote JW, Blennerhassett JB, Wiglesworth FW, Mackinnon KJ.

Observations on the ureteropelvic junction.

J Urol 1970 Aug; 104(2):252–257.

41– Notley RG.

The musculature of the human ureter.

Br J Urol 1970 Dec; 42(6):724–727.

42–Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, Barkin M.

Ureteral structure and ultrastructure. Part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter.

J Urol. 1976 Dec; 116(6):725–730.

43– Starr NT, Maizels M, Chou P, Brannigan R, Shapiro E.

Microanatomy and morphometry of the hydronephrotic « obstructed » renal pelvis in asymptomatic infants.

J Urol 1992 Aug; 148(2 Pt 2):519–524.

44– Kahloul N, Charfeddine L, Fatnassi R and Amri F

Les uropathies malformatives chez l'enfant : à propos de 71 cas.

EMC Journal de pédiatrie et de puériculture 2010;23 :131–137

45– Nadu A, Mottrie A , Geavlete P

Ureteropelvic Junction Obstruction: Which Surgical Approach?

European Urology Supplements 2009; 8 : 778–781.

46– Mughal SA, SOOMRO S.

Pelvi-ureteric junction obstruction in children.

J Surg Pak 2008;13(4):163–166.

47– Heloury Y, Schmitt P, Allouch G, Gruner M, Brueziere J.

Treatment of neonatal hydronephrosis by malformation of the ureteropelvic junction: interest of percutaneous nephrostomy.

Eur Urol. 1986;12(4):224–229.

48– Cohen B, Goldman SM, Kopilnick M, Khurana AV, Salik JO.

Ureteropelvic junction obstruction: its occurrence in 3 members of a single family.

J Urol. 1978 Sep;120(3):361–364.

49– Clark WR, Malek RS.

Ureteropelvic junction obstruction. I. Observations on the classic type in adults.
J Urol 1987 Aug;138(2):276–9.

50– Culp OS.

Management of ureteropelvic obstruction.
Bull N Y Acad Med 1967 May;43(5):355–377.

51– Mezghani Mohamed

A.J.P.U. à propos de 100 patients (adultes–enfants).
Thèse de Médecine. Sfax 1994.

52– Viville CH, Fournier R.

L'hydronéphrose par syndrome de la J.P.U chez l'adulte. A propos de 111 dossiers représentant 118 hydronéphroses.
J. Urol. Néphrol. 1977 ; 10–11 :763–76.

53– Wiener JS, Emmert GK, Mesrobian HG, Whitehurst AW, Smith LR, King LR.

Are modern imaging techniques over diagnosing ureteropelvic junction obstruction?
J Urol. 1995 Aug;154(2 Pt 2):659–661.

54– 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.

55– Kouranloo J, Ghorobi J, Rouzrokh M, Mohkam M and Amirfyze M.

Uretero Pelvic Junction Obstruction in the Newborn.
Acta Medica Iranica 2006;44(2):140–144.

56– Galifer RB, Veyrac C, Faurous P.

Congenital anomalies of the pyeloureteral junction in children. Multicenter study of 985 cases in 883 children.
Ann Pediatr (Paris) 1988 Jan;35(1):31–39.

57– Lopez M, Guye E, François M, Varlet F.

SFCP–017–Urologie :Traitement laparoscopique de la jonction pyélourétérale chez l'enfant.
Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : 892.

58– Juskiewenski S, Moscovici J, Bouissou F, Vaysse P, Guitard J.

Pyeloureteral junction syndrome in children. Apropos of 178 cases.
J Urol (Paris) 1983;89(3):173–182

59– Grapin C, Chartier-Kastler D, Audry G, Bruziere J, Gruner M.

Traitement des A.J.P.U. chez l'enfant. A propos de 474 cas.

Médecine infantile, 1989 ;2 :35–40.

60–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.

J Urol., 1982 ;88, 2 :81–90.

61– Tsai J–D, Huang F–Y Lin, C–C, Tsai T–C, Lee H–C, Sheu J–C and Chang P–Y.

Intermittent Hydronephrosis Secondary to Ureteropelvic Junction Obstruction: Clinical and Imaging Features.

Pediatrics 2006;117;139–146.

62–Richard S. Lee, Marc Cendron, Daniel D. Kinnamon and Hiep T. Nguyen

Antenatal Hydronephrosis as a Predictor of Postnatal Outcome: A Meta-analysis

Pediatrics 2006;118 :586–593

63– Belarmino JM, Kogan B A.

Management of neonatal hydronephrosis.

Early Human Development 2006; 82:9–14.

64– Schulam P G.

Chapter 9 :Ureteropelvic Junction Obstruction

Urologic diseases in America, Chapter 9 ;pp 321–322.

65– Mergener K, Weinerth JL, Baillie J.

Dietl's crisis: a syndrome of episodic abdominal pain of urologic origin that may present to a gastroenterologist.

Am J Gastroenterol. 1997 Dec;92(12):2289–2291.

66– Dubois A, Baunin C, Puget C, Juricic M, Domenech B, Llanas C et Railhac JJ.

Obstruction intermittente de la jonction pyélo-urétérale et vaisseaux polaires inférieurs chez l'enfant.

J Radiol. 2002 avr ;83(4) :486–489.

67–Cukier J, Guay Ph, Pascal B, Pernin F.

Anomalie de la jonction pyélo-urétérale : revue de 467 malades totalisant 500 anomalies.

1^{ère} journée de Necker, Masson éd, Paris 1981.

68– Coffey JP, Molloy M.

Giant hydronephrosis in a solitary pelvic kidney.
Br. J. Urol. 1995;75:552.

69– Fievet JP, Zimmermann JM, Condomines P, Cazenave JC, Pascal-Suisse P., Barnaud PH.

Hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélo-urétérale.
Médecine et armées, 1986 ;14(1) :25-33.

70–Tripp BM, Homsy YL.

Prenatal hydronephrosis : the controversy and the management.
Pediatr. Nephrol. 1995;9 :503-509.

71– Streem SB.

Contemporary Intervention for UPJ Obstruction: Which One, When, and How?
Urol Clin North Am 1998 May; 25(2); 13-15.

72– Wolpert JJ, Woodard JR, Parrott TS.

Pyeloplasty in the young infant.
J Urol. 1989 Aug;142(2 Pt 2):573-5; discussion 603-5.

73– Ross JH, Kay R, Knipper NS, Streem SB.

The absence of crossing vessels in association with ureteropelvic junction obstruction detected by prenatal ultrasonography.
J Urol. 1998 Sep;160(3 Pt 2):973-975.

74– Chertin B, Fridmans A, Knizhnik M, Hadas-Halperin I, Hain D, Farkas A.

Does early detection of ureteropelvic junction obstruction improve surgical outcome in terms of renal function?
J Urol. 1999 Sep;162(3 Pt 2):1037-1040.

75– Shokeir AA.

The diagnosis of upper urinary tract obstruction.
BJU Int 1999 May;83(8):893-900.

76– Shokeir AA, Provoost AP, Nijman RJ.

Recoverability of renal function after relief of chronic partial upper urinary tract obstruction.
BJU Int 1999 Jan;83(1):7-11.

77– Joseph DB.

Section on Urology : Report of the Annual Meeting, San Fransisco, California, 1995.
Pediatrics 1996 July;98(1):108-114.

78– Ellenbogen PH, Scheible FW, Talner LB, Leopold GR.

Sensitivity of gray scale ultrasound in detecting urinary tract obstruction.
Am J Roentgenol 1978 Apr;130(4):731–733.

79– Shokeir AA, Nijman RJ.

Antenatal hydronephrosis: changing concepts in diagnosis and subsequent management.
BJU Int 2000 May;85(8):987–994.

80– Grignon A, Filion R, Filiatrault D, Robitaille P, Homsy Y, Boutin H, Leblond R.

Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications.
Radiology 1986 Sep;160(3):645–647.

81– Reddy PP, Mandell J.

Prenatal diagnosis. Therapeutic implications.
Urol Clin North Am 1998 May;25(2):171–180

82– Didelot F, Jean Bourquen D, Nedelec G.

Exploration radiologique de l'insuffisance rénale.
E.M.C (Paris), Radiodiagnostic 1989 [34305 A10].

83– Ransley PG, Dhillon HK, Gordon I, Duffy PG, Dillon MJ, Barratt TM.

The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound.
J Urol. 1990 Aug;144(2 Pt 2):584–7; discussion 593–4.

84– Koff SA, Peller PA, Young DC, et al.

The assessment of obstruction in the newborn with unilateral hydronephrosis by measuring the size of the opposite kidney.
J. Urol. 1994;152:596.

85– Cost GA, Merguerian PA, Cheerasarn SP, Shortliffe LM.

Sonographic renal parenchymal and pelvicaliceal areas: new quantitative parameters for renal sonographic followup.
J Urol 1996 Aug;156(2 Pt 2):725–729.

86– Bagli DJ, Agarwal SK, Venkateswaran S, Shuckett B, Khoury AE, Merguerian PA, McLorie GA, Liu K, Niederberger CS.

Artificial neural networks in pediatric urology: prediction of sonographic outcome following pyeloplasty.
J Urol. 1998 Sep;160(3 Pt 2):980–3; discussion 994.

87– Garcia–Pena BM, Keller MS, Schwartz DS, Korsvik HE, Weiss RM.

The ultrasonographic differentiation of obstructive versus nonobstructive hydronephrosis in children: a multivariate scoring system.

J Urol 1997 Aug;158(2):560–565.

88– Craig A.P.

Urinary Tract Obstruction in Children.

J Urol 1995 Nov;154(5):1874–1883.

89– Platt JF, Rubin JM, Ellis JH, DiPietro MA.

Duplex Doppler US of the kidney: differentiation of obstructive from nonobstructive dilatation.

Radiology 1989 May;171(2):515–517.

90– Ordorica RC, Lindfors KK, Palmer JM.

Diuretic Doppler sonography following successful repair of renal obstruction in children.

J Urol 1993 Aug;150(2 Pt 2):774–777.

91– Keller MS, Korsvik H, Weiss RM, et al.

Resistive index ratios in the US differentiation of unilateral obstructive vs. nonobstructive hydronephrosis in children.

Pediatr Radiol. 1991;21:462.

92– Palmer JM, DiSandro M.

Diuretic enhanced duplex Doppler sonography in 33 children presenting with hydronephrosis: A study of test sensitivity, specificity and precision.

J Urol 1995;154:1885.

93–DiSandro MJ, Kogan BA.

Neonatal management. Role for early intervention.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):187–97.

94–Shokeir AA, Provoost AP, el–Azab M, Dawaba M, Nijman RJ.

Renal Doppler ultrasound in children with obstructive uropathy: effect of intravenous normal saline fluid load and furosemide.

J Urol 1996 Oct;156(4):1455–1458.

95– Frauscher F, Janetschek G, Helweg G, Strasser H, Bartsch G, zur Nedden D.

Crossing vessels at the ureteropelvic junction: detection with contrast-enhanced color Doppler imaging.

Radiology 1999 Mar;210(3):727–731.

96– Bagley DH, Liu JB.

Endouretal sonography to define the anatomy of the obstructed ureteropelvic junction.
Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):271–279.

97– Keeley FX, Moussa SA, Miller J, Tolley DA.

A prospective study of endoluminal ultrasound versus computerized tomography angiography for detecting crossing vessels at the ureteropelvic junction.
J Urol. 1999 Dec;162(6):1938–1941.

98– Bagley DH, Liu JB.

Three-dimensional endoluminal ultrasonography of the ureter.
J Endourol. 1998 Oct;12(5):411–416.

99– Bagley DH, Conlin MJ, Liu JB.

Device for intraluminal incision guided by endoluminal ultrasonography.
J Endourol. 1996 Oct;10(5):421–423.

100– Lange S.

Uropathies obstructives.

Abrégé : Radiologie de l'appareil urinaire. Editions Masson, Paris, 1990. pp197–204

101– Moreau JF, Affre J.

Le syndrome obstructif.

L'urographie intraveineuse. Editions Flammarion Médecine–Sciences. 1985, Paris. pp 67–80.

102– Dunbar JS, Nogrady MB.

The calyceal crescent : a roentgenographic sign of obstructive hydronephrosis.

Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1970 Nov;110(3):520–528.

103– Griscom NT, Kroeker MA.

Visualization of individual papillary ducts (ducts of Bellini) by excretory urography in childhood hydronephrosis.

Radiology 1973 Feb;106(2):385–389.

104– Rickwood AMK, Phadke D.

Pyeloplasty in infants and children with particular reference to the method of drainage post operatively.

Br J Urol 1978; 50:117–121.

105– Hoffer FA, Lebowitz RL.

Intermittent hydronephrosis: a unique feature of ureteropelvic junction obstruction caused by a crossing renal vessel.

Radiology. 1985 Sep;156(3):655–658.

106– Kreel L, Pyle R.

Arterial impressions on the renal pelvis.

British Journal of Radiology. 1962;35:609–613.

107– De Luca G.

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale par vaisseau polaire inférieur : une entité?

Thèse de Médecine 1999. Faculté de Médecine de Strasbourg, France, N°89.

108– Cassis AN, Brannen GE, Bush WH, Correa RJ, Chambers M.

Endopyelotomy: review of results and complications.

J Urol. 1991 Dec;146(6):1492–1495.

109– Bourlaud G, Auberget JL, Timbal Y.

Hydronéphrose et syndrome de la jonction pyélo-urétérale. A propos de 93 cas.

J Chir, Paris 1989 ; 126, 8–9 : 446–450.

110– Van Cangh PJ, Wilmart JF, Opsomer RJ, Abi-Aad A, Wese FX, Lorge F.

Long-term results and late recurrence after endoureteropyelotomy: a critical analysis of prognostic factors.

J Urol. 1994 Apr;151(4):934–937.

111– Michel A, Monod P, Descotes JL, Rambeaud JJ, Bourdat G, Faure G.

Surgical treatment for ureteropelvic junction syndrome in infants and children (report of 73 cases).

Prog Urol. 1991 Dec;1(6):987–999.

112– Baek M, Park K and Choi H.

Long-term Outcomes of Dismembered Pyeloplasty for Midline-crossing Giant Hydronephrosis Caused by Ureteropelvic Junction Obstruction in Children.

J urology 2010 (article in press) doi:10.1016/j.urology.2010.05.040

113– Gupta DK, Chandrasekharam VV, Srinivas M, et al.

Percutaneous nephrostomy in children with ureteropelvic junction obstruction and poor renal function.

Urology. 2001;57:547–550.

114– Aziz MA, Hossain AZ, Banu T, et al.

In hydronephrosis less than 10 % kidney function is not an indication for nephrectomy in children.

Eur J Pediatr Surg. 2002;12:304–307.

115– O'Reilly PH, Testa HJ, Lawson RS, Farrar DJ, Edwards EC.

Diuresis renography in equivocal urinary tract obstruction.

Br J Urol 1978 Apr;50(2):76–80.

116– Roarke MC, Sandler CM.

Provocative imaging. Diuretic renography.

Urol Clin North Am 1998 May;25(2):227–249.

117– Upsdell SM, Gupta S, Gough DC.

The radionuclide assessment of pre-natally diagnosed hydronephrosis.

Br J Urol 1994 ;74:31.

118– Parker RM, Rudd TG, Wonderly RK, Ansell JS.

Ureteropelvic junction obstruction in infants and children: functional evaluation of the obstructed kidney preoperatively and postoperatively.

J Urol. 1981 Oct;126(4):509–512.

119– Herndon CD, McKenna PH.

Neonatal intervention for severe antenatal pyelocaliectasis.

Urology 1999 ; 54:1097i–1097iv.

120– The Society for Fetal Urology and members of the Pediatric Nuclear Medicine Council of the Society of Nuclear Medicine.

The "well-tempered" diuretic renogram: A standard method to examine the asymptomatic neonate with hydronephrosis or hydroureteronephrosis.

J Nucl Med 1992; 33:2047–2051.

121– Chiou Y-Y, Chiu N-T, Wang S-T, Cheng H-L and Tang M-J.

Factors Associated With the Outcomes of Children With Unilateral Ureteropelvic Junction Obstruction.

J Urol 2004 Jan;171(1):397–402.

122– O'Reilly PH.

Diuresis renography 8 years later: An update.

J Urol 1986;136:993–999.

123– English PJ, Testa HJ, Lawson RS, et al.

Modified method of diuresis renography for the assessment of equivocal pelviureteric junction obstruction.

Br. J. Urol. 1989; 59:10–14.

124– Shukla AR, Homsy YL.

Dismembered pyeloplasty followed by metachronous ureteropelvic junction obstruction in the contralateral kidney.

Urology 2000 May 1;55(5):775.

125– Frering V, Sabatier E, Takvorian P, Dodat H.

Improved prognosis and treatment of hydronephrosis due to ureteropelvic junction syndrome in children.

Prog Urol. 1991 Dec;1(6):1000–1005.

126– Taylor A Jr, Nally JV.

Clinical application of renal scintigraphy.

Am J Roentgen 1995; 164: 31–41.

127– Elder JS, Stansbrey R, Dahms BB, Selzman AA.

Renal histological changes secondary to ureteropelvic junction obstruction.

J Urol. 1995 Aug;154(2 Pt 2):719–722.

128– 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.

129– 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.

130– Janetschek G, Peschel R, Franscher F.

Laparoscopic pyeloplasty.

Urol Clin North Am 2000 Nov;27(4):695–704.

131– Quillin SP, Brink JA, Heiken JP, Siegel CL, McClennan BL, Clayman RV.

Helical (spiral) CT angiography for identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction.

AJR Am J Roentgenol. 1996 May;166(5):1125–1130.

132– Ou TW, Sone A, Morioka M, Yamamoto T, Tanaka H.

The value of three-dimensional helical computed tomographic angiography in the diagnosis of pelvi-ureteric junction obstruction caused by crossing vessels.

BJU Int 1999 May;83(7):853–856.

133– Lebowitz RL, Blickman JG.

The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux.

AJR Am J Roentgenol. 1983 Feb;140(2):231–238.

134– Dejter SW, Eggli DF, Gibbons MD.

Delayed management of neonatal hydronephrosis.

J Urol. 1988 Nov;140(5 Pt 2):1305–1309.

135– Ross JH, Kay R.

Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):219–225.

136– Rieumont MJ, Kaufman JA, Geller SC, Yucel EK, Cambria RP, Fang LS, Bazari H, Waltman AC.

Evaluation of renal artery stenosis with dynamic gadolinium-enhanced MR angiography.

AJR Am J Roentgenol 1997 Jul;169(1):39–44.

137– O'Malley ME, Soto JA, Yucel EK, Hussain S.

MR urography: evaluation of a three-dimensional fast spin-echo technique in patients with hydronephrosis.

AJR Am J Roentgenol 1997 Feb;168(2):387–392.

138– Whitaker RH.

An evaluation of 170 diagnostic pressure flow studies of the upper urinary tract.

J. Urol. 1979, 121:602–4.

139– Whitaker RH.

The Whitaker test.

Urol. Clin. Am. 1979, 6:526–39.

140– Whitaker RH.

La pyélomanométrie.

Eur. Urol., 1977, 3,3 :145–9.

141– Vela Navarette R.

What is a urodynamic study of upper urinary tract.

Urology, 15, 93–98.

142– Vela Navarette R.

Constant pressur flow-controlled antegrade pyelography.

Eur. Urol., 1982, 8, 265–268.

143– Koff SA, Campbell K.

Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis.

J Urol. 1992 Aug;148(2 Pt 2):525–531.

144– Poulsen EU, Frokjaer J, Taagehoj-Jensen F, Jorgensen TM, Norgaard JP, Hedegaard M, Djurhuus JC.

Diuresis renography and simultaneous renal pelvic pressure in hydronephrosis.

J Urol 1987 Aug;138(2):272–275.

145– Bouchot O, Le Normand L, Couteau E, Buzelin JM.

Le test de whitaker : sa fiabilité et sa place dans l'exploration des uropathies malformatives congénitales.

Ann Urol, 1989 ;23 :58–64.

146– Kletscher BA, Segura JW, LeRoy AJ, Patterson DE.

Percutaneous antegrade endopyelotomy: review of 50 consecutive cases.

J Urol. 1995 Mar;153(3 Pt 1):701–3.

147– Notarantonio M, Dufour B.

Syndrome de la J.P.U. Diagnostic.

Rev Prat Paris 1994 ;44 :3, Néphrologie–Urologie, p 411–413.

148– Ward AM, Kay R, Ross JH.

Ureteropelvic junction obstruction in children. Unique considerations for open operative intervention.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):211–217.

149– Huland H, Gonnermann D, Werner B, Possin U.

A new test to predict reversibility of hydronephrotic atrophy after stable partial unilateral ureteral obstruction.

J Urol 1988 Dec;140(6):1591–1594.

150– Carr MC, Peters CA, Retik AB, Mandell J.

Urinary levels of the renal tubular enzyme N-acetyl-beta-D-glucosaminidase in unilateral obstructive uropathy.

J Urol. 1994 Feb;151(2):442–445.

151– Tataranni G, Farinelli R, Zavagli G, Logallo G, Farinelli A.

Tubule recovery after obstructive nephropathy relief: the value of enzymuria and microproteinuria.

J Urol 1987 Jul;138(1):24–27.

152– Walton G, Buttyan R, Garcia-Montes E, Olsson CA, Hensle TW, Sawczuk IS.

Renal growth factor expression during the early phase of experimental hydronephrosis.

J Urol 1992 Aug;148(2 Pt 2):510–514.

153– Seremetis GM, Maizels M.

TGF-beta mRNA expression in the renal pelvis after experimental and clinical ureteropelvic junction obstruction.

J Urol. 1996 Jul;156(1):261–266.

154– Grandaliano G, Gesualdo L, Bartoli F, Ranieri E, Monno R, Leggio A, Paradies G, Caldarulo E, Infante B, Schena FP.

MCP-1 and EGF renal expression and urine excretion in human congenital obstructive nephropathy.

Kidney Int. 2000 Jul;58(1):182–192.

155– Koff SA.

Neonatal management of unilateral hydronephrosis : Role of delayed intervention.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):181–186.

156– Koff SA.

Postnatal management of antenatal hydronephrosis using an observational approach.

Urology 2000; 55:609–611.

157– Karnak I, Woo LL, Shah SN, Sirajuddin A, Ross JH.

Results of a practical protocol for management of prenatally detected hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction

Pediatr Surg Int (2009) 25:61–67

158– Gomez Fraile A, Brantot AA, Vazquez LF, Charnenco SY A.

Resultados a largo plazo del manejo conservador y tratamiento quirúrgico de la estenosis de la unión pieloureteral infantil

Clínicas Urológicas de la Complutense 2001 ; 9: 181–196

159–Guinda Sevillano C, Borrego Hernanando J, Senovilla Perez JS Y Garcia Luzon A

Resultados del manejo conservador y tratamiento quirúrgico de la estenosis de la unión pieloureteral infantil.

Clínicas Urológicas de la Complutense 2001 ; 9 : 239–251

160– Christopher Austin J, Michael C. Carr,MD

Hydronephrosis

The 5 minute pediatric consult 17ème editions 2009.

161– Stables DP.

Percutaneous nephrostomy : techniques, indications and results.

Urol. Clin. North. Am. 1982;9:15–29.

162– Streem SB.

Ureteropelvic junction obstruction. Open operative intervention.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):331–341

163– Gonzalez R, Aliabadi H.

Posterior lumbotomy in pediatric pyeloplasty.

J Urol 1987, 137:468–470

164– Orland SM, Snyder HM, Duckett JD.

The dorsal lumbotomy incision in pediatric urologic surgery.

J Urol 1987, 138:963–966

165– Sheldon CA, Duckett JW, Snyder HM.

Evolution in the management of infant pyeloplasty.

J Pediatr Surg 1992, 24:501–505

166– Aubert J, Grange P, Doré B, Loetitia G.

La lombotomie verticale postérieure : son intérêt dans la chirurgie du rein.

J. Urol (Paris), 1984, 90, 7 : 483–486.

167– Saad H, Conort P, Chartier–Kastler E, Bitker MO, Sghaier MS.

La lombotomie verticale postérieure dans le traitement de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale : à propos de 71 cas.

Prog. Urol. 1993 ;3 :424–428

168– Novick AC, Streem SB

Surgery of the kidney.

/n Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): Campbell's Urology. ed 7. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 3032–3051.

169– Anderson JC, Hynes W.

Retrocaval ureter case diagnosed preoperatively and treated successfully by plastic operation.

Br J Urol., 1949;21:209

170– Kuss R.

Résection de la jonction pyélo-urétérale pour hydronéphrose.

J. Urol. (Paris), 1950, 56, 947–950.

171– Culp OS, DeWeerd JH.

A pelvic flap operation for certain types of ureteropelvic obstruction: Preliminary report.

Mayo Clinic Proc 1951; 26:483.

172–Scardino PL, Prince CL.

Vertical flap ureteropelvioplasty: Preliminary report.

South Med J 1953; 46:325.

173– Davis DM.

Intubated ureterotomy: A new operation for ureteral and ureteropelvic stricture.

Surg Gynecol Obstet 1943;76:513.

174– Davis DM.

Intubated ureterotomy: A new operation for ureteral and ureteropelvic stricture.

Surg Gynecol Obstet 1943;76:513.

175– Ross JH, Streem SN, Novick AC et al.

Ureterocalicostomy for reconstruction of complicated pelviureteric junction obstruction.

Br. J. Urol. 1990;65:322

176–Levitt SB, Nabizadeh I, Javaid M et al.

Primary calicoureterostomy for pelvioureteral junction obstruction: Indications and results.

J. Urol. 1981;126:382

177– Dewan PA, Clark S, Condron S, Henning P.

Ureterocalycostomy in the management of pelvi-ureteric junction obstruction in the horseshoe kidney.

Br. J. Urol. 1999, 84, 366–368

178– Gerber GS, Kim JC.

Ureteroscopic endopyelotomy in the treatment of patients with ureteropelvic junction obstruction.

Urology. 2000 Feb;55(2):198–202; discussion 202–3

179–Dufour B, Laforest J, Lepage TH.

Le drainage des anastomoses pyélo-urétérales par pyélostomie intubante : comparaison avec la pyélostomie "simple".

Ann Urol 1980;14(6):383–387.

180– Peters CA, Carr MC, Lais A, Retik AB and Mandell J.

The response of the fetal kidney to obstruction.

J Urol, 1992; 148(2): 503.

181– Legraverend JM, Ricard J, Boudailliez B, Le Van L, Kremp O, Baratte B, Canarelli JP.

Traitement de l'hydronéphrose du nouveau-né.

J Urol (Paris), 1986;92(8) :559–563.

182– Turner MD, Witherington R, Carswell J.

Ureteral splints : results of a survey.

J Urol 1982;127:654–656.

183– Aubert D, Rigaud P, Zoupanos G.

Le drainage urinaire interne par sonde double J en urologie pédiatrique.

J. Urol. (Paris) 1993, 99, 5 :243–246

184– Persky L, Tynberg P.

Unsplinted unstented pyeloplasty.

Urology, 1973, 1, 32–35.

185– Baniel J, Livne PM, Savir A, Gillon G, Servadio C.

Dismembered pyeloplasty in children with and without stents.

Eur Urol 1996;30(3):400–402.

186– Woo HH, Farnsworth RH.

Dismembered pyeloplasty in infants under the age of 12 months.

Br J Urol 1996 Mar;77(3):449–451.

187– Clayman RV, McDougall EM, Nakada SY.

Endourology of the upper urinary tract : percutaneous renal and ureteral procedures.

In Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): Campbell's Urology. ed 7. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 2844–2853.

188– Parente A H, Madero M J A, Ruiz Romero R M, Rivas Vila S, Fernández Laín A, MG Fanjul

Les résultats à moyen terme de la gestion endourologique par dilatation par ballonnet de la sténose de la jonction pyélo–urétérale chez les nourrissons

Urologicas Actas 2009 Españolas; 33 (4) :422–428

189– Wickham JE, Kellet MJ.

Percutaneous pyelolysis.

Eur Urol 1983;9(2):122–4.

190– Ramsay JW, Miller RA, Kellett MJ, Blackford HN, Wickham JE, Whitfield HN.

Percutaneous pyelolysis: indications, complications and results.

Br J Urol 1984 Dec;56(6):586–8.

191– Gelet A, Combe M, Lopez JG, Cuzin B, Dawhara M, Martin X, Marechal JM, Dubernard JM.

Principes, techniques et indications de l'endopyélotomie.

Prog. Urol. 1995;5:596–603

192– Segura JW.

Antegrade endopyelotomy.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):311–316

193– Kuenkel M, Korth K.

Endopyelotomy : long term follow up of 143 patients.

J. Endourol. 1990 ; 2 :103–106

194– Motola JA, Badlani GH, Smith AD.

Results of 212 consecutive endopyelotomies: an 8–year follow up.

J Urol. 1993 Mar;149(3):453–6.

195– Van Cangh PJ, Nesa S.

Endopyelotomy. Prognostic factors and patient selection.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):281–8

196– Streem SB.

Percutaneous endopyelotomy

Urol Clin North Am. 2000 Nov;27(4):685–93, ix.

197– Savage JS, Streem SB.

Simplified Approach to percutaneous endopyélotomie

Urology 2000, 56:848–850

198– Cuzin B, Abbar M, Dawhara M, Viguier JL, Martin X, Gelet A.

100 endopyélotomies percutanées : Technique, indication, résultats.

Prog. Urol. 1992;2:559–569

199– Thomas R, Monga M.

Endopyelotomy. Retrograde ureteroscopic approach.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):305–310.

200– Nakada SY, Johnson M.

Ureteropelvic junction obstruction. Retrograde endopyelotomy
Urol Clin North Am. 2000 Nov;27(4):677–684.

201– Nakada SY.

Acucise endopyelotomy.
Urology. 2000 Feb;55(2):277–282.

202– Thomas R, Monga M, Klein EW.

Ureteroscopic retrograde endopyelotomy for management of ureteropelvic junction obstruction.
J Endourol. 1996 Apr;10(2):141–145.

203– Conlin MJ, Bagley DH.

Ureteroscopic endopyelotomy at a single setting.
J Urol. 1998 Mar;159(3):727–31.

204–Aslan P, Preminger GM.

Retrograde balloon cautery incision of ureteropelvic junction obstruction.
Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):295–304.

205– Chandhoke PS, Clayman RV, Stone AM, McDougall EM, Buelna T, Hilal N, Chang M, Stegwell MJ.

Endopyelotomy and endoureterotomy with the acucise ureteral cutting balloon device: preliminary experience.
J Endourol. 1993 Feb;7(1):45–51.

206– Ben Slama MR, Salomon L, Hoznek A, Cicco A, Saint F, Alame W, Antiphon P, Chopin DK, Abbou CC.

Extraperitoneal laparoscopic repair of ureteropelvic junction obstruction: initial experience in 15 cases.
Urology. 2000 Jul;56(1):45–48.

207– Lachkar A, Sibert L, Rozet F, Bugel H, Pfister C, Grise P.

Apport de la lomboscopie dans le traitement des syndromes de la jonction pyélo-urétérale : A propos de 25 cas.
Prog. Urol. 2000;10, 524–528.

208– Schuessler WW, Grune MT, Tecuanhuey LV, Preminger GM.

Laparoscopic dismembered pyeloplasty.
J Urol. 1993 Dec;150(6):1795–1799.

209– Kavoussi LR, Peters CA.

Laparoscopic pyeloplasty.

J Urol. 1993 Dec;150(6):1891–4.

210– Yeung CK, Tam YH, Sihoe JD, Lee KH, LiuKW.

Retroperitoneoscopic dismemberedpyeloplasty for pelvi-ureteric junction obstruction in infants and children.

BJU Int 2001;**87**: 509–13

211– Brunet P, Descamps PM, Meria P

Anastomose pyélo-urétérale laparoscopique pour cure de syndrome de la jonction pyélo-urétérale.

Ann. Urol. 2005 ;39 :257–260.

212– Devevey JM (1), Michel F (1), Randrianantenaina A,Cerceuil JP

Traitement des sténoses de la jonction pyélo-urétérale par endopyélotomie rétrograde à la lame froide

Progrès en Urologie 1999 ; 9 : 244–255

213– Figenshau RS, Clayman RV.

Endourologic options for management of ureteropelvic junction obstruction in the pediatric patient.

Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):199–209.

214–Gerber G, Lyon ES

Endopyelotomy: Patient selection, results and complications.

Urology 1994; 43(1):1–9

215– Gupta M, Tuncay OL, Smith AD.

Open surgical exploration after failed endopyelotomy: a 12-year perspective.

J Urol. 1997 May;157(5):1613–8; discussion 1618–9.

216– Nakada SY, Wolf JS, Brink JA, Quillen SP, Nadler RB, Gaines MV, Clayman RV.

Retrospective analysis of the effect of crossing vessels on successful retrograde endopyelotomy outcomes using spiral computerized tomography angiography.

J Urol. 1998 Jan;159(1):62–65

217– Guttierrez J, Munoz A, Sedano I.

Percutaneous endopyelotomy : Results with the over the wire colf knife technique.

J. Endourol. 1994;8:100.

218– Meretyk I, Meretyk S, Clayman RV.

Endopyelotomy: Comparison of ureteroscopic retrograde and antegrade percutaneous techniques.

J. Urol. 1992; 148:775–782.

219– Gallucci M, Alpi G, Ricciuti GP et al.

Retrograde cold knife endopyelotomy in secondary stenosis of the UPJ.

J Endourol. 1991;5:49.

220– Preminger GM, Clayman RV, Nakada SY, Babayan RK, Albala DM, Fuchs GJ, Smith AD.

A multicenter clinical trial investigating the use of a fluoroscopically controlled cutting balloon catheter for the management of ureteral and ureteropelvic junction obstruction.

J Urol. 1997 May;157(5):1625–1629.

221– Nadler RB, Rao GS, Pearle MS, Nakada SY, Clayman RV.

Acucise endopyelotomy: assessment of long-term durability.

J Urol. 1996 Sep;156(3):1094–7; discussion 1097–1098

222– Furness PD, Han SW, Maizels M, Chou P, Fernbach S, Cheng EY.

Renal pelvis histopathology correlates with radiologic outcome following pyeloplasty in children with UPJ obstruction.

Pediatrics 1999, 104(3), supplement, part 3 of 3, p 836.

223– Kim WJ, Yun SJ, Lee TS, Kim CW, Lee HM, Choi H.

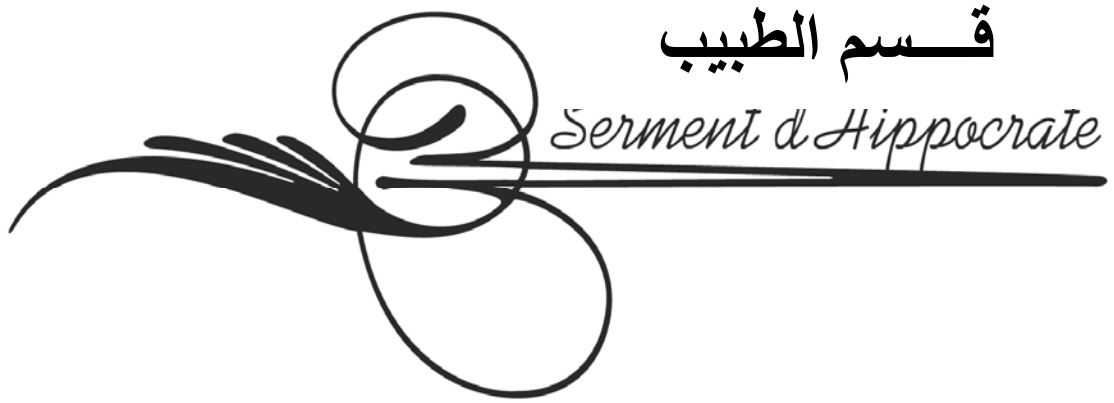
Collagen-to-smooth muscle ratio helps prediction of prognosis after pyeloplasty.

J Urol. 2000 Apr;163(4):1271–5.

224– Subramaniam R, Kouriefs C, Dickson AP.

Antenatally detected pelvi-ureteric junction obstruction : ceoncerns about conservative management.

Br. J. Urol. 1999; 84:335–338.





جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 137

سنة 2010

متلازمة الملتقى الحويضي الحابلي عند الطفل
- بصدد 40 حالة -

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2010/.../...

من طرف

السيدة لمياء أيت السياض

المزداة في 27 مارس 1984 بمراكش

نيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

متلازمة الملتقى الحويضي الحابلي- التشخيص قبل الولادة بالموجات فوق الصوتية-
قطع تقاعدي حسب اندرسون وهينز.

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

السيدة م. الصبيحي

أستاذ في طب الأطفال

السيد م. اولاد الصياد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد ز. داحمي

أستاذ مبرز في جراحة المسالك البولية

السيدة إ. ايت الصاب

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيد ر. الفزازي

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

