

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2010

Thèse N° 028/10

LE SYNDROME DE LA JONCTION PYELO-URETERALE CHEZ L'ENFANT (A propos de 26 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16/02/2010

PAR

Mlle. MOUH MOUH LAILA

Née le 04 Janvier 1984 à Boumia

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hydronéphrose - Syndrome de la J.P.U - Enfant

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN.....	PRESIDENT
Professeur d'Urologie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. HIDA MOUSTAPHA.....	JUGE
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	

PLAN

Introduction	7
Partie I : Etude théorique	9
Chapitre 1 : Historique	10
Chapitre 2 : Embryologie	13
Chapitre 3 : Anatomie histologie :	16
*Anatomie :.....	17
I/ Description	17
II/ Morphologie du rein.....	19
III/Conduits excréteurs haut du rein :.....	20
1. Les petits calices	21
2. Les grands calices	21
3. Le bassinet.....	21
4. La jonction pyélo urétérale	21
5. L'uretère	22
IV/Vascularisation et innervation :.....	23
*Histologie :.....	25
1. La muqueuse.....	25
2. La musculuse	25
3. L'adventice	26
Chapitre 4 : Physiopathologie :.....	27
I/ Physiologie normale des voies excrétrices urinaires hautes.....	28
1 Dans les conditions basales	28
2 L'adaptation aux variations physiologiques.....	29
3 Explication de la dynamique des voies excrétrices supérieures :	29
3-1 Par électrophysiologie.....	29
3-2 Par le péristaltisme	30
3-3 Par le système nerveux	31
II/Physiopathologie des obstructions des voies excrétrices supérieures (VES) :..	32
1 Obstruction congénitale :.....	32
1-1 Conséquences hydrodynamiques	32
1-2 Conséquences sur les voies excrétrices supérieures	33
1-3 Conséquences sur le rein	34
2 Obstructions acquises.....	36
2-1 Conséquences hydrodynamiques	37
2-2 Conséquences sur la voie excrétrice supérieure.....	37
2-2-1 Conséquences anatomiques	37
2-2-2 Conséquences fonctionnelles	38

2-3 Conséquences sur le rein	38
2-3-1 Conséquences de l'obstruction sur la Fonction rénale	39
3 L'évolution de la fonction rénale après levée de l'obstacle :	40
Chapitre 5 : Les étiologies	42
I/ Les causes fonctionnelles :	43
II/ Les causes organiques	44
1 Obstacles extrinsèques	44
2 Obstacles intra luminaux	45
3 Obstacles intrinsèques	45
Chapitre 6 : Etude anatomopathologique	47
I/ Macroscopie :	48
1 Le rein	48
2 La poche pyélo calicielle	48
3 La jonction pyélo-urétérale	48
II/ Microscopie :	49
1 Le rein	49
2 Le pyélon	49
3 La jonction pyélo-urétérale	50
Chapitre 7 : Moyens de diagnostic :	51
FORME TYPIQUE :	52
I/ diagnostic anténatal	52
II/ prise en charge néonatale	56
III/ diagnostic post natal	58
1: Clinique:	58
2: Biologie	59
2-1 La fonction rénale	59
2-2 L'ECBU : examen cytbactériologique des urines	59
2-3 La biologie de l'urine fœtale	59
3: Explorations:	60
3-1 L'imagerie :	60
3-1-1 Objectifs de l'imagerie	60
3-1-2 Diagnostic de la malformation en imagerie :	60
a/ Echographie	60
b/ Urographie intra veineuse	63
c/ Urétéropyélographie rétrograde	67
d/ Pyélographie descendante	68
e/ Artériographie	67

f/ Tomodensitométrie uroscanner.....	67
g/ Imagerie par résonance magnétique et URO-IRM	70
h/ Echographie doppler	73
3-2 Explorations isotopiques :	74
3-2-1 Le rénogramme isotopique	74
3-2-2 Le rénogramme diurétique	75
3-2-3 Le temps du transit parenchymateux.....	76
3-3 Explorations urodynamiques	77
3-3-1 Test de Whitaker.....	78
3-3-2 Test de Vela navarette.....	79
FORMES CLINIQUES :	80
I/ Formes intermittentes :	80
II/ Formes asymptomatiques :	80
III/ Hydronéphrose aigue	81
IV/ Formes associées.....	81
1 Obstruction de la jonction pyélo urétérale sur duplicité	81
2 Obstruction de la jonction pyélo urétérale sur rein en fer à Cheval.....	81
3 Obstruction de la jonction et reflux vesico rénale	82
4 Obstruction de la J PU associée à une anomalie du rein controlateral	82
V/ Formes compliquées :	83
1 Infection urinaire	83
2 Lithiase rénale	83
3 Urinome péri rénale	84
4 Rupture de la poche hydronéphrotique	84
5 Insuffisance rénale.....	84
Chapitre 8 : Diagnostic différentiel :	85
1 La dysplasie multi kystique	86
2 Calcul d'acide urique (radiotransparent) enclavé dans la Jonction pyélo Urétérale	86
3 La sténose pyélo infundibulaire	87
4 La mégacalycose	87
Chapitre 9 : TRAITEMENT.....	89
I/ Les moyens :	90
1 L'abstention chirurgicale surveillée	90
2 Traitement médical	90
3 Drainage pyélique d'attente	91
4 Traitement chirurgical.....	91
4-1 Voies d'abord :	91

a/ Voie antéro latérale extra péritonéale :	91
b/ Lobotomie et voie verticale postérieure:	92
c/ La voie antérieure transpéritonéale	95
4-2 Les méthodes chirurgicales :.....	95
a/ La pyéloplastie d'ANDERSON-HYNES.....	95
b/ Advancing "V-flap pyéloplastie" : intervention de DEVINE.....	99
c/ Procédés utilisant des lambeaux de rotation	99
d/ Anastomose calico-urétérale.....	102
e/ Le drainage	104
f/ Le traitement endoscopique	105
g/ La néphrectomie	113
II/ Les indications thérapeutiques :	114
1 L'abstention chirurgicale surveillée	114
2 Le traitement médical	114
3 La chirurgie	114
3-1 L'hydronéphroses congénitales.....	115
3-2 La présence du vaisseau polaire inférieur	115
3-3 Les récurrences.....	115
3-4 Les formes bilatérales.....	116
3-5 Les formes associées	116
4 Les complications :	118
4-1 Complications immédiates.....	118
4-2 Complications précoces	118
4-3 Complications tardives	119
5 La surveillance d'une jonction opérée :.....	119
PARTIE II : ETUDE PRATIQUE.....	120
Chapitre 1 : MATERIAUX ET METHODES D'ETUDES	121
Chapitre 2 : RESULTATS	130
I/ Aspects épidémiologiques	131
1 La fréquence.....	131
2 La répartition selon l'âge	132
3 La répartition selon le sexe	133
II/ Etude clinique :	134
1- Délai de prise en charge.....	134
2- Circonstances de découverte.....	134
3- L'examen clinique.....	135
III/ Bilan biologique :	135
1-La fonction rénale	135
2-L'examen cyto bactériologique des urines.....	135

IV/ Le bilan radiologique :	136
1-Diagnostic anténatal	136
2-Diagnostic post natal	136
2-1 Echographie rénale	136
2-2 Urographie intraveineuse	136
2-3 Urétérocystographie rétrograde et mictionnelle	137
2-4 La scintigraphie rénale	137
2-5 Les lésions associées découverte par le bilan radiologique	137
V/ Les conduites thérapeutiques	138
1-Le traitement médical	138
2-L'abstention chirurgicale surveillée	138
3-Le traitement chirurgical	138
VI/ Les suites post opératoire :	140
1-Les suites opératoires immédiates	140
2-Les suites opératoires tardives.	141
Chapitre 3 : DISCUSSION	142
I/ Aspect épidémiologique :	143
1-La fréquence	143
2-Répartition selon l'âge	143
3-La répartition selon le sexe	143
4-La répartition selon le coté	144
II/ La clinique :	144
1-Circonstances de découverte	144
2-Examen clinique	145
III/ La para clinique :	146
1-La biologie	146
2-La radiologie	146
IV/ La prise en charge thérapeutique :	149
1-L'abstention chirurgicale surveillée	149
2-Le traitement chirurgical :	150
3-Le drainage	154
RESUME	156
BIBLIOGRAPHIE	160

ABREVIATIONS

ECBU :	Examen cyto bactériologique des urines.
E.E.U :	Echographie endo urétérale.
HN :	Hydronéphrose.
IR :	Index de résistivité.
J.P.U :	Jonction pyélo urétérale.
L.L.G (dt) :	Lombotomie latérale gauche (droite).
P.C :	Piélo calicielle.
P.P.C :	La poche pyélo calicielle.
R.M.K :	Rein multikystique.
UCR :	Urétéro cystographie rétrograde.
UIV :	Urographie intra veineuse.
V.E.S :	Voies excrétrices supérieures.

INTRODUCTION

Le syndrome de la jonction pyélo urétérale est une maladie qui entraîne un défaut d'écoulement des urines du bassin vers l'uretère. C'est la cause la plus fréquente d'hydronéphrose chez l'enfant.

Jusqu'à il y a une vingtaine d'années, le diagnostic était posé à la suite de symptômes, essentiellement les infections urinaires, et impliquait un traitement chirurgical. La possibilité d'un diagnostic anténatal a profondément modifié les principes de prise en charge de ces enfants et a permis d'individualiser de nouvelles notions physiologiques et physiopathologiques, telle, l'obstruction, la maturation de la voie excrétrice, la réponse du rein à l'obstruction et à sa levée. L'enjeu de la prise en charge actuelle d'un syndrome de la jonction pyélo urétérale de révélation anténatale ou post natale fortuite, est de déterminer s'il existe une obstruction significative, susceptible de compromettre l'évolution ultérieure de la fonction rénale. L'attitude pratique a aussi évolué, passant d'une chirurgie dès que le diagnostic est posé, à une notion de surveillance.

Nous rapportons dans ce travail 26 cas de syndrome de jonction pyélo urétérale, colligés au service de chirurgie pédiatrique au centre hospitalier universitaire HASSAN II à Fès, sur une durée de 7 ans. Et nous comparons notre attitude avec celle de la littérature.

Partie I : Etude théorique

Chapitre 1 : Historique

Les dilatations des cavités pyélo calicielles eurent au cours des 16^{ème}, 17^{ème}, et 18^{ème}, siècles des appellations différentes: expansion rénale, hernie rénale, hydrops rénal, distension hydro rénale, kystonéphrose.

En 1679 BONETUS présentait un enfant porteur d'un rein hydronéphrotique chez qui l'uretère se réduisait à un fin cordon fibreux.

MORGANI (1682 - 1771), fondateur de l'anatomie pathologique génito-urinaire, décrivait les sténoses urétérales.

C'est en 1841 que RAYER introduisait le terme d'hydronéphrose.

En 1869 GUSTAVE SIMON réalisait la 1^{ère} néphrectomie, démontrant ainsi que la vie avec un seul rein était possible.

En 1886 TRENDELENBOURG fut le premier à essayer le traitement conservateur mais le patient décéda d'une plaie colique.

Le 14 juin 1891, KUSTER présentait un enfant de 13 ans porteur d'un rein unique chez lequel il avait mis en place une néphrostomie pour une hydronéphrose. Il ligaturait l'uretère sous la sténose et anastomosa en latéro-latéral son extrémité supérieure avec le bassinnet.

En 1892, FENGER corrigeait une obstruction de la jonction pyélo urétérale en utilisant la méthode de HEINEK-MIKULICS: incision longitudinale de la sténose et suture transversale.

En 1923 SCHWYSER décrivait la technique de la plastie en Y/V. qui était reprise et modifiée par FOLEY en 1937.

En 1943, DAVIS décrivait la technique de l'intubation urétérale: incision de la jonction sur une sonde d'urétérostomie laissée en place 6 semaines, le temps que l'uretère cicatrise.

En 1947: HAMILTON décrivait la néphroplicature ou néphrostomie.

En 1949 ANDERSON et HYNES décrivaient la pyéloplastie, technique qui est encore la plus utilisée. Elle consistait en une résection de la jonction et son anastomose termino terminale avec le bassinet.

En 1979 LANG proposa le traitement percutané antérograde des rétrécissements urétéraux.

En 1982 KOPLAN, réalisa la dilatation percutanée par bougie d'un uretère incomplètement lié par du fil résorbable.

En 1987 SCHULLER publiait la première urétérotomie à la lame froide par voie rétrograde sous contrôle de la vue.

En 1995 DANJOU proposait le traitement du syndrome de la jonction pyélo urétérale par coelio chirurgie.

En 1997 ABOULKER et FOURNIER proposaient le traitement des rétrécissements intrinsèques de la jonction pyélo urétérale par l'opération plastique de FOLEY qui consiste en une dilatation progressive par ballonnet (1,2).

Chapitre 2 : Embryologie:

Au cours du développement embryonnaire, le mésoblaste intermédiaire donne naissance à 3 structures néphrotiques selon une succession crânio-caudale: le pronéphros, le mésonéphros, et le métanéphros (3) (shéma1). Le pronéphros apparaît à la fin de la troisième semaine au niveau cervical, non fonctionnel, et disparaît au 25^{ème} jour. Le mésonéphros, lui succède à la 4^{ème} semaine dans la région thoracique, constitué d'une quarantaine d'amas cellulaires métamérisés, ceux formant une succession de vésicules qui vont s'allonger en tubules. Leurs extrémités externes vont entrer en contact entre elles et constituer longitudinalement le canal de WOLFF. Ces structures auront complètement disparu à la fin de la 10^{ème} semaine sauf le canal de WOLFF qui s'allonge distalement en direction du cloaque auquel il fusionne vers le 26^{ème} jour. Vers le 28^{ème} jour, le canal de WOLFF émet dans sa partie distale juxta cloacale un diverticule appelé bourgeon urétérique, se dirigeant vers le blastème métanéphrogène, issu du mésoblaste situé en région lombaire basse et sacrée. Entre celui-ci et le bourgeon urétérique s'exercent des effets inducteurs réciproques qui aboutissent à la formation au niveau du blastème des unités sécrétrices, puis des néphrons. L'architecture des reins définitifs est acquise entre la 5^{ème} et la 15^{ème} semaine. Au niveau du bourgeon urétérique, on observe une division dichotomique (4), aboutissant à la 12^{ème} semaine à la constitution du bassin, des grands et petits calices et des tubes collecteurs. Le rein devient ainsi fonctionnel et sécrète l'urine. A partir de la 12^{ème} semaine jusqu'à l'adolescence, le processus de dichotomie disparaît, la différenciation rénale est achevée, les canaux collecteurs s'étirent: c'est la phase de maturation rénale.

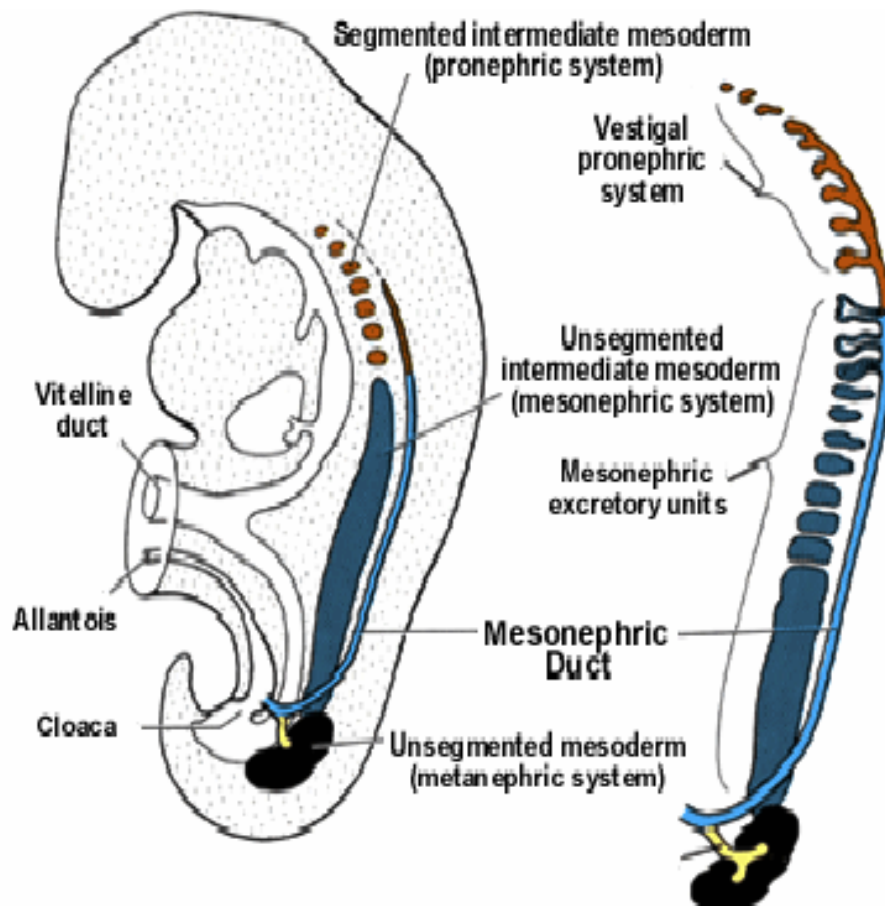


Schéma (1) : Développement du pronéphros, du mésonéphros et du métanéphros (3)

Chapitre 3 : Anatomie histologie:

Anatomie:

I/ Description:

L'appareil urinaire se compose de:

- Deux organes qui secrètent l'urine qui sont: les reins.
- Deux canaux excréteurs, chargés de conduire l'urine des reins jusqu'à la vessie, qui sont: le bassinet, et l'uretère.
- Et d'un réservoir, la vessie où s'accumulent les urines.

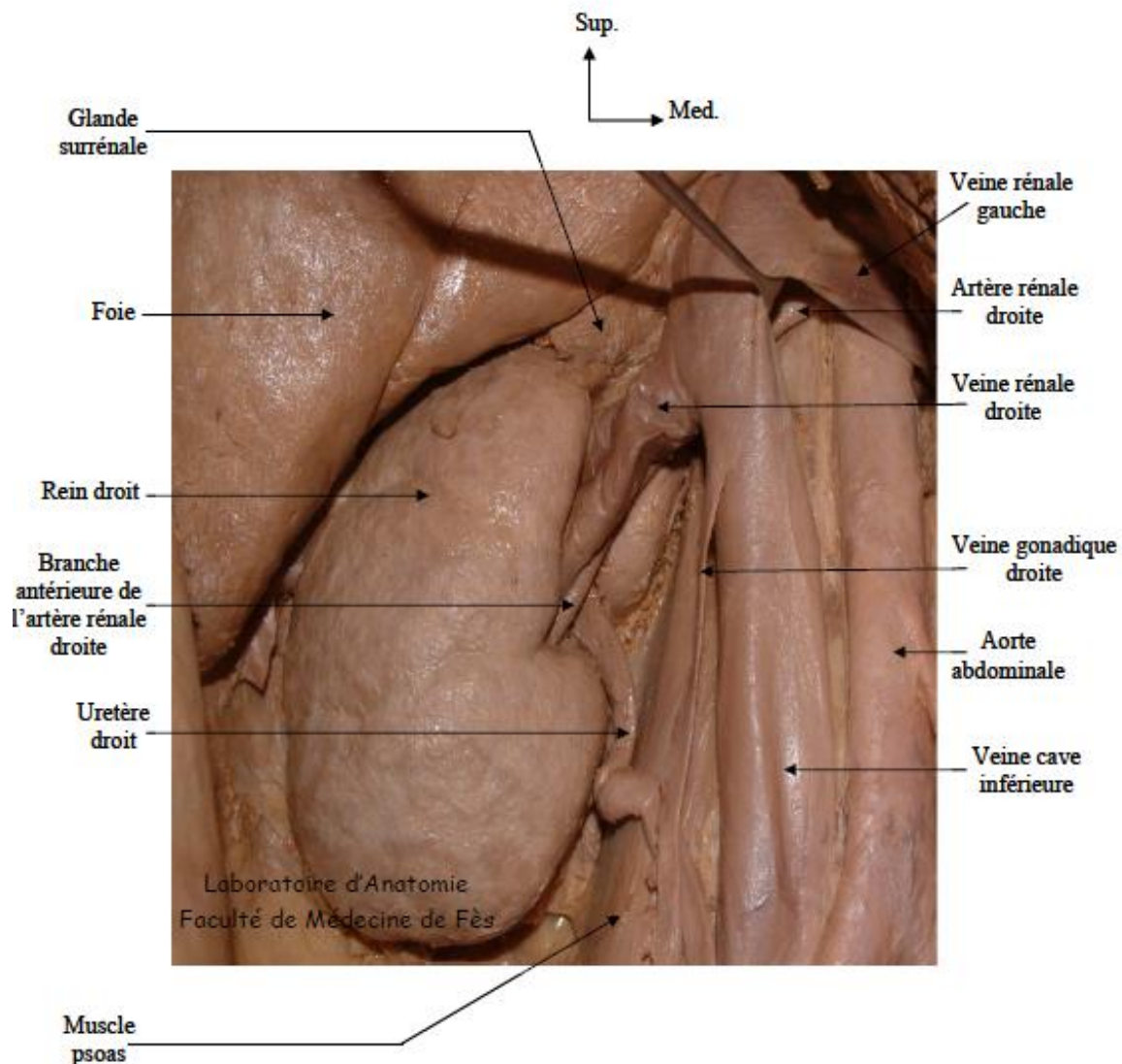


Figure 1 : Vue antérieure du rein droit après dissection du péritoine pariétal postérieur Et de la loge rénale droite.

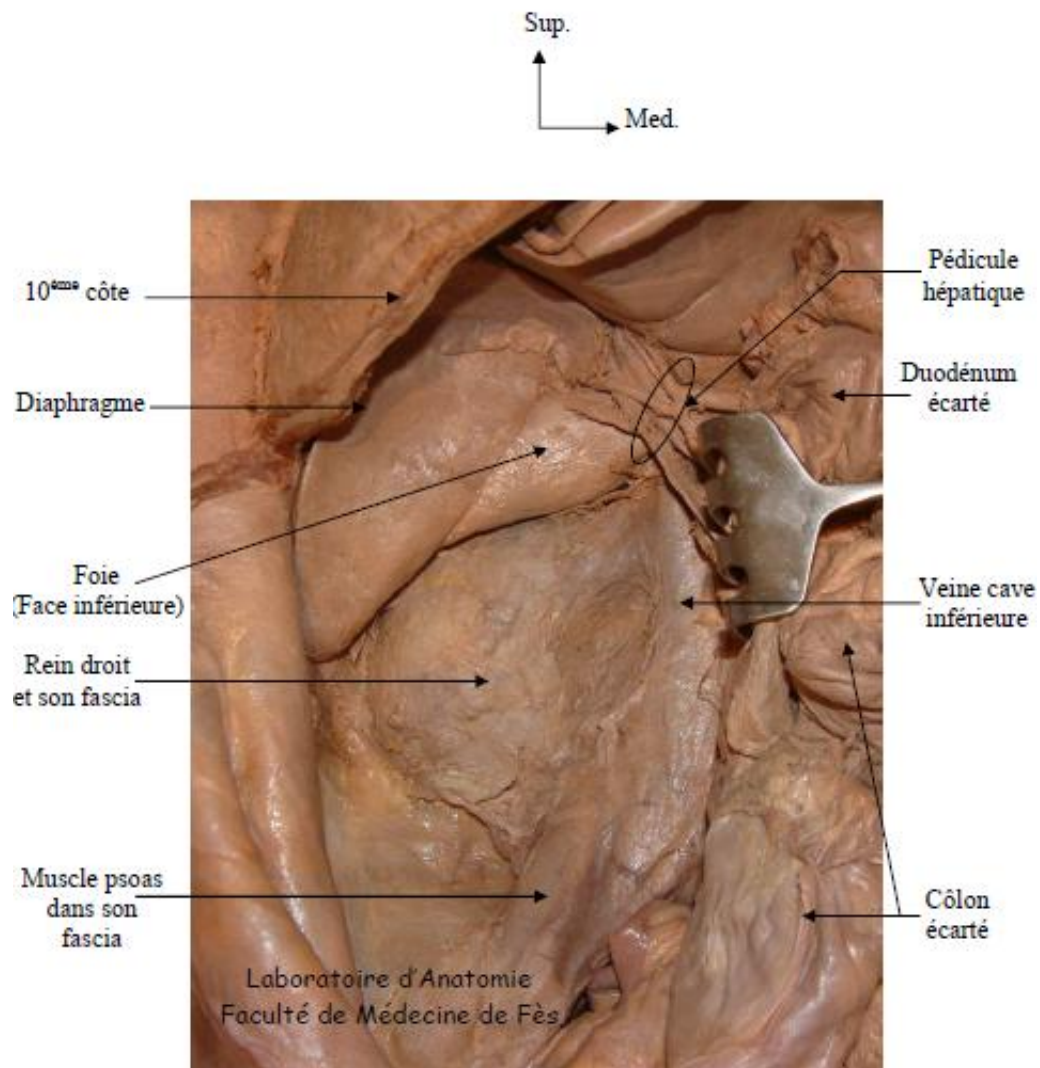


Figure 2 : Vue antérieure de la loge rénale droite

II)- Morphologie du rein :

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.

Ailleurs, elle entoure et délimite entre elles, les pyramides de Malpighi.

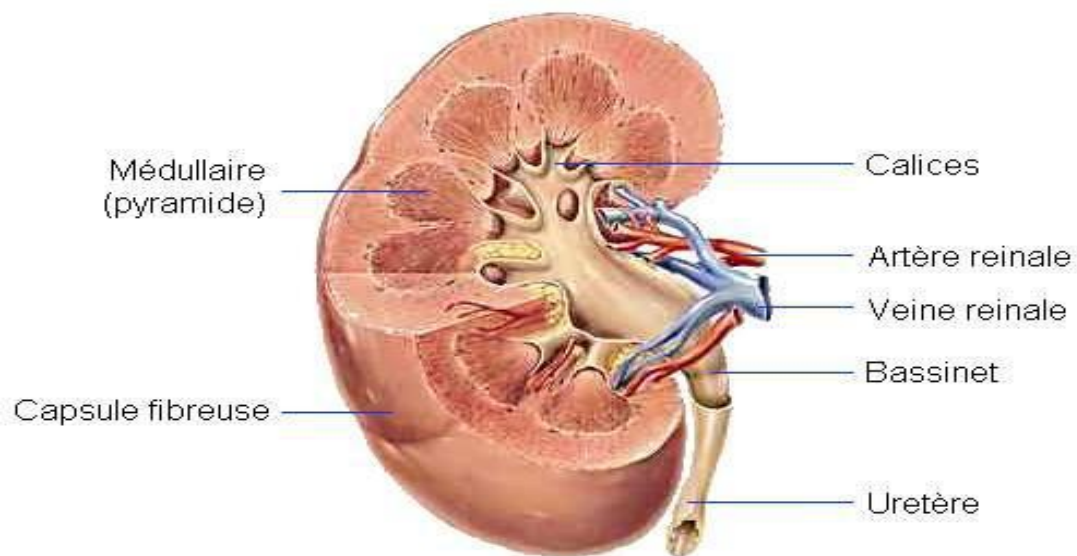


Figure 3 : morphologie du rein (5)

III) - Conduits excréteurs hauts du rein :

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

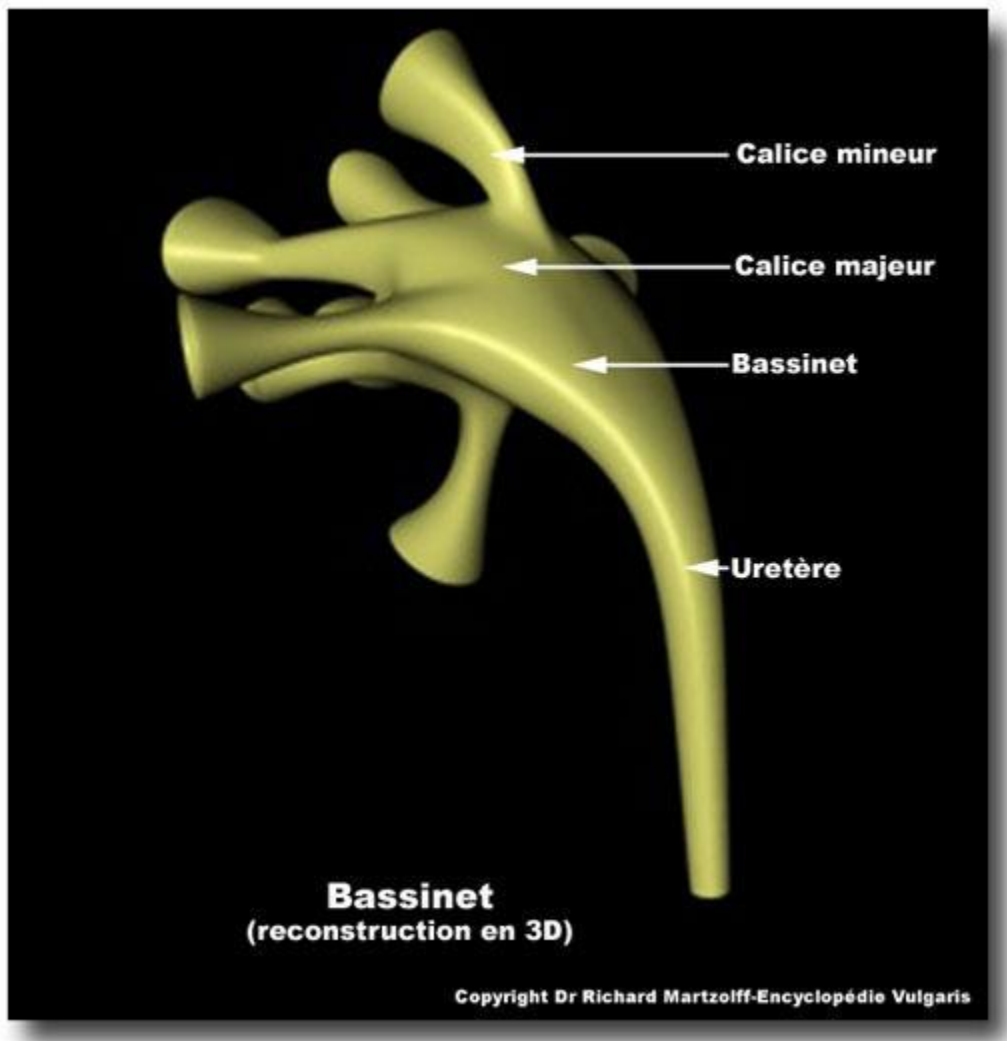


Figure 4 : les conduits excréteurs hauts du rein (5)

1)- 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.

2)- 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.

3)- Le bassinnet :

C'est un segment élargi de l'appareil excréteur du rein situé à la jonction des grands calices. Il a une capacité de 6 à 7 cm², sa forme et ses dimensions sont très variables et il y a autant de forme de bassinets que de reins.

4)- La jonction pyélo-urétérale (JPU) :

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 (6) montre qu'aucun élément macroscopique ou microscopique ne permet d'individualiser les JPU et en particulier la musculature qui passe du bassinnet à l'uretère en modifiant progressivement son orientation.

5)- L'uretère :

C'est un conduit qui fait cheminer les urines du bassinnet vers la vessie, long de 25 à 30 cm.

IV/Vascularisation et innervation :

La JPU reçoit sa vascularisation des artères urétérales supérieures, qui sont au nombre de deux : l'une antérieure et l'autre postérieure.

- Les rapports vasculaires de la JPU : (7)

Pour apporter un appui anatomique au traitement endoscopique des sténoses de la JPU ; une étude systématique a été faite sur les rapports vasculaires de cette région.

- Les rapports artériels :

Dans 53,6% des cas, il existe un étroit rapport anatomique entre l'artère Segmentaire antéro-inférieure et la surface antérieure de la JPU.

Dans 46,6% des cas, il existe un étroit rapport artériel avec la JPU soit antérieurement soit postérieurement.

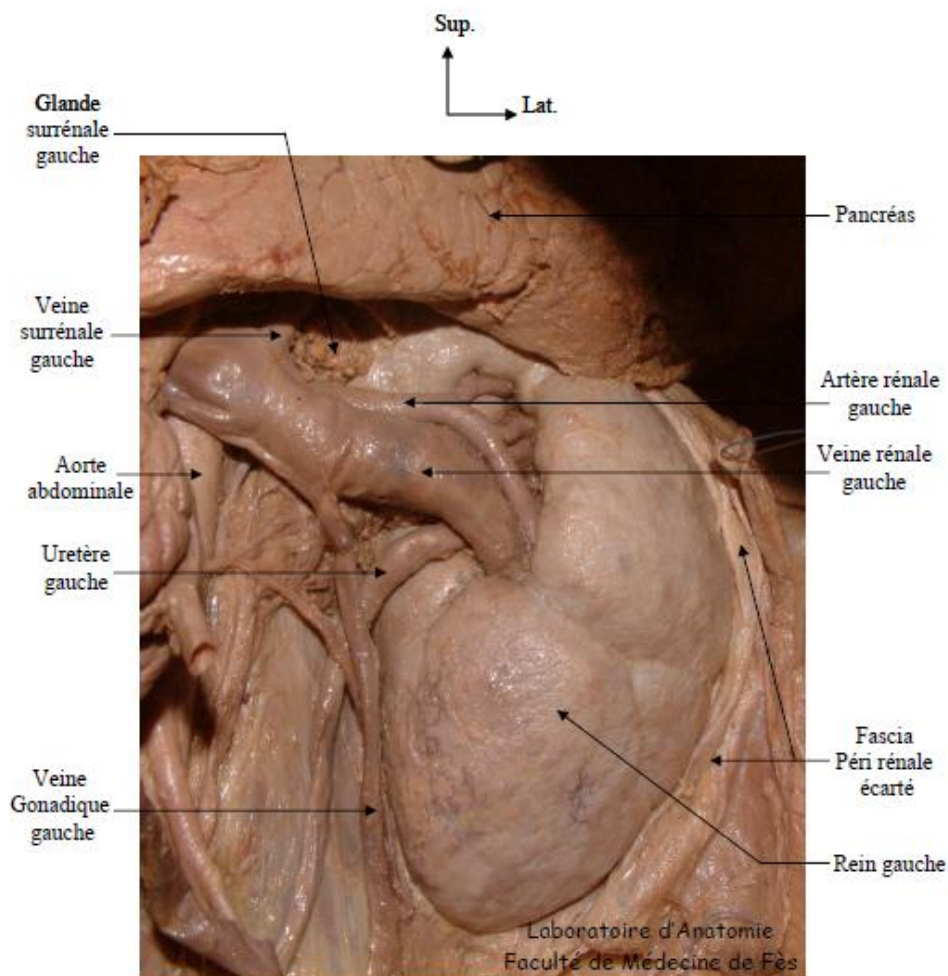


Figure 5 : Vue antérieure rapprochée du pédicule rénale gauche

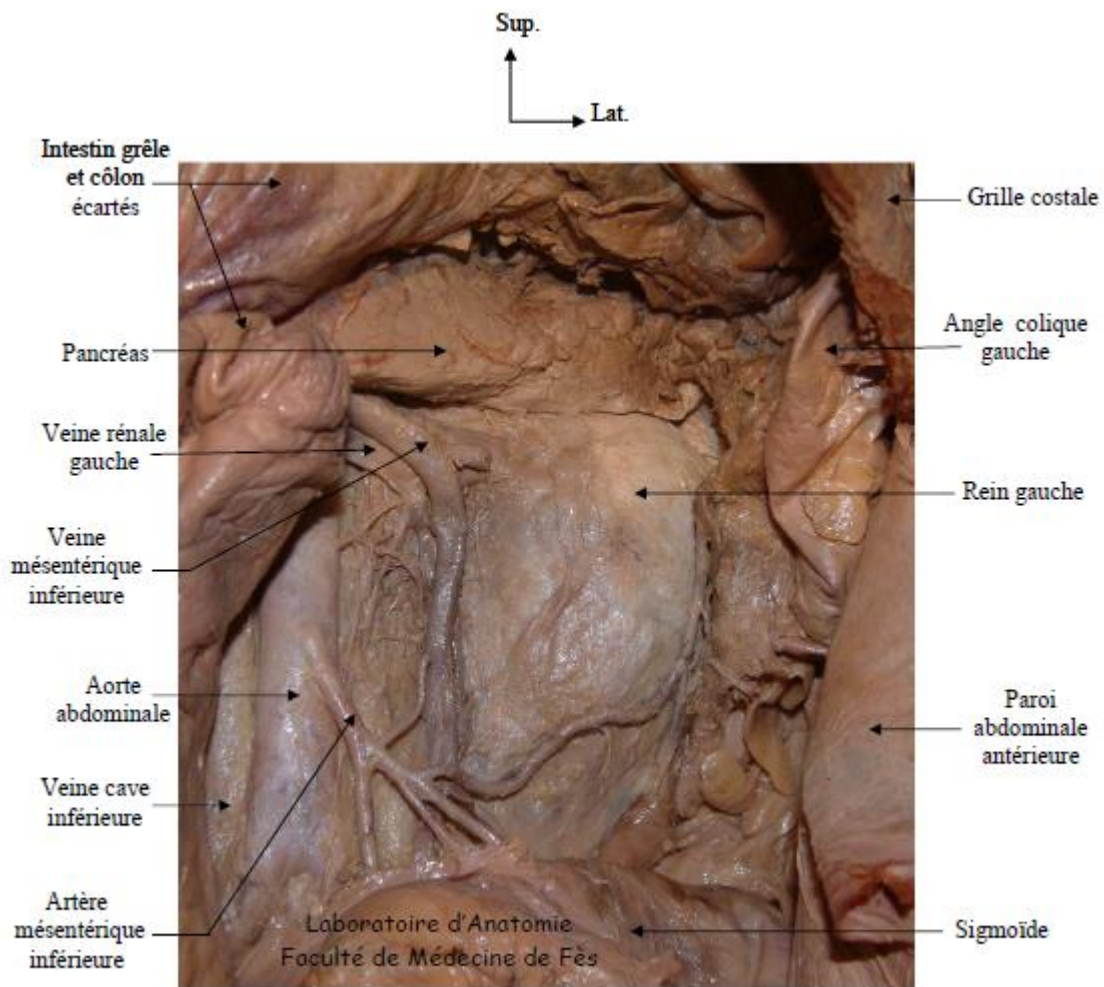


Figure 6 : Vue antérieure de la loge rénale gauche (colon et intestin grêle écarté)

- Les rapports veineux :

Dans 40,4% des cas, il existe un étroit rapport anatomique entre une importante veine tributaire de la veine rénale et la surface antérieure de la JPU.

Dans 59,6% des cas, la JPU est libre de toute veine.

- Innervation :

Les nerfs viennent du plexus rénal, celui-ci accompagne l'artère, Les rameaux provenant des ganglions du plexus solaire cheminent sur la face antérieure et postérieure de l'artère : les filets du petit splanchnique longent les bords supérieurs et la face postérieure de cette artère.

En fin les rameaux venant du grand splanchnique se trouvent seulement sur le bord supérieur.

HISTOLOGIE:

Les calices, le bassinet et l'uretère ont une structure histologique semblable, constituée d'un épithélium urothélial, d'une couche musculaire et d'un adventice.

1/ La muqueuse:

Elle est constituée d'un épithélium transitionnel et d'un chorion qui apparaissent à partir de la 10^{ème} semaine. On retrouve à ce niveau de nombreuses fibres nerveuses non myélinisées et des vaisseaux.

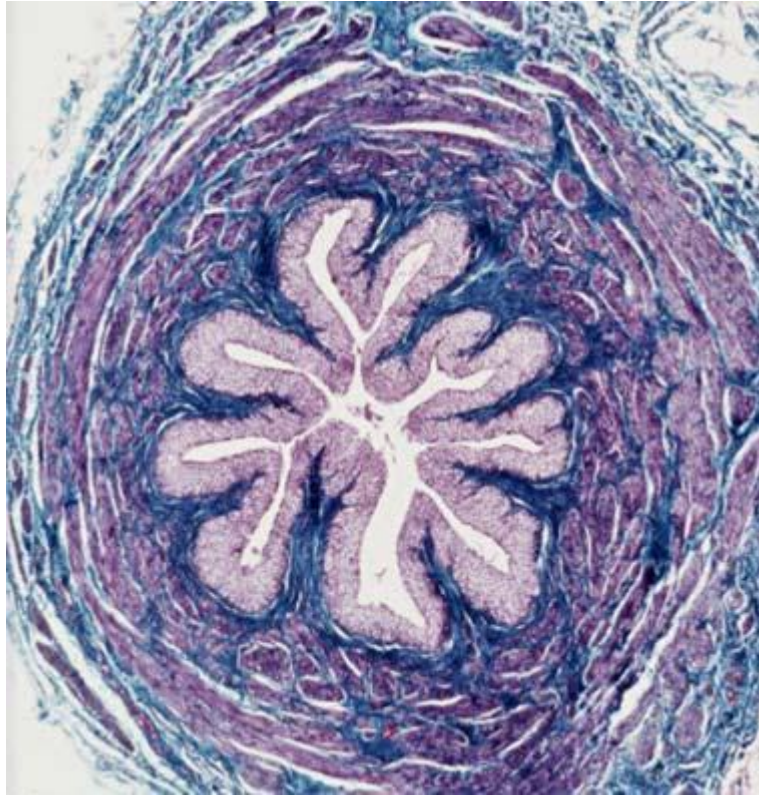
2/ La musculuse:

Elle est très épaisse au niveau de l'uretère, constituée de 2 ou 3 couches de fibres musculaires lisses, interne longitudinale, intermédiaire circulaire et externe longitudinale qui n'est pas décrite par tous les auteurs. Au niveau du bassinet, la couche musculaire est fine, constituée de faisceaux obliques. Au niveau de l'uretère, les fibres sont disposées de façon hélicoïdale, le pas de l'hélice externe étant plus faible. Dans sa partie distale, les fibres musculaires prennent une disposition longitudinale pour constituer la partie superficielle du trigone. Là encore, on trouve des vaisseaux sanguins et des fibres nerveuses non myélinisées.

On ce qui concerne la myogenèse (10), ce n'est qu'à partir de la 12^{ème} semaine que l'on voit apparaître des cellules musculaires lisses au niveau du bassinet et de la portion haute de l'uretère. Il semble qu'elle soit induite par le flux urinaire.

3/ L'adventice:

Elle est constituée de fibres de collagène denses orientées selon l'axe de l'uretère, de fibres élastiques et d'un important réseau vasculo nerveux.



Les replis de la muqueuse dessinant une lumière étoilée ainsi que la lamina propria mucosae, la couche musculaire et l'adventice sont reconnaissables. Les fibres musculaires groupées en faisceaux séparés par des travées de tissu conjonctif plus ou moins abondant.

Figure 7 : Coupe longitudinale de l'uretère montrant sa structure histologique (9)

Chapitre 4: La physiopathologie

I/ Physiologie normale des voies excrétrices urinaires hautes:

La voie excrétrice supérieure a pour rôle de transporter l'urine depuis son lieu de production, le rein, jusqu'à la vessie. Pour se faire, elle utilise deux propriétés essentielles liées à sa constitution: la viscoélasticité qui lui permet de conserver des pressions intraluminales relativement constante même en cas d'augmentation du débit urinaire, et la contractilité qui lui permet de propulser l'urine du rein vers la vessie contre des résistances qui augmentent progressivement (11 ,12).

1)- Dans les conditions basales :

- La cinétique de la VES :

La forme de la VES vue sous scopie varie constamment.

Les calices et le bassinet 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 (13), 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 (14) stipule que l'anneau de contraction péristaltique part du fond d'un calice et s'étend sans interruption jusqu'à l'orifice urétéral.

- La pression et les potentiels électriques dans la VES :

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

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

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

- 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.

2)-L'adaptation aux variations physiologiques:

En cas d'hyperdiurèse (15), la voie excrétrice doit assurer une augmentation du débit: dans un premier temps, la fréquence des ondes contractiles du bassinot s'engageant dans l'uretère augmente jusqu'à 10 à 12 par minute, c'est-à-dire la fréquence du pace maker caliciel, puis secondairement le volume du bolus augmente pouvant être multiplié par 100. A l'extrême, les bolus fusionnent, l'uretère est transformé en une colonne d'eau: l'urine est propulsée par la pression hydrostatique sous la forme d'un écoulement continu.

3)-Explication de la dynamique des voies excrétrices supérieures (VES):

3-1 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, 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 :

- v Sa forme et sa rythmicité particulière.
- v 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 (8) que la voie excrétrice supérieure a son propre « nœud sinusal ». Il a noté que la fréquence des contractions spontanées in vivo et in vitro est plus élevée dans la région pyélo-calicielle 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 rénourétérale, l'inversion d'un segment d'uretère ne suppriment pas les contractions iso péristaltiques. C'est aussi un mode de propagation lent (20 à 40 mm/s) et qui n'est pas bloqué par des poisons nerveux (8). 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.

3-2 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» (8).

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 viscoélastiques de l'uretère de la taille et de la vitesse du bolus.

3-3 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.

II/Physiopathologie des obstructions des voies excrétrices supérieures (VES) :

La physiopathologie des obstructions des voies excrétrices supérieures est différente selon que l'obstruction est congénitale ou acquise.

1- L'obstruction congénitale :

Le terme «d'uropathies obstructives» est pleinement justifié. L'hydronéphrose, le méga-uretère sont les conséquences d'une obstruction survenue à un moment où ni le rein ni la VES n'ont atteint leur maturité. La nature de cette obstruction est discutée : perturbation des processus de canalisation du bourgeon urétéral, compression localisée responsable d'un arrêt de sa muscularisation ou altération du péristaltisme urétéral du fait d'anomalies des cellules myoblastiques.

1-1 Conséquences hydrodynamiques :

L'hyperpression pyélique est généralement absente chez le nouveau-né porteur d'une uropathie congénitale.

Chez le fœtus, elle dépend de la compliance et de la diurèse qui débute à la 9e semaine et augmente avec l'âge gestationnel : 10 ml h⁻¹ à la 30e semaine, 12 ml h⁻¹ à la 32e semaine, 18 ml h⁻¹ à la 35e semaine, 28 ml h⁻¹ en fin de grossesse. Bien que l'extravasation soit possible, responsable d'une ascite néonatale, il est vraisemblable que le régime de pression est comparable à ce que l'on observe dans les obstructions acquises, unilatérales incomplètes.

1-2 Conséquences sur la voie excrétrice supérieure :

a/ Lésions anatomiques :

Elles dépendent des caractéristiques biomécaniques de la VES qui se modifient durant la croissance du fœtus. Jusqu'à la 11e semaine, la VES du fœtus est faite essentiellement d'un tissu conjonctif lâche. C'est à cette date que les calices s'individualisent du bassinet, et que débute un processus de muscularisation qui commence dans la vessie et se poursuit dans l'uretère puis dans le bassinet. Il progresse lentement et ce n'est qu'à partir de la 24e semaine et surtout de la 30e semaine que les cellules musculaires s'organisent en faisceaux. Le développement des fibres élastiques et collagènes, qui vont former la charpente de la VES, est plus tardif (13-15e semaine) et plus lent puisqu'il n'est pas totalement achevé à la naissance. Dans l'hydronéphrose, la dilatation pyélique, constante par définition, est très variable et sans rapport avec le degré d'atteinte rénale. La réponse de l'uretère fœtal à l'obstruction est bien différente de celle de l'uretère mature. En général, le méga-uretère n'est pas seulement gros ; il est long et tortueux, peut-être en raison des différences dans le développement et l'orientation des fibres élastiques et collagènes pendant la maturation de l'uretère fœtal. La paroi peut être très épaisse ou pellucide. L'épaississement porte sur les fibres musculaires (plus hyperplasiées qu'hypertrophiées), les fibres collagènes et élastiques, et la vascularisation. Des lésions de « dysplasie urétérale », souvent associées à des lésions de dysplasie rénale, ont été signalées par certains auteurs : les cellules musculaires lisses ne sont pas organisées en faisceaux, mais dispersées au sein d'un tissu conjonctif abondant.

b/ Valeur contractile de la voie excrétrice supérieure :

Dans la portion dilatée, elle dépend des altérations anatomiques qui l'affectent. L'expérience clinique prouve qu'elle peut être extrêmement variable : la paroi peut être inerte ou animée de puissantes contractions.

1-3 Conséquences sur le rein :

Elles peuvent être de nature obstructive ou malformative :

a/ Lésions anatomiques :

Les dégâts parenchymateux liés à l'obstruction, sont conditionnés, comme dans les obstructions acquises, par l'hyperpression et l'ischémie, mais sont accentués par le retard de maturation des glomérules induit par l'obstruction. Plus que chez l'adulte, la compliance de la VES a, vis-à-vis du parenchyme rénal, un effet protecteur. Le parenchyme lui-même se présente comme un solide viscoélastique entouré d'une capsule très lâche, sauf à l'approche du terme (16). Avant la différenciation du tissu conjonctif, une VES hypercompliante est capable de subir une déformation importante sans élévation de pression, c'est-à-dire sans dégâts pour le rein ; les cavités peuvent se dilater monstrueusement, émoussant les papilles et refoulant le parenchyme rénal qui, cependant, reste à l'abri des conséquences d'un reflux papillaire. Aussi, une hydronéphrose géante est-elle parfaitement compatible avec une fonction rénale normale. À l'opposé, des lésions interstitielles importantes peuvent coïncider avec une dilatation modérée. De telles discordances sont courantes en pathologie humaine.

b/ Les anomalies malformatives :

Correspondent à des lésions d'hypoplasie et de dysplasie.

L'Hypoplasie (réduction du nombre de néphrons) : est souvent à l'origine d'une hypertension artérielle, elle est la conséquence d'une diminution de la glomérulogenèse (17,18).

La *Dysplasie* : est caractérisée par des anomalies des néphrons et du stroma :

- Amincissement de la corticale avec de rares glomérules scléreux ;
- Tubes primitifs, dédifférenciés : larges tubes bordés par un épithélium en colonne relativement grand, souvent cilié et entouré d'un manchon fibromusculaire ;
- Présence dans le stroma conjonctif lâche de petits kystes corticaux et d'îlots cartilagineux résultant d'une métaplasie (déviation de la différenciation) ou d'une hétérotopie (inclusion dans le parenchyme de cellules extrarénales).

La dysplasie rénale est toujours le résultat d'une anomalie précoce du bourgeon urétéral (19).

c/Conséquences sur la fonction rénale

Elles sont le fait de l'hyperpression et de l'ischémie (16). Expérimentalement, l'obstruction partielle de l'uretère provoque à long terme une légère réduction du débit sanguin rénal avec peu de modification de la filtration mais un défaut de réabsorption tubulaire de l'eau plus marqué ainsi qu'une diminution de l'excrétion de potassium, ces anomalies étant parfaitement compensées et non progressives dans le temps (20). Chez l'homme, les constatations semblent similaires, la fonction glomérulaire étant très inconstamment atteinte (21) alors que la fonction tubulaire est plus régulièrement altérée, avec un défaut de concentration et d'acidification des urines.



Figure 8 : Scanner abdominal : importante urétérohydronéphrose gauche détruisant complètement le rein sur probablement un syndrome de jonction pyélo-urétérale. Dilatation modérée des cavités pyélocalicielles du rein droit avec conservation de l'index corticomédullaire (124).

2/ Obstructions acquises :

Toutes les affections tumorales, lithiasiques, inflammatoires, traumatiques peuvent réaliser une obstruction, aiguë ou progressive, intrinsèque ou extrinsèque, de la VES.

L'obstruction urétérale peut être également d'origine vésicale, lorsque la pression dans la vessie devient supérieure aux possibilités de propulsion de l'urine par l'uretère. Cette situation se rencontre dans les obstructions sous-vésicales (valve de l'urètre postérieur) et les défauts de compliance vésicale (neuro vessies, infection et obstruction chronique...). L'obstruction peut être complète ou incomplète, aiguë ou chronique, uni- ou bilatérale avec des conséquences variables sur la fonction rénale. Ainsi, le rein obstrué se met d'autant plus vite au repos qu'il est suppléé par un rein sain, désobstrué, il récupère d'autant mieux sa fonction qu'il est isolé.

Malgré cela, l'obstruction conduit toujours, plus ou moins rapidement et plus ou moins sévèrement, aux mêmes dégâts anatomiques et fonctionnels sur la VES et sur le rein.

2-1/ Conséquences hydrodynamiques :

C'est l'hyperpression dans la VES qui porte la plus grande responsabilité des lésions du parenchyme rénal. Elle dépend de la compliance de la VES et surtout du débit d'urine excrété par le rein obstrué, très différent selon que l'obstruction est aiguë (et complète) ou chronique (et incomplète).

Dans les obstructions complètes : la diurèse du rein obstrué s'effondre en quelques heures lorsqu'elle est unilatérale, plus lentement lorsqu'elle porte sur l'ensemble de la masse néphronique (obstacle bilatéral ou sur rein unique). La pression pyélique monte rapidement et se stabilise en quelques minutes à sa valeur maximale de 50 à 100 cm d'eau, ce qui peut entraîner un reflux intra rénal ou une extravasation par rupture d'un fornix. Elle s'y maintient pendant 4 heures environ puis amorce une diminution progressive pour revenir à sa valeur initiale dans un délai très variable selon que l'obstruction est uni- ou bilatérale, de quelques heures à plusieurs semaines.

Dans les obstructions incomplètes : la diurèse, bien que diminuée, peut persister longtemps. Une voie excrétrice compliant acceptant une augmentation progressive de son volume, sans augmenter significativement la pression.

2-2/ Conséquences sur la voie excrétrice supérieure :

2-2-1/ Conséquences anatomiques :

Les *modifications morphologiques* de la VES en amont d'une obstruction sont bien connues. On observe une dilatation et, à moindre degré, un allongement. Cependant, les modifications morphologiques sont très variables d'un patient à l'autre et ne sont pas toujours proportionnelles à l'importance de l'obstruction comme cela a pu être démontré expérimentalement chez l'animal (22).

Une dilatation, même importante, peut être totalement réversible après suppression de l'obstacle.

Les modifications histologiques ne sont pas proportionnelles aux modifications morphologiques mais dépendent de la durée de l'obstruction. Le tissu musculaire s'hypertrophie d'abord, puis subit une dégénérescence collagène qui en modifie les propriétés viscoélastiques et contractiles (23).

2-2-2/ Conséquences fonctionnelles :

Les modifications morphologiques et histologiques altèrent les propriétés viscoélastiques et contractiles de la VES.

Propriétés viscoélastiques : Plus le bassinet est gros et compliant, plus il absorbe les variations de volume. Cependant, si les fluctuations de pression sont amorties en amplitude, elles se maintiennent plus durablement.

Propriétés contractiles : La contractilité de la fibre musculaire dépend de son degré d'élongation avant la contraction, la musculature urétérale peut conserver une bonne valeur contractile, même après une distension importante, pourvu qu'il n'y ait pas d'altération structurelle définitive. Quand la VES est envahie par le collagène, la production et la transmission des potentiels d'action sont interrompues les contractions sont affaiblies, irrégulières et d'autant plus inefficaces qu'elles s'exercent sur un canal définitivement déformé (24,25).

2-3/ Conséquences sur le rein :

Lésions anatomiques du parenchyme rénal, Elles résultent de deux mécanismes :

- ▼ L'hyperpression,
- ▼ La réduction du débit sanguin rénal. En diminuant la diurèse, elle limite l'hyperpression, mais elle entraîne une ischémie, dans la médullaire notamment.

Aspect macroscopique : La caractéristique macroscopique de l'obstruction chronique est la dilatation des cavités qui émousse les papilles et lamine le parenchyme dont l'épaisseur peut être réduite de moitié à la quatrième semaine. L'atrophie du parenchyme progresse dans les premières semaines, avant de se stabiliser définitivement, indépendamment du degré d'obstruction (26).

Lésions histologiques: elles touchent préférentiellement, sinon exclusivement, l'interstitium, justifiant le terme de « néphrite interstitielle» (27,28).

- ▼ Les glomérules sont longtemps épargnés ;
- ▼ Le réseau artériel n'est pratiquement pas affecté ;
- ▼ L'interstitium est envahi par un infiltrat lymphocytaire puis par du tissu fibreux dissociant les tubules qui se raréfient ;
- ▼ L'épithélium tubulaire s'atrophie.

2-3-1/ Conséquence de l'obstruction sur la fonction rénale :

Le rein obstrué continu à fonctionner d'autant plus longtemps et activement qu'il est dans l'obligation de le faire, c'est-à-dire, en pratique, en cas de ligature urétérale bilatérale ou sur rein unique. Cela le conduit à sa propre perte, puisque le maintien d'une diurèse pérennise l'hyperpression et accroît les dégâts anatomiques. Si, conformément à la théorie du « néphron sain », le néphron est une unité fonctionnelle indivisible, il n'en demeure pas moins que les conséquences définitives d'une obstruction sur le fonctionnement rénal sont le reflet fidèle des dégâts anatomiques irréversibles, c'est à- dire principalement les lésions tubulaires.

Les conséquences de l'obstruction aiguë complète sont assez bien connues. Dans les deux premières heures d'une obstruction aiguë complète, le débit sanguin rénal augmente dans le rein obstrué alors qu'il a tendance à baisser dans le rein controlatéral. Puis il commence à décroître, avant que ne s'amorce la diminution de la pression pyélique : – 30 % à la 24e heure, – 50 % à la 72e heure, 70 % à 1 semaine, – 80 % à 2 semaines (29,30) ; cette évolution en trois phases a été attribuée par de

nombreux auteurs à des modifications de la résistance artériolaire résultant d'une rupture d'équilibre entre deux types de prostaglandines massivement libérées sous l'effet de l'hyperpression par les cellules interstitielles de la médullaire rénale, notamment les macrophages : les unes vasodilatatrices, interviendraient dans la réponse initiale, les autres vasoconstrictrices (thromboxaneA2), dans la réponse secondaire.

Le débit de filtration glomérulaire suit l'évolution du débit sanguin rénal.

La fonction tubulaire est menacée à la phase aiguë par l'hyperpression, et tardivement par les dégâts anatomiques. Les conséquences fonctionnelles de l'atteinte tubulaire, portant essentiellement sur la réabsorption de l'eau, du sodium et sur l'élimination des acides.

L'évolution de la fonction du rein dont la VES est partiellement obstruée est beaucoup plus variable.

Le débit de filtration glomérulaire peut augmenter, diminuer ou rester inchangé en fonction de la durée et de la sévérité de l'obstruction ainsi que de la diurèse. En général, l'obstruction entraîne une diminution du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire du rein obstrué, et une augmentation du débit sanguin rénal et du débit de filtration glomérulaire du rein non obstrué controlatéral.

3/ L'évolution de la fonction rénale après levée de l'obstacle :

Elle dépend de l'importance de l'obstruction, des pressions intra pyéliques, de la durée de l'obstruction, de son moment de survenue, de l'association à d'autres pathologies rénales ou à une infection. Une restitution ad integrum de la fonction rénale n'a été constatée chez l'animal que pour des obstructions très brèves, de l'ordre de quelques jours, la récupération sera donc d'autant plus longue et incomplète que ces différents facteurs seront associés.

Lors de la levée de l'obstacle, on observe une excrétion accrue d'eau et de sodium. La fonction glomérulaire n'est que partiellement altérée, mais ce sont surtout un défaut de concentration et d'acidification des urines qui représentent les séquelles de cette obstruction.

Chapitre 5 :

LES ETIOLOGIES

I/ Les causes fonctionnelles:

L'exploration chirurgicale de la J.P.U, ne permet pas toujours de découvrir la cause de la dilatation pyélo-calicielle, le plus souvent on ne trouve pas d'explications évidentes à l'hydronéphrose ce qui conduit à parler d'obstacle fonctionnel ou achalasie.

Le pourcentage que représente ces causes fonctionnelles diffèrent d'un auteur à l'autre mais il représente une nette prédominance comme l'a déjà souligné VACANT.J (32), Ces anomalies fonctionnelles ont déjà été signalées dès 1881 par KEHRER, puis ROSENTEIN en 1894, voyait dans ces obstacles fonctionnels une cause nerveuse et parlait alors de « spasme nerveux » de la JPU, on a donc tenté de penser à un déficit neurogène au niveau de la jonction et de parler d'achalasie comme dans la maladie d'Hirschprung.

Ces dysfonctionnements suscitent beaucoup de controverses contrairement aux anomalies anatomiques qui explique à 1^{ère} vue, fort bien le défaut de passage de l'urine.

Parfois ce segment urétéral est d'aspect normal et sa longueur est difficilement appréciable pour l'opérateur. Ailleurs, il apparaît nettement pathologique présentant alors une paroi fine ou pellucide sur quelques millimètres ou quelques centimètres. au niveau de cette zone, les ondes péristaltiques issues des cavités pyélocalicielles, buttent et se transmettent mal à l'uretère si on sectionne la jonction à son extrémité inférieure, l'urine bave au lieu de couler normalement, en complétant la libération de cette jonction par section au niveau de son extrémité supérieure, l'urine arrive en flot et le bassinnet distendu se vide rapidement et complètement témoignant de l'obstacle causé par ce dysfonctionnement.

II/ Les causes organiques :

1/ Les obstacles extrinsèques :

1-1 Les vaisseaux aberrants :

Dans 25 à 30% des hydronéphroses, l'obstruction repose sur une artère polaire inférieure. Dans certains cas, elle peut naître directement de l'aorte, abordant le pôle inférieur du rein à travers le cortex. Elle peut alors parfois entraîner une compression directe de la jonction pyélo urétérale ou de la partie supérieure de l'uretère. Ailleurs, on observe une dilatation du bassinet, mais surtout une protrusion de celui-ci au dessus et en avant d'elle : l'artère polaire crée alors une angulation de l'uretère en le soulevant, entraînant une coudure de la jonction. Dans cette dernière éventualité, BARNETT(33) a montré qu'il existait une position anormalement antérieure du bassinet par rapport au plan vasculaire du hile, liée à un défaut de synchronisation de la rotation de la voie excrétrice avec le rein et les vaisseaux lors du développement fœtal.

1-2 : L'implantation anormalement haute de l'uretère sur le bassinet :

Parfois, l'uretère, au lieu de s'implanter à la partie la plus déclive du bassinet, le fait à la partie interne du bassinet. Lors d'une hyperdiurèse, la cavité pyélique acquiert une forme sphérique qui ascensionne d'avantage le point d'implantation de l'uretère, ce dernier se trouvant comprimé, obstrué sous le fascia péripyélique : la répétition de ces phénomènes crée des adhérences définitives entre l'extrémité supérieure de l'uretère et le bassinet source d'une coudure.

1-3 : L'angulation urétérale :

La mobilité des organes rétro péritonéaux peut créer une obstruction intermittente. Si le rein est d'avantage mobile que l'uretère, il peut se créer une angulation à leur jonction, source d'obstruction. Ceci a été mis en évidence en réalisant un test de WHITAKER dans plusieurs positions (34).

1-4 : Brides et adhérences :

Un état inflammatoire chronique de la voie excrétrice supérieure ou du rein peut entraîner le développement d'une fibrose autour du bassinet, source d'une sténose de la jonction pyélo urétérale.

2/ Les obstacles intraluminaux :

Ils sont rares et situés dans la lumière de la voie excrétrice. il s'agit de valves, entraînant une obstruction dans le sens antérograde, ou plus rarement encore, de polypes bénins.

3/ Les obstacles intrinsèques :

Une anomalie histologique de la jonction pyélo urétérale peut être à l'origine d'un dysfonctionnement de la jonction en créant un segment adynamique sans véritable sténose anatomique.

3-1 : Anomalies de la musculature :

En 1958, MURNAGHAN (35) découvre une désorganisation des fibres musculaires au niveau des jonctions pathologiques. en 1970, ALLEN (36) constate la présence dans l'uretère d'un arrêt de développement des fibres musculaires et leur désorganisation, aboutissant à la formation d'une sorte de sphincter. Il émet l'hypothèse que ce trouble est lié à un conflit pendant la vie fœtale entre l'uretère et des vaisseaux fœtaux.

3-2 : Diminution du nombre de cellules musculaires :

En 1970, FOOT(37) remarque la présence de 3 couches musculaires au niveau de la zone pathologique, il constate une diminution voire une absence de fibres musculaires aboutissant à un arrêt de la transmission du péristaltisme. Les fibres musculaires situées en amont de cette zone sont hypertrophiées, au point, dans certains cas, d'obstruer totalement la lumière.

3-3 : Excès de fibres de collagène

En 1976 HANNA (38) met en évidence un excès de fibres de collagène au niveau de la jonction. Ceci rigidifie la zone, éloigne les cellules musculaires les unes des autres rendant cette zone inextensible, en particulier lors du passage de l'onde péristaltique qui bute à ce niveau et crée l'obstacle. En 1978 GOSLING et DIXON (39) tirent les mêmes conclusions mais remarquent par ailleurs que cet excès de collagène est présent en amont de la zone de sténose et que les cellules musculaires ont changé d'architecture intra cytoplasmique, leur conférant ainsi le pouvoir de synthétiser du collagène.

3-4 : Anomalies de l'innervation de la jonction pyélo urétérale :

La plupart des études concernant la conduction de l'onde péristaltique tendent à montrer qu'elle est indépendante du système nerveux. Néanmoins WANG (40) en étudiant des marqueurs neuronaux et des récepteurs des facteurs de croissance nerveuse, a montré que leur concentration est beaucoup moins importante chez les patients porteurs d'un syndrome de la jonction pyélo-urétérale. Ce déficit pourrait être à l'origine d'un défaut de transmission du péristaltisme pyélique.

Chapitre 6 : ETUDE ANATOMOPATHOLO GIQUE

I /MACROSCOPIE :

1 Le rein :

Le rein sus-jacent à l'hydronéphrose est le reflet de l'obstacle et de ses complications. L'épaisseur du parenchyme rénal peut diminuer et à un stade ultime, l'hydronéphrose ne constitue plus qu'une poche compartimentée par des cloisons, reliquats de calices dilatés, elle contient une urine aqueuse non concentrée et sa paroi est formée par l'accolement de la voie excrétrice à la capsule du rein.

Un certains nombre d'hydronéphroses s'accompagnent d'un parenchyme rénal normal.

2 La poche pyélo calicielle (PPC):

Le degré de dilatation de la PPC est extrêmement variable allant de 10 à 20cm³.

La poche pyélique refoule peu à peu le rein en dehors et en avant et lui imprime un mouvement de rotation, et entraîne une élongation des branches de division de l'artère rénale.

Les calices peuvent être normaux ou dilatés et prennent alors un aspect en boules qui peut être la conséquence de l'hyperpression dans la voie excrétrice bloquée.

L'uretère s'abouche parfois à la partie déclive de la poche, comme il peut s'aboucher à sa partie haute.

3 La jonction pyélo urétérale (JPU) :

Macroscopiquement la jonction pyélo-urétérale peut être le siège de certaines anomalies tel qu'une sténose fibreuse, un vaisseau polaire inférieur, des adhérences....etc.

II/ MICROSCOPIE :

1 Le rein :

Le parenchyme rénal subit, lors d'une obstruction de la jonction pyélo urétérale, des modifications qui varient en fonction de la sévérité. Il peut aller d'une dilatation modérée des tubes collecteurs ou des espaces de BOWMAN, à la réduction du nombre des glomérules avec hyalinisation, kystes corticaux et phénomènes inflammatoires interstitiels (41).

Une analyse rétrospective faite par ELDER et Robert Stansbrey, portant sur des biopsies obtenues durant des pyéloplasties chez 55 enfants, a permis de conclure que ces lésions histologiques sont absentes ou minimales dans 79% des cas (42).

Plus intéressant encore, même si la fonction rénale est altérée lors du bilan préopératoire, l'histologie rénale peut être normale. Donc il n'y a pas de relation étroite entre l'appréciation de la gravité de l'obstruction sur le plan radiologique et biologique et la sévérité des lésions histologiques.

2 Le pyélon :

Le bassinnet est constitué à l'état normal, de couches musculaires avec des fibres d'orientation complexe, circulaire, longitudinale ou spiroïde.

En cas d'obstruction de la jonction pyélo-urétérale, Plusieurs aspects sont possibles :

- Une importante hyperplasie et hypertrophie musculaire, ou une fibrose collagène.
- Ou au contraire, une importante diminution des fibres musculaires remplacées par des fibres de collagène et des cellules musculaires qui ont perdu leurs fonctions.

Il est important de noter que ces anomalies sont d'autant plus marquées que l'on se rapproche de la JPU. C'est dire, l'intérêt de pratiquer une résection pyélique suffisante pour éliminer le tissu altéré et dont la contractilité sera mauvaise.

3 La jonction pyélo urétérale :

La jonction pyélo-urétérale normale est histologiquement reconnue comme une zone de transition entre le pyélon en aval et l'uretère en amont. Elle est constituée de fibres musculaires circulaires avec peu de fibres longitudinales sur les couches internes et externes.

Dans le cas d'obstruction les anomalies varient entre :

- Une diminution ou disparition de la couche musculaire.
- Et une couche musculaire présente, mais avec une importante quantité de fibres de collagène qui la dissocient.

Chapitre 7 : moyens de diagnostic :

FORME TYPIQUE

I/ Diagnostic anténatale:

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale dans les années 80. Une anomalie des voies urinaires est détectée dans 1% des cas dont 50% sont des hydronéphroses. Certaines disparaissent progressivement au cours de la grossesse. Le syndrome de la jonction pyélo urétérale est caractérisé par une anomalie de l'écoulement des urines, source de stase urinaire et d'une hyperpression intrapyélique. En période anténatale des lésions de dysplasie rénale peuvent apparaître. L'altération de la fonction rénale, prédomine sur la fonction tubulaire. L'atteinte glomérulaire est rare mais quand il existe c'est un signe de gravité. Ces lésions ont pendant longtemps été attribuées à l'hyperpression, mais des travaux plus récents ont mis en évidence de nombreux facteurs inflammatoires et immunologiques ayant une action vasoactive, en particulier par l'intermédiaire du système rénine angiotensine aldostérone (43). Le but du diagnostic anténatal est de rechercher si l'anomalie est isolée, d'apprécier son pronostic vital et fonctionnel rénal, et de prévoir une prise en charge post natale.

Le rein peut être vu à l'échographie dès la 13^{ème} semaine d'aménorrhée (SA) par voie endovaginale, mais l'est plus généralement à partir de la 20^{ème} SA par voie transpariétale. Le diamètre du bassinet ne dépasse pas 5 mm à cette date, 10 mm à 32 SA. Les calices et l'uretère ne sont normalement pas vus. L'échographie obstétricale ne permet qu'une étude morphologique du rein et non une étude fonctionnelle.

Les signes échographiques d'une hydronéphrose consistent en une dilatation des cavités pyélo calicielles, une absence de visualisation de l'uretère et un aspect normal de la vessie (44). Il faut connaître la possibilité de pièges diagnostiques, en particulier dans le cas de dysplasie multikystique, mais aussi en cas d'autres images

kystiques: le kyste de l'ouraque, duplication digestive kystique, atrésie duodénale, kyste du cholédoque, lymphangiome kystique. D'où la nécessité de l'examen échographique minutieux, et la précision de plusieurs éléments :

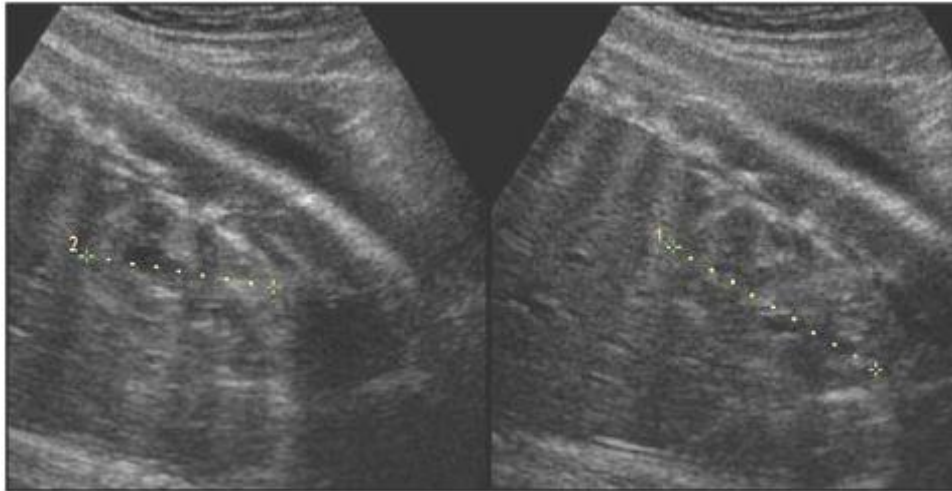
- Le caractère uni- ou bilatéral de l'anomalie ;
- L'association à une anomalie urologique plus complexe (duplicité rénale avec dilatation du pyélon supérieur, rein en fer à cheval, association à une dilatation urétérale, à une anomalie vésicale (la recherche d'un urétérocèle doit être systématique) ;
- L'aspect du parenchyme rénal : son épaisseur, son aspect (différenciation corticomédullaire conservée ou parenchyme échogène pouvant orienter vers une dysplasie associée) ;
- L'existence d'anomalies extra urologiques associées.

L'association dilatation pyélique/anomalie chromosomique a été rapportée avec une fréquence particulière. En cas de trisomie 21, l'incidence d'une dilatation est de 17 à 25 %. Certaines équipes réalisent (45) un caryotype systématiquement, d'autres en fonction de l'association à d'autres anomalies (fémur court congénital, nuque épaisse, cardiopathie, anomalie du cordon ombilical, retard de croissance intra-utérin, âge de la mère supérieur à 35 ans).

La dilatation des cavités excrétrices a fait l'objet de plusieurs classifications afin de trouver une corrélation entre les images anténatales et le devenir postnatal du rein et des cavités (46). ainsi au Etats-Unis la Society For Fetal Urology (S.F.U), propose une classification en 5 stades basée sur celle de GRIGNON (47):

- Grade 0: pas d'hydronéphrose.
- Grade 1: seul le bassinet est légèrement dilaté.
- Grade 2: quelques calices sont en plus dilatés.
- Grade 3: le bassinet est très dilaté ainsi que tous les calices.
- Grade 4: la dilatation est majeure avec un amincissement du parenchyme.

L'étude de MAIZELS (48) a montré qu'il est difficile de corréler cette classification avec un degré d'obstruction, bien que les grades 3 et 4 soient souvent en rapport avec une obstruction véritable.



Vue sagittale (37 SA)

Figure 9 : Image échographique d'un rein et d'un bassinets normaux à 37 SA (49)



Vue transversale (39 SA)

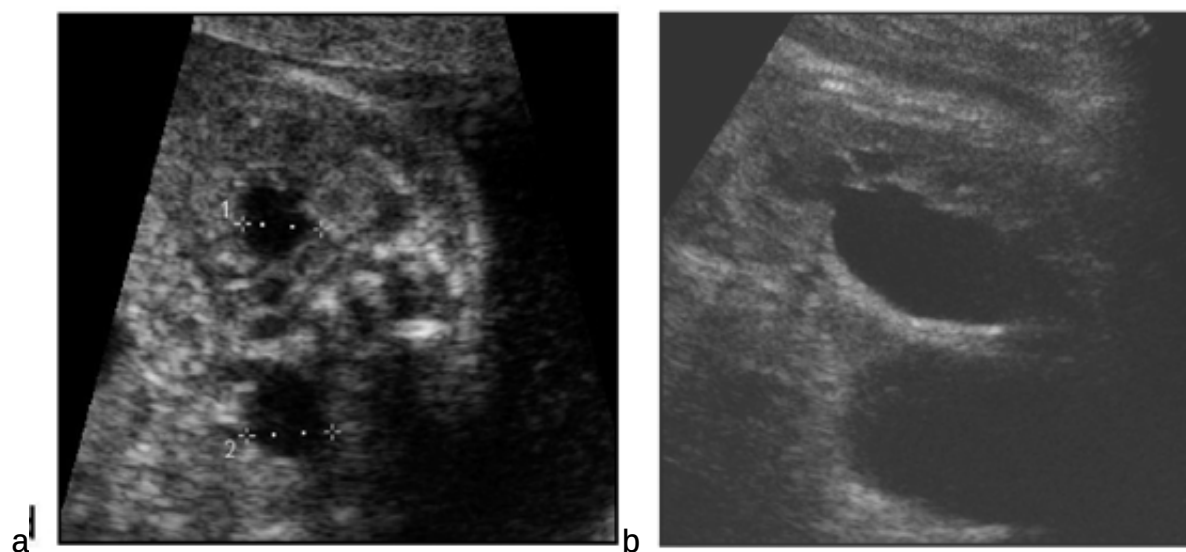


Vue transversale (26 SA)

Figure 10 : Aspect échographique normale d'un rein et d'un bassinets en coupe transversale in utéro. (49)

Pyélectasie modérée

Dilatation pyélocalicielle



Dilatation importante
parenchyme laminé

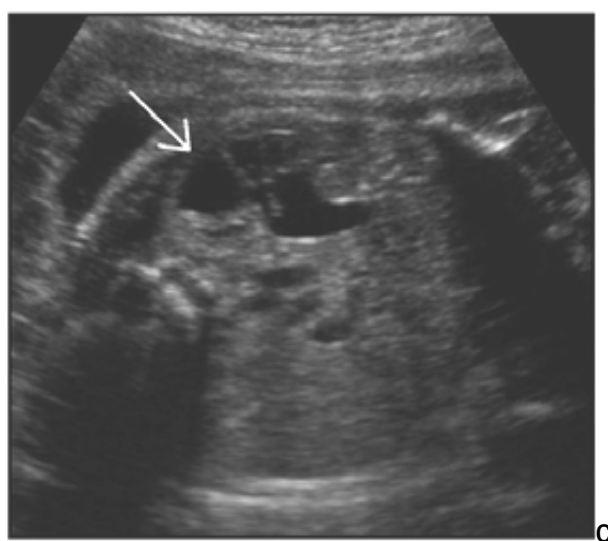


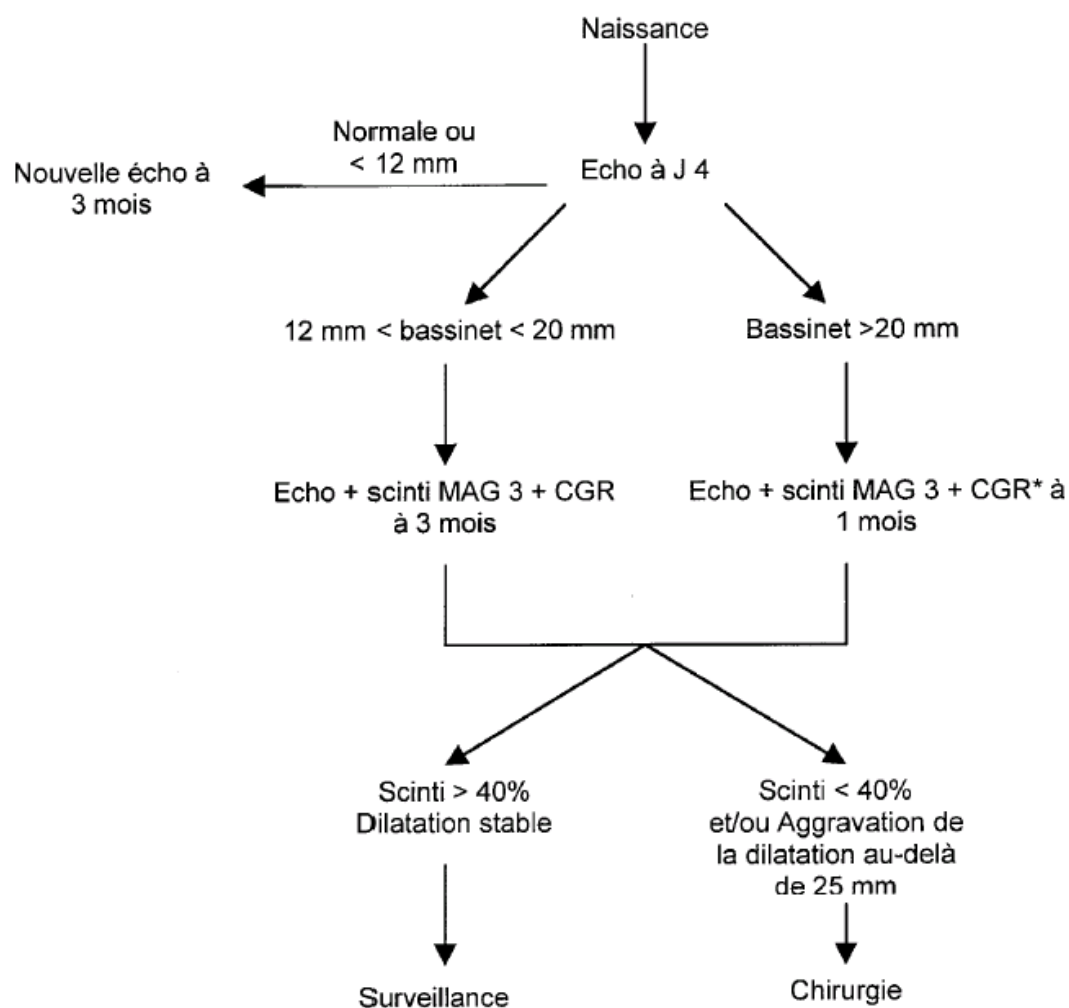
Figure 11 : aspects échographiques anormaux de l'appareil urinaire in utéro (49)

II/: Prise en charge néonatale :

Lorsque l'hydronéphrose est unilatérale (50), il n'existe pas de risque d'insuffisance rénale, le nouveau-né est pris en charge à la naissance. Si l'hydronéphrose est unilatérale sur rein unique ou bilatérale, on doit rechercher des signes prédictifs de la fonction rénale postnatale. En cas de signes de dysplasie rénale associés à un oligoamnios sévère et/ou une hypoplasie pulmonaire, il est probable que cette forme sera létale en période anténatale. En revanche, le problème est plus compliqué face à un parenchyme suspect de dysplasie avec un volume amniotique normal ou peu diminué. On sait qu'un volume amniotique normal ne garantit pas l'intégrité de la fonction rénale.

L'étude biochimique des urines fœtales (sodium, b2-microglobuline) peut dans ces situations apporter des informations précises et prédictives sur la fonction rénale postnatale (51). Néanmoins, il est exceptionnel qu'une hydronéphrose bilatérale soit source dès la période anténatale de lésions rénales majeures.

A la naissance, Le nouveau né doit être adressé en consultation chirurgicale afin, d'une part, de déterminer si cette dilatation est liée à une obstruction et d'autre part, d'expliquer aux parents cette pathologie. Cet entretien précisera les différentes modalités de prise en charge et insistera sur la durée du suivi et la répétition des examens radiologiques. Aucun examen ne permet d'affirmer avec certitude une obstruction, c'est donc leur association et leur évolution qui conduira au diagnostic. La prise en charge néonatale est représentée sur la Fig. 12:



CGR: cystographie rétrograde

Figure 12: Schéma de prise en charge néonatale d'une hydronéphrose (52).

III/ Diagnostic post natal:

1 - Clinique:

1 - 1 Circonstances de découverte:

Des douleurs intermittentes de l'abdomen, du flanc ou de la fosse lombaire, associées ou non à des nausées ou des vomissements, sont les signes les plus fréquents d'une dilatation pyélo calicielle. Ces douleurs sont souvent lombaires, sourdes, évoluant volontiers par poussées et exacerbées par la prise de boissons abondantes. Dans certains cas il peut s'agir de véritables crises de colique néphrétique.

Un tableau de pyélonéphrite peut être révélateur d'une hydronéphrose ; plus rarement il existe une pyonéphrose avec des signes de suppuration profonde.

Une hématurie peut également être un symptôme initial, spontanée ou après un traumatisme minime. Il faut alors rechercher un calcul au niveau pyélique.

Des manifestations digestives au premier plan peuvent faire errer le diagnostic.

Quelques fois le patient ou son entourage perçoivent eux-mêmes une masse correspondant à une dilatation pyélo calicielle géante ; ceci met l'accent sur la longue latence possible de cette malformation.

L'existence sur un examen biologique d'une hématurie microscopique ou d'une infection urinaire chez des patients asymptomatiques fait parfois trouver une hydronéphrose.

Mais le mode de découverte de l'hydronéphrose a changé, initialement le diagnostic reposait essentiellement sur les signes cliniques ; alors qu'actuellement, ce sont l'échographie anténatale et l'échographie réalisée pour une pathologie autre, qui révèle de plus en plus la dilatation pyélo calicielle. Se pose alors le problème de déterminer le pronostic de ces hydronéphroses asymptomatiques.

1-2 Examen clinique :

Il est en règle normal, sauf en cas de dilatation PC très importante ou on peut trouver un contact lombaire, surtout chez les sujets maigres.

2- Biologie :

2-1 La fonction rénale :

L'étude de la fonction rénale est appréciée par le dosage de l'urée et de la créatinine sérique, ou de sa clairance .

Elle est rarement perturbée en dehors des cas d'insuffisance rénale avancée sur hydronéphrose négligée, ou sur rein fonctionnellement unique.

2-2 ECBU : examen cyto bactériologique des urines :

C'est un examen qui permet la recherche d'une infection urinaire, il est demandé systématiquement chez tout les malades, vu la fréquence des formes atypiques ou asymptomatiques des infections urinaires.

2-3 La biologie de l'urine fœtale :

Il a été montré, plus récemment, que le taux de B2 microglobuline (protéine urinaire), en plus de l'analyse des électrolytes urinaires fœtaux, en particulier le sodium et le calcium, qui, selon NICOLINI et all (53), les meilleurs indices prédictifs de la fonction rénale fœtale, peuvent apporter des informations précises sur la fonction rénale post natale. A noter que l'âge de la grossesse doit être pris en compte dans l'interprétation des résultats car les valeurs peuvent se modifier au cours de la grossesse.

3- EXPLORATIONS :

3-1 Imagerie :

3 1-1 Objectifs de l'imagerie :

L'imagerie a plusieurs objectifs à savoir :

- Poser le diagnostic du syndrome de jonction.
- Evaluer le retentissement sur la fonction rénale.
- Rechercher les anomalies associées.
- Dépister une complication.
- Aider à choisir la méthode thérapeutique.
- Surveiller les malades non opérés, ainsi que les malades en post opératoire.

3-1-2 Diagnostic de la malformation en imagerie :

a/ Echographie :

Echographie transpariétale

C'est l'examen de première intention devant une symptomatologie de la fosse lombaire. Il est aussi un mode de découverte relativement fréquent d'une dilatation PC asymptomatique. L'hydronéphrose se caractérise par la présence d'une dilatation anéchogène des cavités pyélocalicielles avec un uretère non visible (un uretère normal n'est pas visible en échographie).

L'analyse de la forme et du volume du bassinet et des calices, de l'épaisseur et de la morphologie du parenchyme rénal permet de faire le diagnostic de dilatation PC et d'évaluer le retentissement fonctionnel sur le parenchyme rénal. Une exploration du rein controlatéral est indispensable afin d'y rechercher une hydronéphrose bilatérale et/ou une hypertrophie compensatrice. L'analyse morphologique du système urinaire doit être minutieuse pour déceler une malformation associée, plus fréquente en présence d'une hydronéphrose. Après l'étape du diagnostic positif, l'exploration échographique s'efforce de rechercher

une étiologie : un calcul urinaire enclavé dans la jonction pyélo-urétérale qui entraîne une image hyperéchogène avec cône d'ombre, un vaisseau polaire inférieur croisant la jonction pyélo-urétérale recherché en mode doppler couleur. La mesure comparative des index de résistance est possible lors d'une exploration en mode doppler pulsé des artères rénales. Une augmentation de l'index de résistance peut être mise en évidence du côté pathologique (54), mais sa valeur diagnostique reste controversée (55). L'apparition de nouvelles techniques (imagerie d'harmonique et d'inversion de pulse, produits de contraste pour échographie) devrait faciliter la recherche de vaisseaux polaires et dans un avenir proche évaluer la fonction rénale.

Échographie endo-urétérale (EEU)

L'EEU est une technique récente qui a bénéficié des progrès de la miniaturisation des transducteurs développés au départ pour des applications vasculaires et gastro-intestinales. Les sondes rotatives à hautes fréquences (12 à 20 MHz) permettent une exploration de 360° sur 1,5 à 2 cm de profondeur avec une résolution spatiale importante (56). Le cathéter est introduit par voie rétrograde ou antérograde à travers le canal opérateur du cystoscope ou du néphroscope. L'EEU permet d'étudier avec précision la zone sténosée (épaisseur de l'uretère, longueur de la sténose), de rechercher et de localiser un vaisseau croisant la jonction, de rechercher une insertion haute de la jonction pyélo-urétérale. Cette exploration prend toute sa place avant la réalisation d'une endopyélotomie.

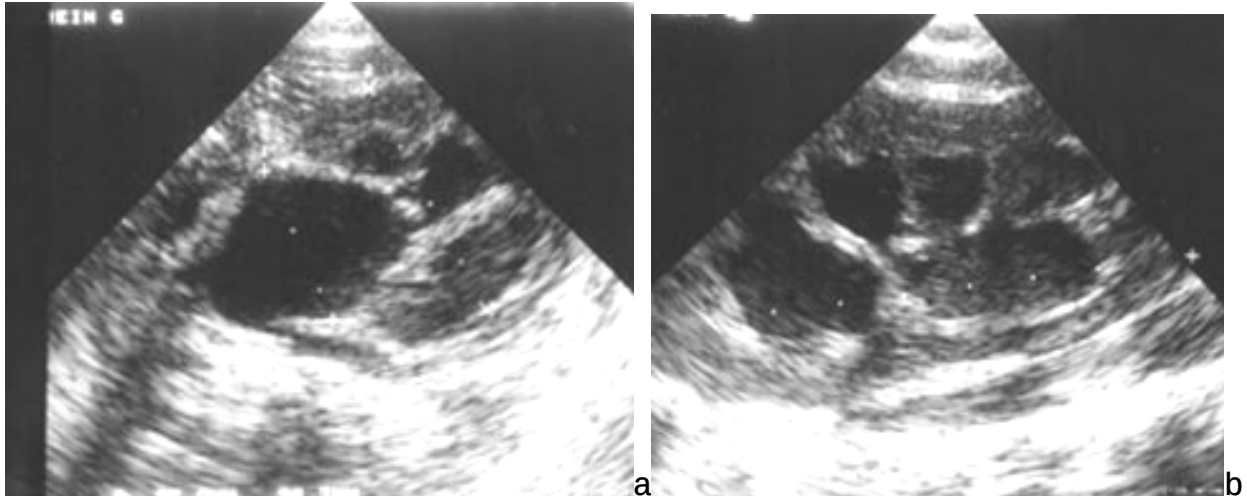


Figure 13 : a, b : syndrome de la jonction pyélo-urétérale. Coupes échographiques axiale et longitudinale du rein gauche montrant une dilatation pyélo-calicielle. (57)



Figure 13 bis : Image échographique montrant une importante dilatation pyélo calicielle (image du service).

b/ Urographie intraveineuse :

L'UIV reste l'examen de base pour l'exploration des hydronéphroses. Elle débute par la réalisation d'un cliché d'abdomen sans préparation couché qui recherche des opacités de tonalité calcique et/ou une grisaille du flanc en cas de dilatation PC volumineuse.

L'injection de produit de contraste iodé permet d'obtenir des temps sécrétoires (coupes tomographiques) et des temps excrétoires. L'examen est réalisé sans compression en cas de suspicion d'hydronéphrose. Les premiers clichés renseignent sur la phase vasculaire corticomédullaire, permettant de visualiser une asymétrie de rehaussement entre les deux reins. La morphologie du cortex n'est pas aussi facilement explorée qu'en échographie.

La phase excrétoire met en évidence habituellement un retard du côté pathologique, accentué par la dilution du produit de contraste dans des cavités dilatées. Les calices et le bassinet sont distendus avec une zone de transition brutale à la jonction pyélo-urétérale. Le bassinet présente un aspect convexe, mais les calices peuvent être ou non dilatés. L'opacification de l'uretère est variable et dépend de la nature complète ou partielle de l'obstruction. En fin d'examen, la vidange des cavités dilatées du côté pathologique est aussi retardée par rapport au côté sain. Un retard d'excrétion très important impose la réalisation de clichés jusqu'à 12 heures après l'injection.

Une hydronéphrose modérée ou intermittente nécessite une épreuve de sensibilisation en hyperdiurèse provoquée par injection d'un diurétique (UIV dans un premier temps chez un patient hydraté et 20 minutes plus tard, injection de furosémide par voie intraveineuse).

Quatre éléments doivent être étudiés (58)

- Le changement de taille du bassinet et des calices, 20 minutes après l'injection de produit de contraste et 15 minutes après l'injection de furosémide ;
- L'atténuation du contraste par dilution après injection de furosémide ;
- Le délai de remplissage de l'uretère ;
- L'apparition de douleurs pendant l'examen.

L'augmentation de surface du bassinet sous-diurétique doit rester inférieure à 10 % et est franchement pathologique au-dessus de 22 %. Cet examen connaît deux limites : l'insuffisance rénale et la fibrose péripyélique.

Sur un enregistrement sur bande magnétique, on peut constater des contractions pyélocalicielles qui doivent être antérogrades et sont caractéristiques d'obstruction lorsqu'elles sont rétrogrades ou antérogrades mais partant de la jonction pyélo-urétérale.

VALAYER et CENDRON (59) ont classé les hydronéphroses en 4 types :

- I- Bassinet dilaté, calices normaux.
- II- Bassinet et calices dilatés sécrétion dans des délais normaux retard modéré de l'évacuation des cavités.
- III-Importante dilatation pyélo calicielle retard de sécrétion et d'évacuation important.
- IV-Rein muet.



Figure 14 : Urographie intraveineuse à l'âge de 1 mois : hydronéphrose droite par obstacle de la jonction pyélo-urétérale (60)



Figure 15 : Importante dilatation pyélocalicielle sans vidange des cavités du coté gauche (cliché du service).



A

Figure 16 : Urographie intraveineuse chez un enfant de 11 ans montrant un syndrome de la jonction pyélo urétérale gauche stade III (cliché du service).

c/ Urétéro pyélographie rétrograde :

C'est un examen peu réalisé en raison du progrès des autres techniques d'imagerie moins agressives et moins douloureuses, et du risque infectieux très élevé après cet examen. Il est pratiqué parfois en préopératoire immédiat en cas de doute sur l'uretère sous-jacent.



Figure 17 : Pyélographie rétrograde montrant des calices normaux et d'autres dilatés suite à une sténose urétérale (62)

d/ Pyélographie descendante :

La pyélographie descendante permet d'obtenir une bonne image de la voie excrétrice après injection du produit de contraste à travers la ponction pariétale, après repérage radiologique ou échographique au niveau de la tige calicielle supérieure ou moyenne du rein concerné.

La pyélographie descendante est intéressante pour apprécier le retentissement urodynamique de l'hydronéphrose. C'est aussi un geste de drainage préliminaire pour l'endopyélotomie.

e/ Artériographie :

L'artériographie est l'exploration du système artériel par un produit de contraste radio-opaque à base d'iode. Ce produit de contraste est introduit dans une artère par un ensemble aiguille/système en téflon au pli de l'aîne, ou plus rarement au niveau du bras. Dans le cas de notre pathologie en discussion, Elle donne une idée assez précise sur l'épaisseur du parenchyme rénal restant et sur l'état de sa vascularisation. Vu son caractère invasif, elle est rarement demandée.

f/ Tomodensitométrie-uroscanner :

L'examen TDM est une technique d'imagerie simple, d'accès facile, qui possède le meilleur rendement diagnostique (63).

L'exploration scanographique peut se diviser en deux phases : avant et après injection de produit de contraste. La première étape, sans injection, balaie en acquisition hélicoïdale volumique l'ensemble de l'arbre urinaire à la recherche de lithiase. C'est la méthode la plus sensible dans la détection des calculs urinaires. La deuxième étape est réalisée après injection, avec au mieux trois passages : une phase corticale, une phase corticomédullaire sur les reins et une phase tardive sur les voies urinaires comprenant la vessie. Le scanner explore les axes vasculaires lors de l'acquisition à la phase corticale, à la recherche d'un vaisseau polaire (64).

Les acquisitions volumiques avec reconstructions de type MIP (maximum intensity projection) facilitent la compréhension des images axiales. La parenchymographie est explorée avec finesse sur la phase corticomédullaire. Les cavités et les uretères sont mieux étudiés sur la phase tardive. Pour certaines équipes, un cliché d'urographie standard peut compléter l'examen scanographique avec acquisition hélicoïdale.

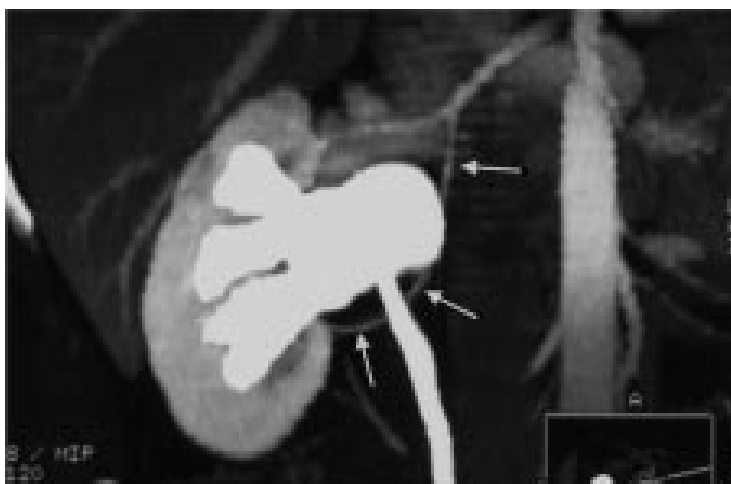


Figure 18 : Tomodensitométrie. Il existe un rapport anatomique entre une artère rénale accessoire polaire inférieure et la jonction, mais cette artère (flèches) n'est pas la cause de l'obstruction. Une pyéloplastie à ciel ouvert réalisée confirme cette donnée (61).

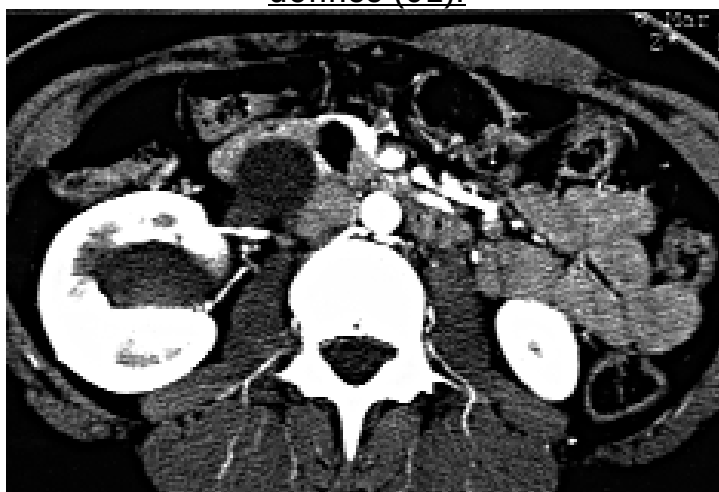


Figure 19 : Coupe axiale réalisée lors d'un bolus. Visualisation d'un pédicule polaire inférieur croisant un syndrome de la JPU droite (65)



Figure 20 : Images uroscanographiques de reconstruction montrant un gros rein droit avec importante dilatation pyélo calicielle et distension du bassinet évoquant un syndrome de jonction pyélo urétérale (cliché du service enfant de 6 ans)

G/ Imagerie par résonnance magnétique et Uro-IRM :

L'IRM a bénéficié de nombreux progrès techniques qui permettent d'explorer l'appareil urinaire dans son ensemble. L'uro-IRM possède intrinsèquement plusieurs avantages par rapport aux explorations radiologiques (UIV, uroscanner) : l'absence d'injection de produit de contraste iodé et l'absence d'irradiation.

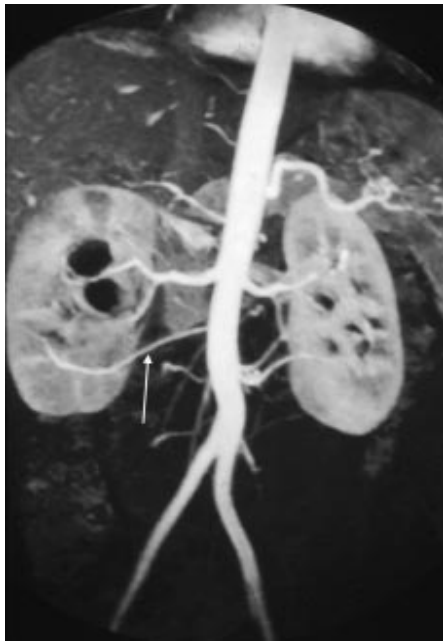
L'exploration IRM repose sur l'analyse des différents contingents de l'appareil urinaire en coupes coronales et obliques en pondération T2 et T1, et

T1 après injection de produit de contraste (gadolinium). La première phase étudiée, en pondération T2, les structures liquidiennes (cavités urinaires, uretères, vessie, kyste...). Une épreuve d'hyperdiurèse provoquée par injection d'un diurétique peut être réalisée comme lors d'une urographie, pour distendre des cavités peu ou

pas dilatées ou pour mettre en évidence une obstruction intermittente. La seconde phase explore les axes artériels à l'aide d'une séquence rapide (20 secondes, réalisée en apnée) en écho de gradient T1 avec injection de gadolinium et suppression du signal de la graisse. Cette séquence recherche les vaisseaux polaires croisant la jonction pyélo-urétérale.

L'examen se termine par une troisième phase qui explore les temps parenchymateux du cortex rénal et le temps excrétoire en répétant plusieurs fois la même séquence pondérée T1.

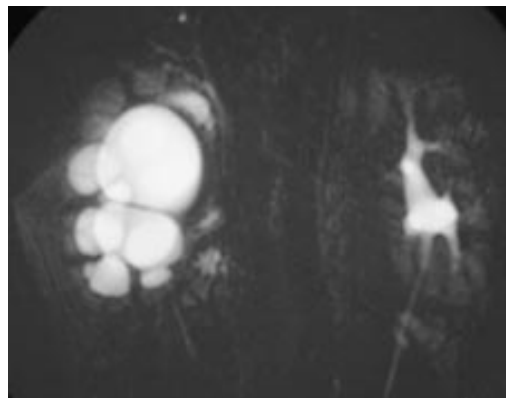
Dans notre expérience, l'uro-IRM est un excellent examen dans la recherche de vaisseaux polaires et pour le diagnostic d'obstruction. Toutefois, il subsiste des limites physiques dans la détection des calculs (en hyposignal en IRM) par rapport à la TDM et des limites techniques car il faut disposer d'un Imageur performant et d'un accès facile à la machine.



c2



C1



c3

Figure 21 : C1, C2, C3. Imagerie par résonance magnétique : hydronéphrose droite sur obstacle de la jonction pyélo-urétérale. La distension pyélique se majore après furosémide. L'uretère sous-jacent est bien visible et de taille normale. Le rein gauche ne présente pas d'anomalie pyélocalicielle, l'uretère est fin. Rehaussement après gadolinium. Il existe une artère polaire inférieure du rein droit (61).

h/ Echographie doppler :

En 1989, PLATT (68) a décrit l'utilisation chez l'adulte du doppler rénal pour différencier les hydronéphroses obstructives et non obstructives en mesurant l'index de résistivité rénal (IR), qui se définit comme suit:

$$IR = \frac{\text{VITESSE SYSTOLIQUE MAXIMALE} - \text{VITESSE TELEDIASTOLIQUE MINIMALE}}{\text{VITESSE SYSTOLIQUE MAXIMALE}}$$

VITESSE SYSTOLIQUE MAXIMALE

Il est corrélé à la pression intrapyélique et augmente avec elle. De multiples études chez l'adulte ont permis de définir une tranche de normalité située entre 0.53 et 0.63. Un IR supérieur à 0.7 permet de parler d'une hyperpression de la voie excrétrice.

Chez l'enfant, des études comparant le doppler rénal à la scintigraphie au DTPA et au MAG3 (69) et au test de whitaker ont montré en cas d'hydronéphrose obstructive un IR plus élevé, et corrélé, comme chez l'adulte, avec le retard de vidange et l'augmentation des pressions. Malheureusement il est plus difficile chez l'enfant de prendre comme valeur seuil 0.7, les résistances vasculaires rénales étant plus élevées, en raison d'une activité rénine plus importante. BUDE (70) a montré qu'en dessous de 4 ans, l'IR est plus élevé, en particulier dans la première année de vie avec un IR moyen de 0.71, la fourchette s'étalant de 0.58 à 0.85 chez le nourrisson de moins de 4 mois.

Il est ainsi difficile de définir une valeur limite pour démontrer l'obstruction. Néanmoins, si l'on compare le rein hydronéphrotique au rein controlatéral, à condition qu'il soit considéré comme normal, l'IR est souvent plus élevé. L'examen est sensibilisé en augmentant l'hydratation de l'enfant et en injectant du furosémide (71). En ce qui concerne les reins non obstrués, l'IR diminue de façon significative après l'épreuve au furosémide. En cas d'obstruction l'IR augmente de 15% au moins, ou diminue mais de façon significativement moins importante que dans les reins

non obstrués. Au vu des différentes études, il semble que l'on puisse parler d'une obstruction si l'IR est supérieur à 0.75 ou si après injection de furosémide il augmente de plus de 15%.

Une étude a essayé d'utiliser le doppler pour contrôler une jonction opérée, et a constaté que les IR ont plus ou moins baissé, 0.75 à 0.67, et qu'ils n'augmentent pas lors de l'injection du diurétique.

3-2 Explorations isotopiques :

Les explorations isotopiques permettent de déterminer de façon non invasive et quantitative la fonction séparée de chaque rein, de connaître le degré de retentissement de l'obstruction sur le rein élément déterminant avant toute décision thérapeutique, et enfin elles permettent de fixer le bénéfice attendu du traitement, participant ainsi à l'élaboration de la meilleure stratégie thérapeutique et au contrôle de son efficacité.

3-2-1 Le rénogramme isotopique :

L'exploration isotopique des reins utilise les radio-isotopes suivants :

- L'hippuran marqué à l'I131 pour étudier le flux plasmatique rénal, éliminé essentiellement par sécrétion tubulaire ;
- Le DTPA (acide diéthylène triamine-pentacétate) marqué au 99mTc excrété par filtration glomérulaire qui représente donc la fonction analysée.
- Le DMSA (acide dimercaptosuccinique) marqué au 99mTc filtré par les glomérules et accumulé par les cellules tubulaires proximales, qui apporte une parenchymographie fonctionnelle des reins.
- Le MAG3 marqué au 99mTc pour l'étude de la fonction tubulaire ; sa filtration glomérulaire est négligeable.

Après l'injection du radio-isotope, la morphologie rénale apparaît, suivie rapidement de l'excrétion du traceur.

Le néphrogramme obtenu correspond à une courbe d'activité en fonction du temps, avec :

- Une phase de perfusion rénale (segment ascendant),
- Puis une phase de filtration glomérulaire (60 secondes après injection),
- Et enfin une phase d'excrétion (segment descendant).

En cas d'obstruction ou d'atteinte de la fonction rénale, le sommet de la courbe se transforme en plateau et la pente descendante est beaucoup plus faible. L'étude du sommet de la courbe ou phase glomérulaire ou corticale permet d'apprécier la fonction de chaque rein.

Ces examens isotopiques doivent être réalisés selon un protocole rigoureux, précisant l'hydratation préinjection, et réglant le temps entre l'injection du radio-isotope et les clichés.

3-2-2 Le rénogramme diurétique :

L'ensemble de ces explorations isotopiques sont sensibilisés par une épreuve au furosémide (0,5 à 1 mg/kg chez un enfant normalement hydraté, dont la vessie est vide, habituellement 20 minutes après injection de l'isotope mais quelquefois jusqu'à 30 à 60 minutes). La position lors de l'examen est importante et des clichés debout doivent être réalisés.

Le MAG3 ou ^{99m}Tc -mercaptoacétyltryglycine est l'examen le plus couramment utilisé dans les dilatations PC et intervient comme complément du bilan clinique et radiologique, car il possède une biocinétique proche de l'Hippuran, avec les avantages du Technétium pour la qualité des images.

L'injection de furosémide permet de préciser les obstacles selon le wash out obtenu. Le critère en est la demi-vie d'élimination du traceur, normalement égale à 10 à 15 minutes ; l'obstruction est évoquée à partir de 20 minutes. Sont visualisés ensuite les uretères et leur vidange.

3-2-3 Le temps de transit parenchymateux :

Il permet de différencier les obstructions de la jonction pyélo-urétérale qui sont de sanction chirurgicale, des simples dilatations pyélo-calicielles sans obstruction.

Le temps du transit total peut être allongé dans toute dilatation avec ou sans obstruction ce qui ne lui permet pas d'être un bon indice d'obstruction de la JPU.

Le temps du transit parenchymateux, permet de reconnaître l'obstruction lorsqu'il est supérieur à 4 minutes.



Figure 22 : Scintigraphie rénale DTPA chez une fille de 5 ans montrant un rein droit qui filtre, ne concentre et n'excrète pas avec un test au Lasilix négatif, le rein gauche est normal. (patiente du service)

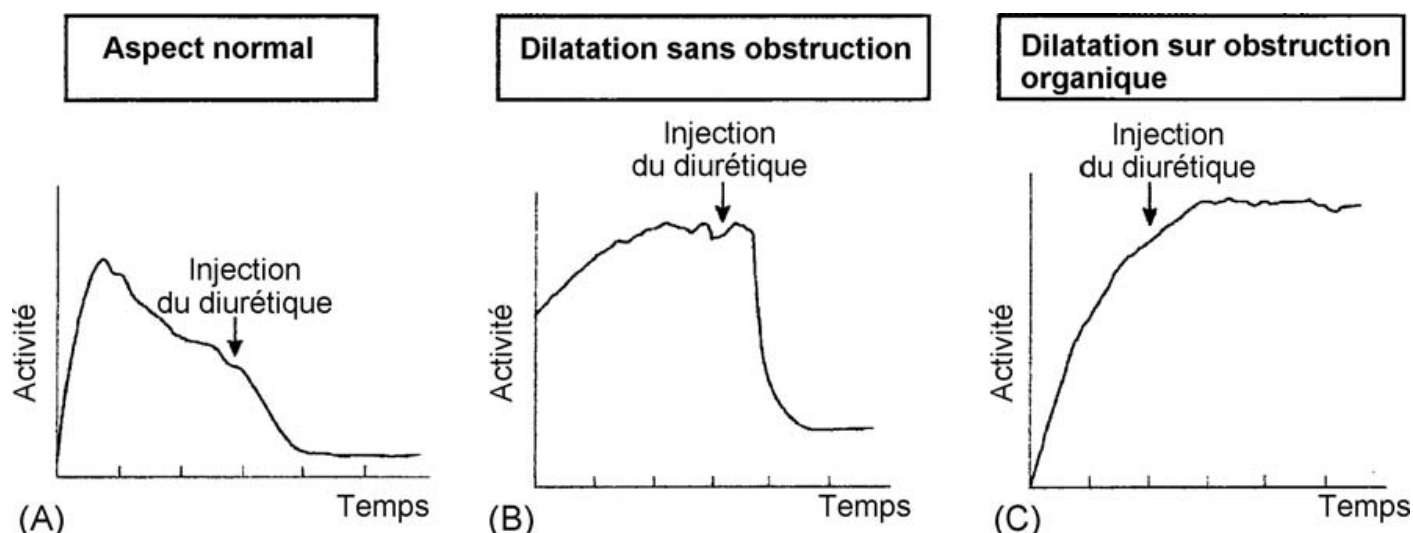


Figure 23 : Néphrogrammes isotopiques (NI) illustrant les différents types de réponses au test au furosémide : A. Réponse normale, sans obstruction : au niveau du rein, la décroissance de l'activité commence avant l'injection du furosémide. B. Dilatation sans obstruction : la courbe est initialement croissante avec un retard d'élimination du radiotraceur. L'injection du furosémide entraîne une décroissance rapide de l'activité rénale. C. Réponse suggérant une obstruction organique : la radioactivité croît ou reste élevée en plateau, même après l'injection du furosémide
(72)

3-3 Explorations urodynamiques :

Leur but est de prouver l'obstruction en rapport avec la résistance à l'écoulement de l'urine. Ils sont basés sur l'équation physique suivante :

$$\text{Pression intra pyélique} = \text{Débit} \times \text{Résistance}$$

Pour se faire, 2 tests existent : en 1973 est apparu le test de WHITAKER qui repose sur une mesure de la pression à débit constant, puis en 1982 le test de VELA NAVARRETE qui repose sur une mesure de débit à pression constante.

3-3-1 Test de WHITAKER : (73)

Le bassinnet est perfusé par un produit de contraste à un débit de 10ml/min ou de 5ml/min chez le nourrisson. On enregistre la pression différentielle entre le bassinnet et la vessie. Selon WHITAKER, en dessous de 15 cm d'eau il n'existe pas d'obstruction, au dessus de 22 cm d'eau elle existe. Entre ces deux valeurs on ne peut conclure. Cet examen peut être source de complications : hématome, extravasation du liquide de perfusion, sepsis.

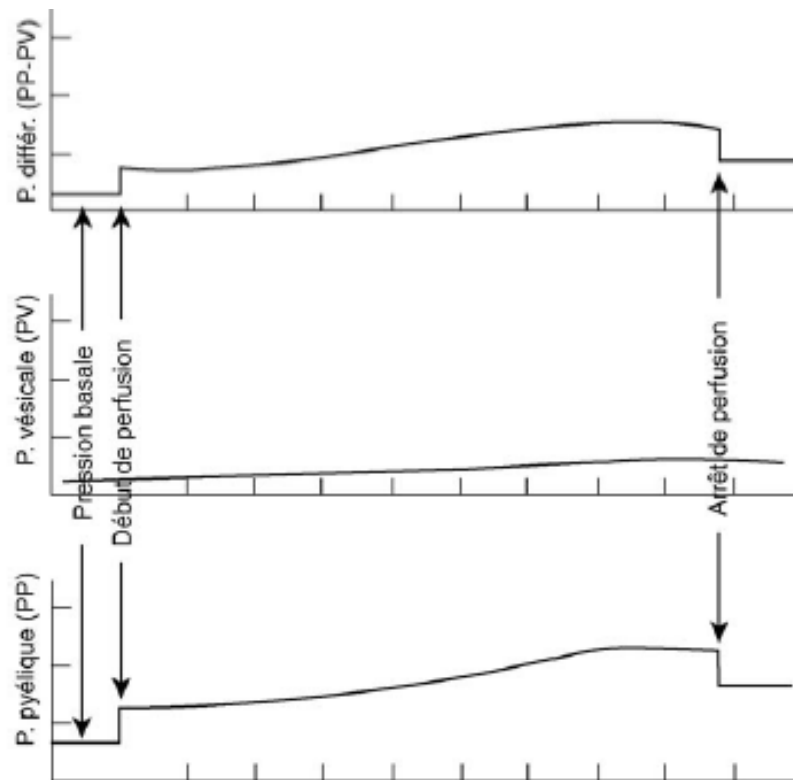


Figure 24 : La courbe pression/débit du test de Whitaker comprend schématiquement trois segments : un premier segment en plateau dont la longueur dépend du volume à remplir : il peut être fort long car il dépend de la capacité de la voie excrétrice. Il faut attendre le passage du produit de contraste au -dessous de l'obstacle présumé ; un segment ascendant qui reflète la compliance ; un troisième segment en plateau qui traduit une situation d'équilibre où le débit de sortie est égal au débit d'entrée. Les brusques montées et descentes de pression à la mise en route et à l'arrêt de la perfusion reflètent les résistances à l'écoulement dans le circuit de perfusion. Elles doivent être soustraites au calcul de la pression pyélique. P. : pression ; diff. : Différentielle. (123)

3-3-2 Test de VELA-NAVARRETE (74)

L'examen se fait dans les mêmes conditions sauf que l'on enregistre un débit à pression constante. On doit obtenir un débit compris entre 5 et 10ml/min. si la pression nécessaire est inférieure à 15 cm d'eau il n'existe pas d'obstruction, s'elle est supérieure à 22 cm d'eau, elle existe. Entre ces deux valeurs on ne peut conclure.

Ces deux tests sont relativement invasifs (ponction des cavités nécessitant une anesthésie générale), coûteux et contestés si l'on considère l'ensemble des manipulations et l'hospitalisation. Actuellement, ils sont supplantés par la scintigraphie.

En 1998, FUNG (75) a décrit la mesure de la « pression d'ouverture urétérale » correspondant à la plus petite pression pyélique nécessaire pour qu'un produit de contraste injecté dans la voie excrétrice par néphrostomie franchisse une zone suspecte d'obstruction. En comparant cet examen avec d'autres études urodynamiques, il conclut qu'en cas de pression supérieure à 14 cm d'eau on peut parler d'obstruction.

FORMES CLINIQUES

I/ Formes intermittentes :

Ce type d'obstruction intermittente de la jonction pyélo urétérale, se manifeste par des douleurs du flanc, à type de coliques néphrétiques, apparaissant surtout après ingestion de boisson ou de grand volume d'eau, elles sont souvent associées à des vomissements, parfois à une hématurie ; et plus fréquente chez le grand enfant que chez le nourrisson. Le diagnostic est souvent porté tardivement chez ces patients. Le problème dans ce cas est que l'UIV n'est concluante qu'en période douloureuse. Une UIV avec épreuve au furosémide est alors indispensable (76). Quand à l'hyper mobilité rénale, elle semble en cause dans certains cas, comme le prouvent des études qui ont montré que le test de whitaker était sensible à la position du patient (77).

II/ Formes asymptomatiques :

De découverte systématique sur une échographie, ou une UIV pratiquée dans le cadre d'un bilan fait pour une autre pathologie.

III/ Hydronéphrose aiguë :

Elle se manifeste (78) cliniquement par des crises de coliques néphrétiques ou par des douleurs abdominales épisodiques et violentes. A l'urographie, il existe un retard de sécrétion souvent important au moment de la douleur, voire une pseudo mutité rénale. Ceci ne doit pas conduire trop vite à conclure à une altération fonctionnelle importante : ces hydronéphroses ont souvent un bon pronostic avec une excellente récupération fonctionnelle en postopératoire.

IV/ Formes associées :

1/ Obstruction de la jonction pyélo urétérale sur duplicité :

Le pyélon inférieure est le plus souvent siège d'obstruction, le pyélon supérieur n'est qu'un calice prolongé d'un uretère.

La duplicité peut être totale ou partielle, et le diagnostic peut se faire en anténatale, lorsqu'il est fait en post natale, la manifestation clinique la plus fréquente est l'infection urinaire, la recherche d'un reflux vésico urétéral est dans ce cas impérative (79).

Cette association permet des modalités thérapeutiques particulières telle une anastomose entre la voie excrétrice des deux pyélons.

2/ Obstruction de la jonction pyélo urétérale sur rein en fer à cheval :

Dans le rein en fer à cheval, toutes les affections urologiques peuvent se rencontrer, mais l'incidence de certaines d'entre elles semble être plus élevée que sur rein normal. L'hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélo-urétérale est la complication la plus fréquente, elle est favorisée par l'insertion haute de l'uretère sur le bassinnet, le trajet urétéral précroisant l'isthme et les anomalies vasculaires du rein.

3/ Obstruction de la jonction et reflux vésico rénale :

Le reflux vésicorénal est retrouvé dans 10 à 18% des cas. Il doit être recherché de façon systématique devant une dilatation pyélocalicielle ; une anomalie de la jonction pyélo urétérale n'a aucune conséquence sur l'évolution d'un reflux vésico-rénale, (et pourrait même protéger le rein). Par contre, un reflux vésicorénal, et en particulier un reflux de haut grade, peut probablement induire ou au moins majorer une anomalie de la jonction pyélo urétérale, par l'intermédiaire d'une surdistention du bassinet, de tortuosités ou d'angulations urétérales, ou de périurétérite et péripyélo-urétérite chronique fixant les anomalies de la jonction pyélo-urétérale (80)

4/ Obstruction de la JPU associée à une anomalie du rein controlatéral :

Le rein controlatéral au rein siège du syndrome de jonction pyélo urétérale, peut être atteint de toute sorte de pathologie, à savoir ; une agénésie rénale, une dysplasie multikystique, un reflux vésico rénal, un méga uretère ou autres.

Des cas de syndrome de jonction pyélo urétérale bilatérale sont aussi possible, avec une incidence d'environ 10%.

V/ Les formes compliquées :

Des complications peuvent exister et méritent d'être systématiquement recherchées. C'est dire l'importance d'un diagnostic précoce et d'un traitement adapté.

1/ L'infection urinaire :

Elle est fréquemment asymptomatique, découverte sur un examen d'urine systématique mais elle peut parfois se signaler brutalement sous forme d'une pyélonéphrite aigue, voire d'une pyonéphrose ou d'une septicémie.

2/ La lithiase rénale :

Elle s'observe dans environ 5 % des cas chez les enfants. Elle peut entraîner une augmentation des douleurs mais surtout entretenir une infection urinaire. Elle doit être traitée en même temps que la dilatation PC.

La présence d'un calcul et d'une dilatation PC soulève plusieurs questions :

- Le calcul a-t-il contribué au développement de l'obstruction ?
- Quel est le rôle de l'hydronéphrose sur la lithogenèse ?
- La majorité des patients avec une dilatation PC n'ayant pas de calcul, quelles sont les autres variables influençant la lithogenèse ?
- La lithiase est-elle secondaire à l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale ou est-ce l'inverse ?
- Comment la présence d'un calcul modifie-t-elle la prise en charge thérapeutique d'une dilatation PC ?

Les réponses à ces questions sont souvent difficiles en l'absence de séries interprétables dans la littérature. La stase d'urine ne suffit pas à elle seule à expliquer la survenue de lithiase : des facteurs métaboliques urinaires de la lithogenèse sont nécessairement associés (81).

3/ L'urinome périrénale :

C'est une complication dû plus souvent à une obstruction vésicale qu'à une obstruction du haut appareil, elle se voit surtout en période fœtale et elle peut poser des problèmes de diagnostic différentiel si l'urinome apparaît comme une poche arrondie (pseudo bassin) ou si le parenchyme rénal est très aminci et mal différencié.

4/ La rupture de la poche hydronéphrotique :

Elle est rare et le plus souvent due à un traumatisme. Elle se traduit cliniquement par une douleur violente. Le diagnostic repose sur la réalisation de clichés tardifs de TDM pour ne pas méconnaître une fuite de produit de contraste, L'UIV aussi montre habituellement une extravasation du produit de contraste au niveau de la JPU, et parfois un rein muet. Le traitement chirurgical est urgent dans ce cas (82).

5/ L'insuffisance rénale :

Elle constitue la complication la plus grave, le parenchyme sécréteur peut se détruire totalement ou partiellement suite à une compression avec altération tubulaire, à une diminution du flux sanguin, ou à l'infiltration inflammatoire interstitielle. L'insuffisance rénale doit être recherchée afin de pouvoir poser l'indication opératoire à temps et ceci surtout en cas de rein unique ou d'hydronéphrose bilatérale.

CHAPITRE 8 : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1/ La dysplasie multikystique (figure 25 ; 26) :

Elle est appelée également rein multikystique (R.M.K.). Il s'agit d'une pathologie unilatérale (à la différence de la polykystose rénale qu'est toujours bilatérale). Elle résulte de l'absence de pénétration du bourgeon urétéral dans le blastème métanéphrogène aboutissant à l'involution de ce tissu, réalisant une grappe de kystes de contenu citrin, sans parenchyme rénal ; l'uretère est atrésié ; les vaisseaux sont grêles. A l'U.I.V. le rein est non fonctionnel; ces dysplasies multikystiques sont le plus souvent découvertes par les échographies fœtales ; l'évolution se fait habituellement vers la régression complète des structures kystiques et la vacuité de la fosse lombaire. Mais il est indispensable d'affirmer dans tous les cas l'absence de pathologie du côté du "bon" rein (U.I.V., cystographie) La découverte anténatale d'une telle dysplasie conduit le plus souvent à une simple surveillance et à une abstention si la régression se confirme.

2/ Calcul d'acide urique (radio transparent) enclavé dans la jonction :

Valeur dans ce cas :

- D'un PH urinaire acide.
- D'une image échogène avec un cône d'ombre à l'échographie.
- D'un arrêt cupuliforme concave vers le bas à l'UIV.
- Voire du scanner (coupes fines en regard de la jonction pyélo urétérale) qui montre le calcul.

3/ La sténose pyélo infundibulaire :

L'hypoplasie pyélo infundibulaire abouti à une dilatation calicielle secondaire, qui se manifeste cliniquement par des douleurs lombaires. L'urographie montre une tige calicielle longue, étroite et hypoplasique sur laquelle se branche les calices dilatés en amont.

4/ La mégacalicosé :

C'est une anomalie rare, qui peut être uni ou bilatérale, elle s'agit d'une dilatation non obstructive des calices avec hypoplasie, de la médullaire rénale, dont la pathogénie n'est pas très connue.

L'UIV montre des signes caractéristiques : dilatation uniforme des calices de forme polygonale, tassés les uns contre les autres, sans empreinte papillaire visible et de nombre augmenté, possible retard d'opacification calicielle, mais absence de stase, absence de dilatation pyélique et urétérale.

L'échographie et/ou la TDM montre un cortex d'épaisseur normale et que l'amincissement parenchymateux s'effectue aux dépend des pyramides.

La fonction rénale est normale à la scintigraphie. Et pas de reflux vésico-urétéral à la cystographie.



Figure 25 : pièce post opératoire d'un rein multi kystique chez un patient du service
nourrisson de 18 mois.

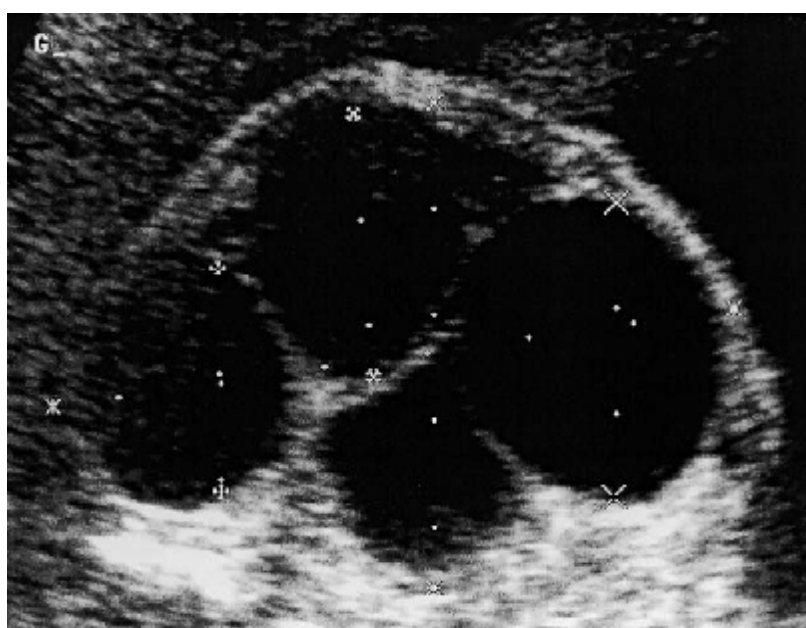


Figure 26 : dysplasie multikystique (21 semaines d'aménorrhée) (83)

CHAPITRE 9 : Traitement

I : LES MOYENS :

1/ L'abstention chirurgicale surveillée :

Elle est justifiée lorsque l'anomalie est peu douloureuse, non infectée, sans retentissement sur la fonction rénale et sans lithiase associée.

Elle nécessite une surveillance étroite bactériologique (examen cytbactériologique des urines), biologique et surtout échographique pour dépister à temps le passage d'une situation stable à une situation évolutive.

On ne doit accepter qu'avec prudence la notion très répondue de stabilité des hydronéphroses non opérés comme la souligné VIVILLE Ch (84) dans son étude ou il rapporte que sur 13 hydronéphroses intermittentes modérées 3 ont évolué brutalement vers l'obstruction complète irréversible de la JPU.

2/ Traitement médical :

Le traitement médical trouve place surtout dans le traitement de l'infection, conséquence fréquente de la stase urinaire, et dans la surveillance étroite d'une jonction non opérée bien tolérée.

C'est un adjuvant utile au traitement chirurgical.

Sont largement utilisés :

- Les antalgiques et antipyrétiques
- Les antiseptiques
- Et les antibiotiques.

3/ Drainage pyélique d'attente :

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

- Le cathétérisme urétéro-pyélique par voie rétrograde : technique simple mais a un risque septique majeur sur le haut appareil urinaire, ce qui limite ses indications au contre indications de la chirurgie.
- Et la néphrostomie percutanée qui est la méthode la plus utilisée. Elle se fait par ponction directe des cavités pyélocalicielles au niveau de l'angle costo-lombaire chez un enfant en décubitus ventral. Le repérage sera au mieux échographique et radioscopique avec opacification éventuelle des cavités pyélocalicielles. Cette technique a deux indications essentielles :
 - Pyonéphrose en amont d'une obstruction de la jonction pyélo urétérale.
 - Hydronéphrose majeure avec atteinte parenchymateuse sévère, pour vérifier l'effet de la levée rapide de l'obstacle sur la fonction rénale.

4/ Traitement chirurgical :

4-1/ Les voies d'abord :

a/ Voie antérolatérale extrapéritonéale :

C'est la voie d'abord la plus communément utilisée. L'enfant est en décubitus semi-latéral.

- Incision partant de l'extrémité antérieure de la onzième ou douzième cote, oblique en bas en avant et en dedans se dirigeant vers l'ombilic.
- L'incision du grand oblique est effectuée isolément. Puis, à partir d'une ouverture limitée du plan musculaire sous-jacent (c'est-à dire: petit oblique et transverse laissés accolés l'un à l'autre) le décollement prudent du péritoine au tampon monté est amorcé vers l'avant, autorisant l'ouverture progressive

de ce plan musculaire. En arrière, il est utile de dégager le bord supérieur de la 11^e côte sur 1 cm environ, en prenant garde de ne pas effectuer de brèche pleurale (ne pas diriger les ciseaux vers le haut). L'exposition de l'espace rétropéritonéal est généralement suffisante, et il est rare que l'on soit obligé d'effectuer une résection costale. Cette voie d'abord peut être agrandie latéralement. La dissection de la partie postéro-inférieure de la loge rénale permet de découvrir l'uretère que l'on suivra alors vers le haut jusqu'à la région pyélo-urétérale.

b/ lombotomie et voie verticale postérieure :

- La lombotomie : c'est la voie d'abord de référence de la chirurgie du rein.

Elle permet tous les gestes de chirurgie rénale : calculs, chirurgie vasculaire, néphrectomies simples, totales ou partielles, syndrome de jonction pyélo-urétérale.

▼ Installation du malade :

En décubitus latéral, un billot servant à ouvrir l'espace entre le bord inférieur du thorax et la crête iliaque.

▼ Incision :

Se fait sur le relief de la 12^{ème} cote le plus souvent, parfois sur la 11^{ème} (abord d'un rein haut situé, ou du pédicule rénal).

- la voie verticale postérieure : (figure 27)

C'est une technique décrite par SIMON en 1869, puis reprise et améliorée par VERNET en 1964. Elle est de plus en plus utilisée chez le jeune enfant, jusqu'à l'âge de 4 ans, du fait de la raideur pariétale qui s'accroît avec le temps, elle est plus difficile au-delà de cet âge ; mais avec l'expérience et l'utilisation d'écarteurs étroits et profonds, certains l'utilisent chez le grand enfant.

C'est une bonne indication pour la plastie de la jonction pyélo urétérale car elle donne un jour limité essentiellement au bassinet, elle ne comporte aucune

section musculaire, ni nerveuse, elle est peu douloureuse, ne donne pas d'éventration et réduit le temps d'hospitalisation (85), Cependant, il faut garder en mémoire que cette voie d'abord ne peut être agrandie en dedans, ce qui rendrait plus difficile le contrôle d'une hémorragie pédiculaire peropératoire.

v L'installation du malade :

Installation en procubitus. Les appuis doivent supprimer la lordose lombaire, en laissant libre la partie basse du thorax et haute de l'abdomen pour la ventilation : en pratique, un appui médiosthoracique et hypogastrique.

v L'incision :

L'incision cutanée est horizontale, partant un peu en dehors de la ligne des épines vertébrales et s'arrêtant en dehors en un point situé sous la pointe de la 12^{ème} côte. Le décollement, vers le haut et vers le bas, entre plan graisseux et aponévrose, permet ensuite un abord musculoaponévrotique vertical : tout d'abord incision verticale de l'aponévrose du grand dorsal, au bord externe de la masse paravertébrale lombaire, puis incision de l'aponévrose du transverse, sous laquelle il faut prendre garde de récliner le nerf iliohypogastrique, oblique en bas et en dehors. Également, en haut, il faut préserver le pédicule vasculonerveux de la 12^{ème} côte. L'ouverture du fascia de la loge rénale laisse échapper la graisse jaune périrénale. On rentre immédiatement en contact avec la face postérieure du pôle inférieur du rein et du bassinet distendu.

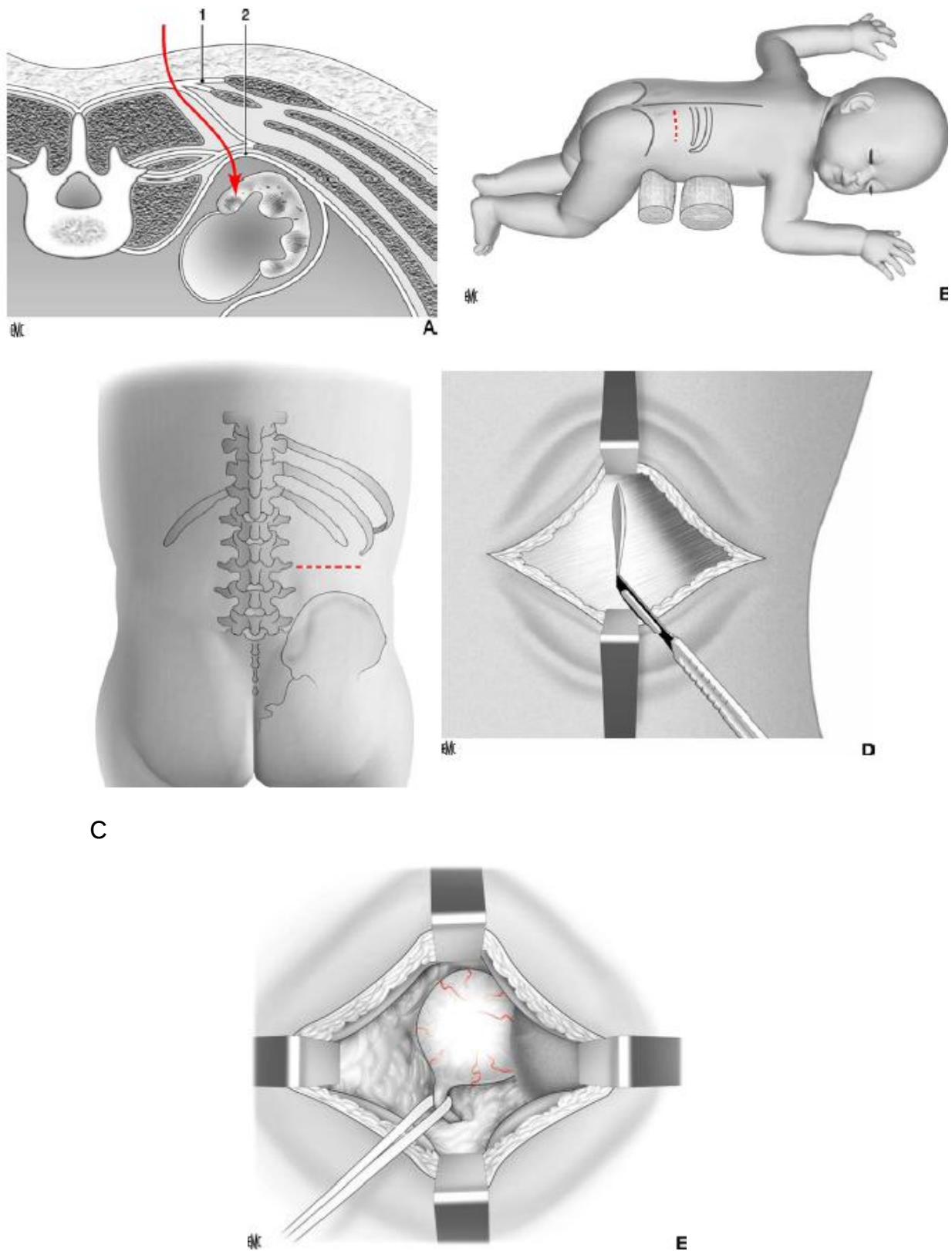


Figure 27 : Voie lombaire postérieure (côté droit). A. Coupe transversale du tronc au niveau de L2, de type « scanner ». 1. Aponévrose du grand dorsal ; 2. Aponévrose du transverse. B. Installation du patient. C. Incision cutanée et repères osseux. D. Incision aponévrotique verticale. E. Exposition du bassinot. (86)

c/ La voie antérieure transpéritonéale :

Elle est peu utilisée en raison de sa morbidité, principalement des adhérences intrapéritonéales source d'occlusion intestinale sur brides (3%). Elle est réservée au traitement des anomalies de jonction bilatérales, avec pour avantages une incision unique, une diminution du temps opératoire et des douleurs postopératoires moins importantes qu'avec une voie extrapéritonéale.

- Enfant en décubitus dorsal.
- Incision sous costale en chevron,
- Décollement colique permettant d'exposer la région rétropéritonéale.
- Dissection complète du rein afin d'accéder à sa face postérieure et au bassinet.

4-2/ Méthodes chirurgicales :

a/ La pyéloplastie d'ANDERSON-HYNES :

Résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale (Fig. 28). Cette intervention, décrite par Kuss (87) et Anderson (88), reste l'intervention de référence. L'uretère est placé sur lacs. Sa libération vers le bas, en préservant sa vascularisation, permettra ultérieurement de le mobiliser pour une anastomose sans tension. Puis la dissection vers le haut porte sur le bassinet, jusqu'au pédicule vasculaire principal, en général haut situé et peu gênant. Un éventuel pédicule polaire inférieur bridant la jonction pyélo-urétérale est prudemment mis sur lacs ; il faut tenter de distinguer s'il est la cause de l'obstacle au niveau de la jonction pyélo-urétérale ou si la jonction, en se déplaçant sous l'effet de la distension du bassinet, est venue au contact d'un pédicule « occasionnel ». Les premiers millimètres de l'uretère sous-pyélique sont anormaux : calibre étroit et paroi hypoplasique, parfois d'aspect plicaturé. Il est essentiel de bien apprécier la limite inférieure de l'uretère pathologique pour que la section urétérale porte en zone saine. Un fil repère est placé sur le versant externe de l'uretère pour éviter toute

torsion axiale ultérieure. La section est un peu oblique, en bas et en dedans, puis l'uretère est spatulé par refonte verticale sur quelques millimètres. Un fil repère est placé sur le rebord inférieur et supérieur du bassinnet, marquant la limite du bassinnet qui sera laissé en place, en s'assurant que la base des tiges calicielles inférieure et moyenne reste à distance.

La section du bassinnet, à paroi anormalement épaisse, est conduite de bas en haut, d'autant plus étendue que sa distension était grande. L'anastomose urétéropyélique, déclive, est effectuée au fil résorbable fin (6/0 ou 7/0) par deux hémisurjets ou à points séparés. Une attention particulière est portée à la réalisation de la zone inférieure de l'anastomose, où il est préférable de placer trois points séparés. Une sonde souple et fine, placée dans la lumière urétérale, permet d'ouvrir celle-ci et de repérer les berges urétérales sans les traumatiser en les pinçant. Il ne faut pas hésiter à libérer largement l'uretère et éventuellement la totalité du rein pour que l'anastomose soit effectuée sans tension. Avant de refermer la partie supérieure du bassinnet sur elle-même en « queue de raquette », le drainage de la voie excrétrice sera mis en place ou non. Quand un drainage est mis en place, il est mis à profit pour tester la perméabilité de l'anastomose et l'absence de fuite à l'injection de sérum. En cas de pédicule polaire inférieur, il est habituel de décroiser le bassinnet ; ceci est logique quand le pédicule vasculaire est en cause dans l'anomalie de jonction. Cependant, il y'a des cas où le bassinnet se place naturellement du même côté du pédicule, sans occasionner d'obstacle.

Le drainage de la loge rénale, en particulier pour évacuer un éventuel urinome postopératoire, est pratiquement unanimement utilisé : il peut s'agir d'une petite lame ou d'un Redon, mais non aspiratif. En revanche, le drainage de la voie excrétrice reste discuté : il semble bien être un facteur de sécurité immédiate, limitant le risque de fistule et d'urinome, sans toutefois jouer sur le pronostic à long terme et la survenue de récurrence. On distingue différents types de drainage, selon

qu'il passe au travers du parenchyme (néphrostomie) ou du bassinet (pyélostomie) et qu'il intube ou non l'anastomose (notre préférence va à la néphrostomie non intubante). Un drain simple de Silastic® multiperforé est habituellement utilisé. Aucun contrôle radiologique n'est effectué de routine. Le drain peut être clampé à j4 et enlevé à j5. La sonde pédiatrique multiusage (89), qu'est une sonde double J dont l'extrémité pyélique se prolonge pour ressortir en transpariétal, établit un drainage interne pyélovésical : ce drain peut donc être obstrué par un noeud à la peau, précocement, et permet une sortie de l'enfant, drain en place, dès j2 ; il est ensuite enlevé en externe à j10.

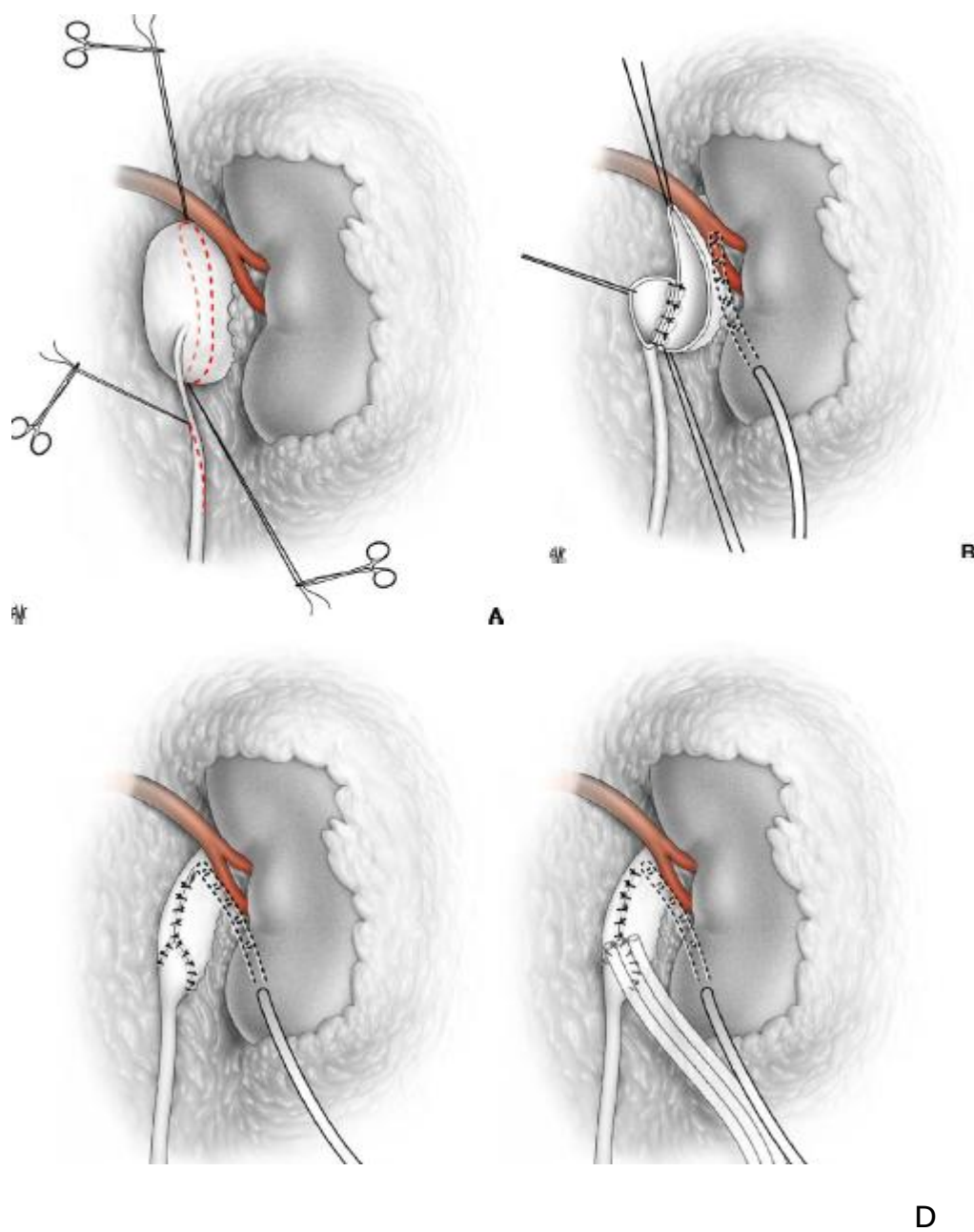


Figure 28 : Résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale. A. Ouverture du bassin et de l'uretère. B. Suture pyélo-urétérale déclive et sonde de néphrostomie. C. Suture pyélique supérieure. D. Pyéloplastie effectuée. (86)

b/ Advancing « V-flap pyéloplastie » : intervention de DEVINE (Figure 29)

Il s'agit d'une variante de l'intervention précédente. Après avoir réséqué l'excédent du bassinet, un lambeau en V est taillé aux dépens d'un de ses bords et suturé à l'uretère qui aura été spatulé. Ce procédé permet de pallier la perte de longueur due à la résection de la zone pathologique.

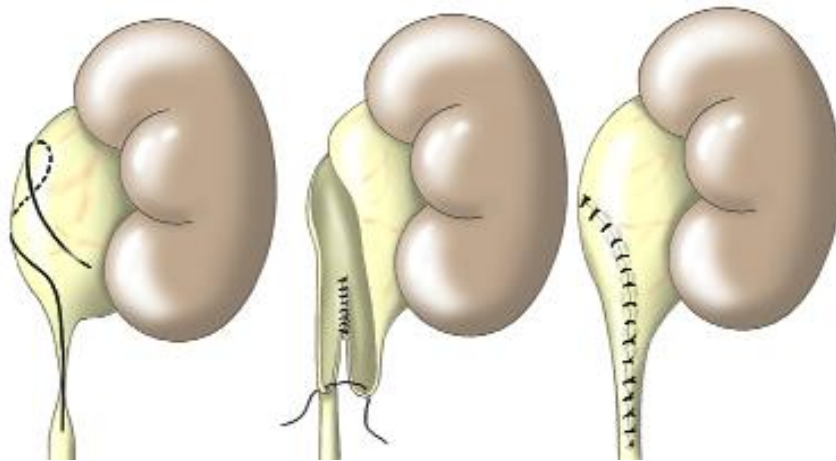


Figure 29 : Pyéloplastie par la technique du FLAP (90)

c/ Procédés utilisant des lambeaux de rotation :

Ils ont la particularité de ne pas enlever la zone non fonctionnelle, mais de l'inciser et de l'élargir grâce à l'adjonction d'un lambeau de rotation ou bien de créer un « by-pass ». Ils ne permettent pas un décroisement vasculaire. Ils sont abandonnés pour la plupart, mais restent utiles à connaître pour certaines interventions itératives.

Ø Plastie en « Y-V » de Foley (Fig. 30) :

Elle est indiquée lorsque le segment non fonctionnel est d'au moins 15mm, avec un petit bassinnet extrasinusal ne nécessitant pas de réduction importante de son volume. Le pied du Y est représenté par l'uretère, les deux branches latérales se poursuivant sur le bassinnet. L'incision sur l'uretère descendra 10 mm sous la zone non fonctionnelle. Le lambeau pyélique obtenu sera basculé vers le bas, la pointe du lambeau étant suturée à la partie la plus basse de l'incision urétérale. Là encore, la suture des bords du lambeau aux berges de l'incision urétérale sera effectuée au fil résorbable fin 6/0.

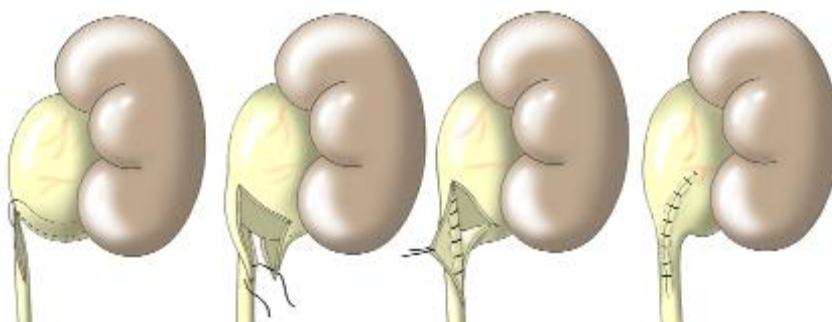


Figure 30 : Pyéloplastie Y-V (90)

Ø Lambeau spiralé (intervention de Culp et de De Weerd)

Elle s'adresse aux gros bassinets extrasinusaux, lorsque le segment urétéral obstructif ou non fonctionnel est relativement long. La base du lambeau est située au bord inférieur du bassinnet ; sa branche externe se prolonge sur l'uretère, au-delà de la zone pathologique. Le lambeau pyélique est vertical ou spiralé, ce qui permet une découpe plus importante. Le rapport entre sa base et sa longueur ne doit pas dépasser 3/1 pour préserver la vascularisation du lambeau.

Ø Lambeau vertical (intervention de Scardino et Prince)

La technique est identique à celle du lambeau spiralé, mais on ne pourra obtenir un lambeau de dimension aussi importante ; ses indications sont donc limitées.

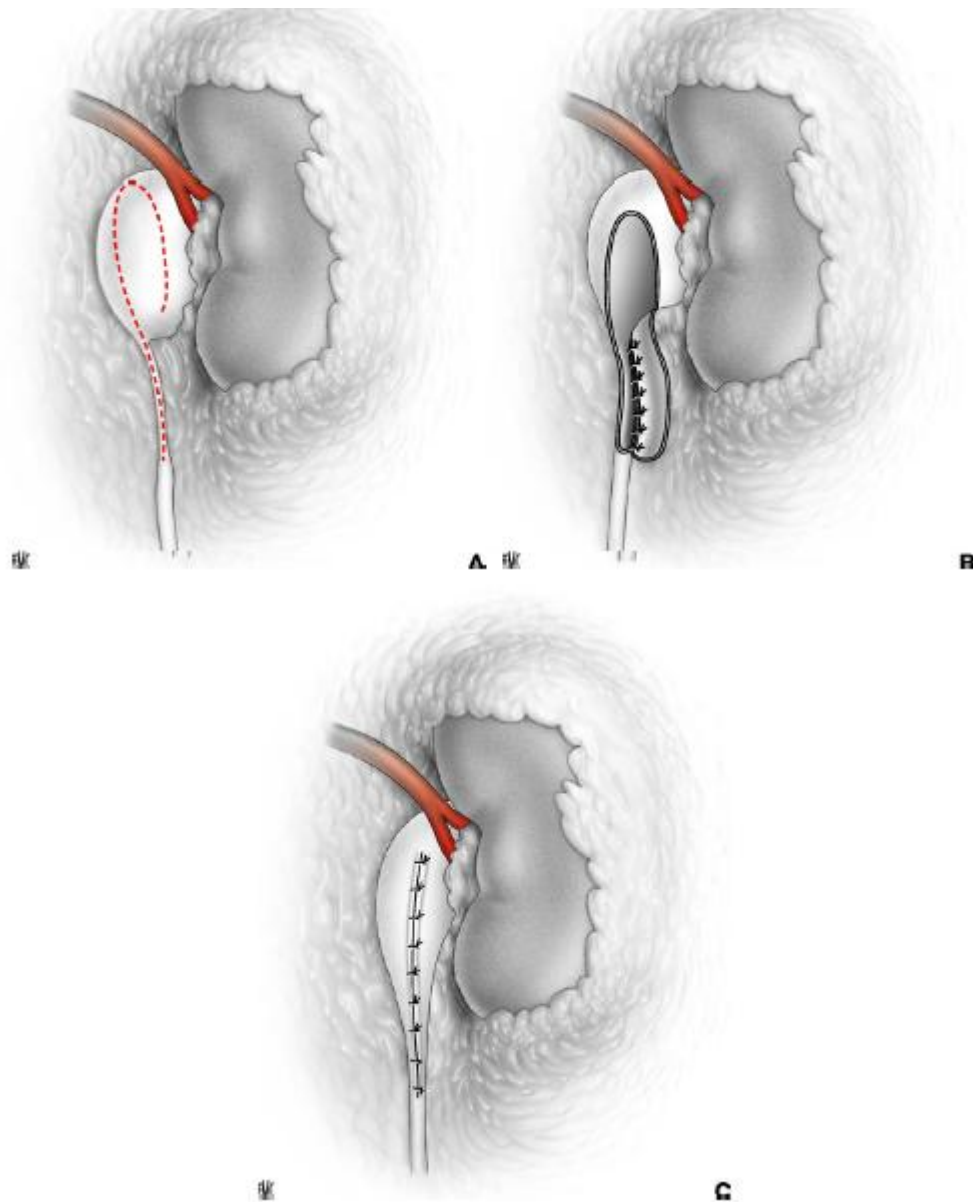


Figure 31 : Lambeau vertical. A. Incision d'un lambeau pyélique à base horizontale et ouverture verticale de l'uretère. B. Bascule du lambeau jusqu'au point inférieur de l'urétérotomie. C. Plastie effectuée par lambeau vertical (86).

d/ Anastomose calico-urétérale (Fig. 32)

Cette technique, très utile à connaître, doit être réalisée chaque fois que l'étendue de la résection urétérale interdit la confection d'une anastomose pyélo-urétérale sans tension. Une bonne indication est la reprise chirurgicale pour sténose postopératoire d'une anastomose pyélo-urétérale (91).

Certains l'ont également utilisée de première intention pour la cure des hydronéphroses géantes, dans l'idée d'obtenir un drainage du bassinet le plus déclive possible, et dans l'association à un rein en « fer à cheval ».

Le premier temps est le repérage et la résection de la région pyélo-urétérale pathologique. Le calice inférieur est ouvert sur la pointe d'un instrument rigide introduit à partir du bassinet, de type bougie de Hegar. Il faut effectuer l'exérèse d'une pastille parenchymateuse, en repérant bien l'urothélium du calice inférieur, souvent fragile. L'uretère, sectionné en zone saine, est spatulé. L'anastomose est effectuée à points séparés. Quand l'urothélium caliciel est très fragile, les points doivent s'appuyer également sur la capsule et le parenchyme aminci. L'anastomose doit être intubée par une sonde multiperforée, mise en place par néphrostomie. Le bassinet est refermé sur lui-même, puis le test d'herméticité est pratiqué. Drainage périrénal par une lame.

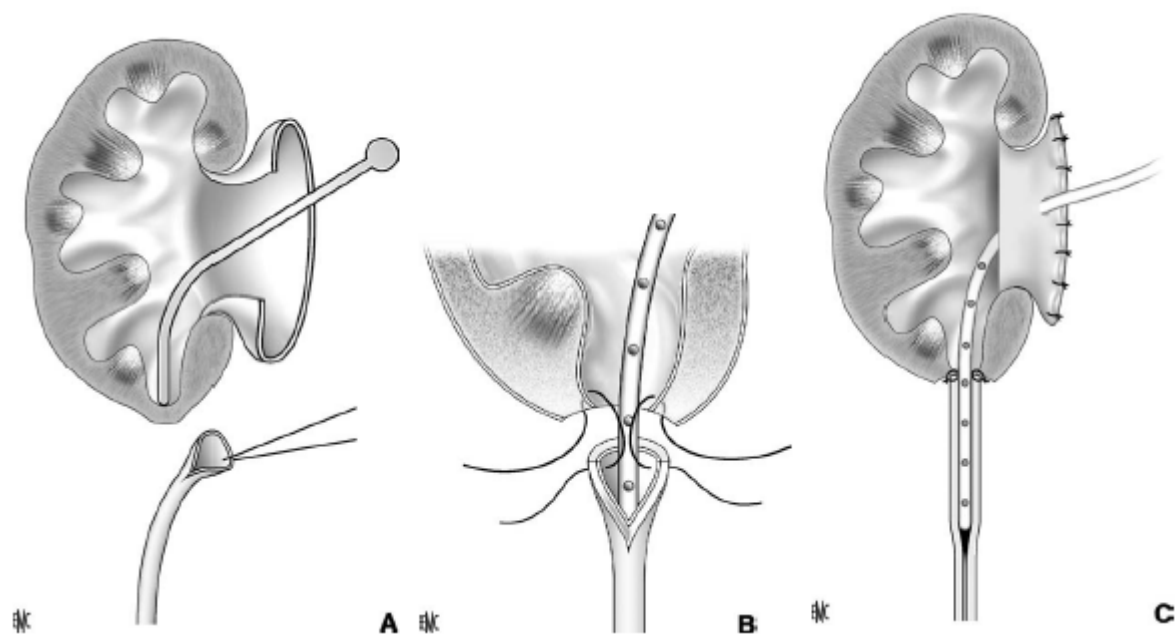


Figure 32 : Anastomose calico-urétérale. A. Ouverture et résection parenchymateuse au niveau du calice inférieur, repéré par une bougie de Hegar. B. Suture urétérocalicielle sur une sonde multiperforée intubante. C. Anastomose effectuée sur une sonde de néphrostomie intubante (86).

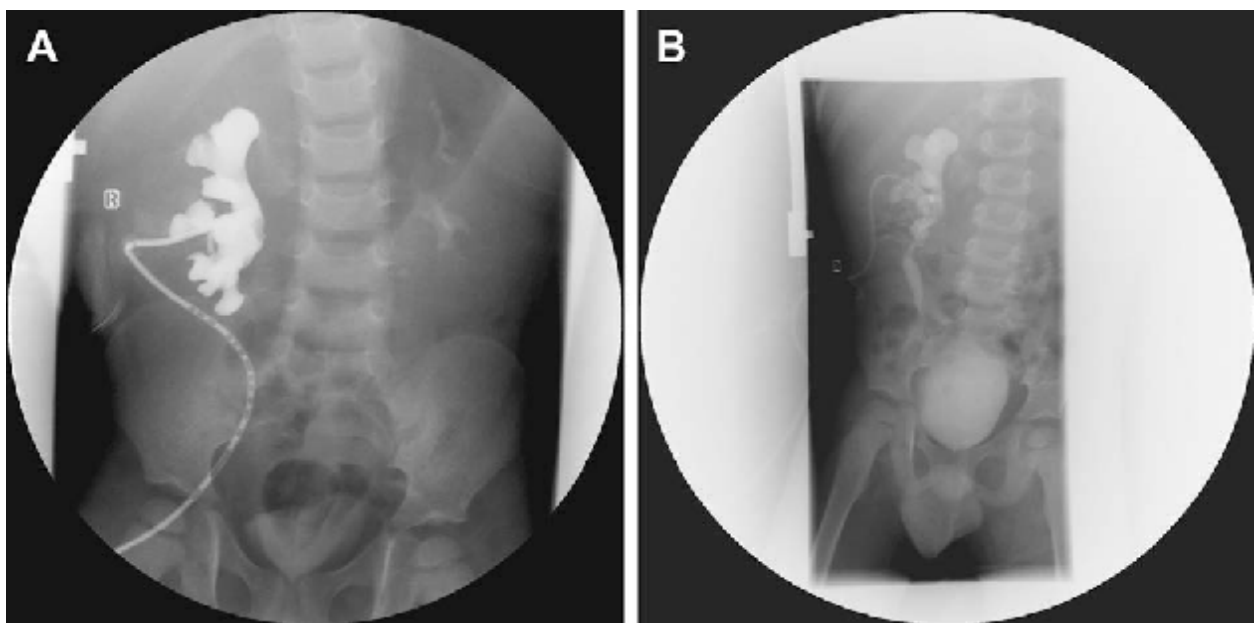


Figure 32'' : (A) étude antérograde préopératoire montrant un rein hydronéphrotique avec obstruction complète de la jonction pyélo urétérale, et absence d'opacification de l'uretère. (B) étude antérograde post opératoire montrant une anastomose urétéro calicielle patente. (92)

e/ Le drainage :

Il est double : l'un concerne celui de la voie excrétrice, l'autre celui de l'espace périrénal.

1/ Drainage de la voie excrétrice :

C'est un facteur de sécurité bien qu'il soit considéré par certains comme inutile. Il a pour but de diminuer la survenue de complications immédiates : fistule, urinome, pyélonéphrite. Mais ne semble pas intervenir sur le pronostic à long terme et la survenue de récurrences.

- Pyélostomie non intubante :

C'est le type de drainage préféré chez l'enfant. Il évite le traumatisme parenchymateux de la néphrostomie, l'intubation de l'anastomose pouvant être potentiellement facteur de fibrose.

Une sonde de Malécot-Cukier 12 ou 14 est mise en place avant la fermeture de la queue de raquette du bassinnet. Elle sera solidarisée au bassinnet par un fil fin à résorption rapide.

Le premier clampage sera réalisé à j3 pendant 3h, avec mesure des pressions et résidu au déclampage. Le temps de clampage sera doublé les jours suivants (6h à j4, 12h à j5, 24h à j6), permettant l'ablation de la sonde à partir du septième jour postopératoire. Nous ne faisons pas d'opacification par la sonde avant son ablation, afin de ne pas infecter les cavités.

- Néphrostomie :

Elle peut être indiquée si le parenchyme est fin, le risque de lésions parenchymateuses et d'hémorragies étant limité.

- Sondes urétérales intubantes type endoprothèse double J :

Elles ne sont que rarement utilisées puisqu'elles nécessitent une endoscopie (donc une anesthésie complémentaire) pour les retirer, avec les mêmes réserves qui ont déjà été précisées plus haut.

2/ Le drainage de la loge rénale :

Il est indispensable pour éviter l'urinome ou l'hématome post opératoire source de fibrose périanastomotique et de récurrence à moyen terme.

Nous utilisant un drain de Redon aspiratif, qui sera retiré 12 à 24 heures après l'ablation de la pyélostomie, si aucune fuite d'urine ne s'est produite.

f/ Traitement endoscopique :

1/ Endopyélotomies :

Cette technique est basée sur le principe de Davis (93) Après une incision longitudinale de 2 cm maximum de toute la paroi urétérale, une régénération complète de la muqueuse puis de la musculature urétérale survient, sur un tuteur, en 4 à 6 semaines. Cette technique reste très peu utilisée chez l'enfant. La présence d'un vaisseau polaire inférieur, à rechercher en préopératoire par échodoppler ou uro-imagerie par résonance magnétique (IRM), est une contre-indication pour la plupart des auteurs. Deux voies ont été décrites : (94) antérograde (percutanée) et rétrograde (sous contrôle endoscopique). L'incision peut être effectuée à la lame froide, ou à l'anse diathermique en s'aidant d'un ballon Acucise® gonflé au niveau de la jonction elle-même. Une sonde double J est laissée en place.

Ø Endopyélotomie antérograde

Technique classique :

Elle s'inspire des techniques de néphrolithotomie percutanée : abord percutané du rein par un calice postéromédian ou supérieur (95), mise en place d'un ou deux guides puis section de la jonction (96). L'incision est généralement effectuée en latéral externe en raison des risques vasculaires et jusqu'à 1 cm en dessous de la jonction et sur 1 à 2 cm vers le haut dans le bassinet. Elle doit se faire jusqu'à la graisse. En cas d'antécédent chirurgical, la fibrose périurétérale rend l'appréciation de la profondeur de coupe difficile. Enfin, le drainage se fait par une sonde JJ pendant en général 6 semaines, associée parfois à une néphrostomie

durant 48 heures (97). Un second abord percutané permet, après une incision prudente de la jonction pyélo-urétérale, la mise en place de clips sur un petit vaisseau polaire éventuel. Cette méthode est critiquable à l'heure des techniques coelioscopiques rétropéritonéales ou laparoscopiques. Si seul un guide peut franchir la jonction, une dilatation douce au ballonnet est possible avant l'incision.

Endopyélotomie antérograde avec invagination :

Une variante est la technique avec invagination décrite par Gelet en 1991 : un guide est mis en place par cystoscopie, puis un ballonnet est monté et gonflé juste en dessous de la jonction. Par une néphrostomie percutanée, le guide est récupéré, extériorisé et tracté suffisamment pour invaginer la jonction pyélourétérale dans le pyélon, une électrocoagulation latérale est effectuée, sectionnant donc une double épaisseur de tissu, cette technique a pour avantage de diminuer le risque de lésion d'un vaisseau polaire (98).

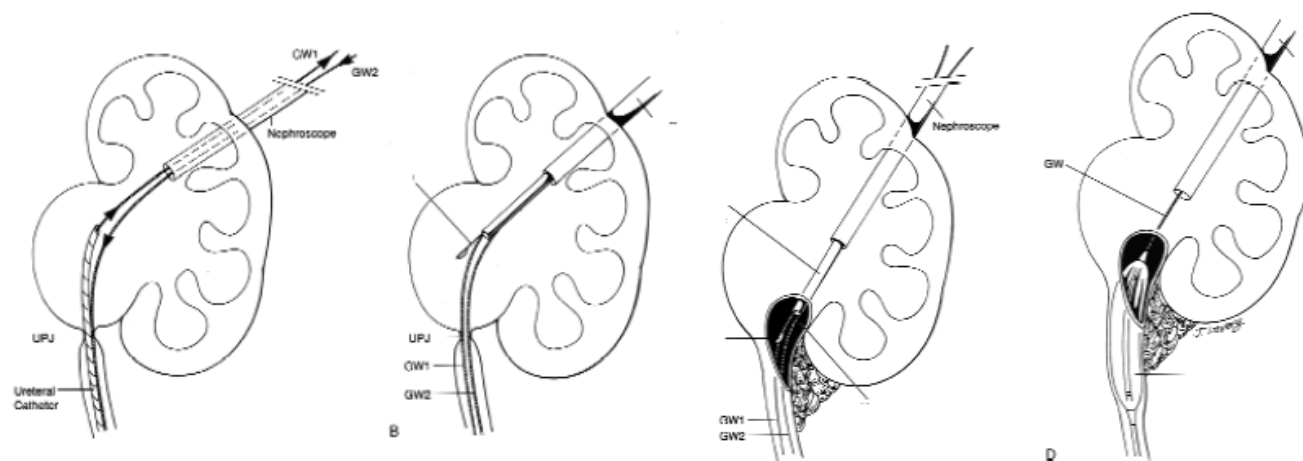


Figure 33 : Endopyélotomie percutanée (90)

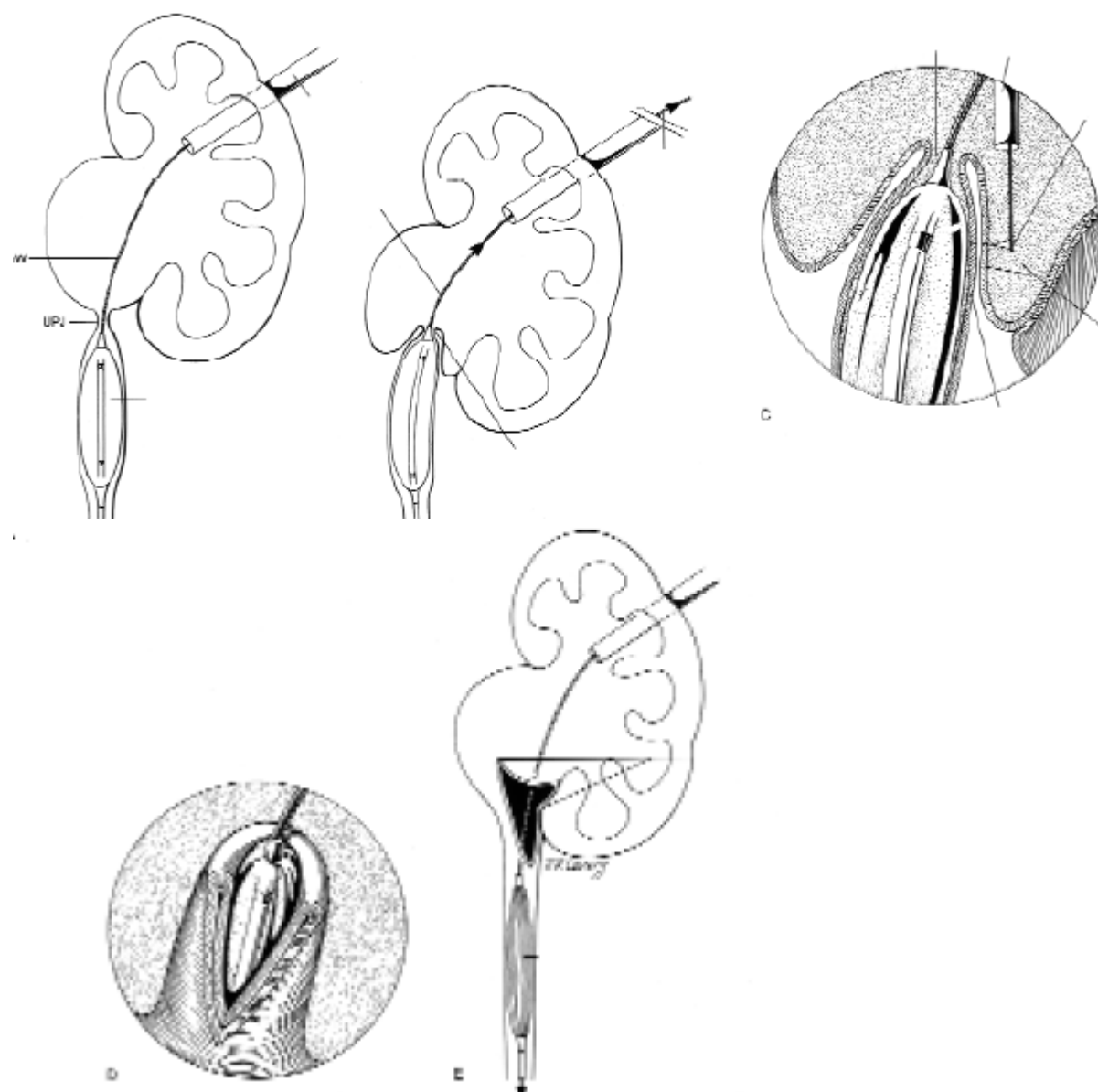


Figure 34 : Endopyélotomie par invagination (Gelet) (90)

Ø Endopyélotomie rétrograde

Cet intitulé comprend en réalité deux techniques différentes : l'incision de la jonction avec un urétérorénoscope et l'électrocoagulation sur ballonnet de type Acucise°.

- Endopyélotomie rétrograde par urétérorénoscopie :

– Technique :

Les premiers essais ont été laborieux, mais avec l'apparition d'urétéroscopes plus petits et plus lumineux, la technique est devenue plus simple. La plupart des équipes mettent en place une sonde JJ préopératoire pendant 15 jours (99) d'autres non (100). Une cystoscopie est réalisée avec mise en place d'un guide, puis l'urétérorésecteur est monté après dilatation de l'uretère pelvien au ballonnet si nécessaire. Si la jonction ne peut pas être franchie par l'urétéroscope, une dilatation douce au ballonnet de la jonction pyélo-urétérale est pratiquée. Enfin, si la jonction est inaccessible, certains proposent un abord urétral transpérinéal. La jonction pyélo-urétérale est observée attentivement à la recherche de tout battement artériel. La section de la jonction pyélo-urétérale est alors réalisée à 8-9 heures à droite et 3-4 heures à gauche, cette position évitant au maximum une plaie artérielle.

La graisse périurétérale doit être vue, mais la profondeur de coupe est parfois difficile à contrôler, un petit saignement peut être électrocoagulé. Une sonde JJ est mise en place puis une sonde de Foley posée pour 24 à 48 heures. La sonde JJ est enlevée à 6 semaines.

– Complications

La morbidité semble importante : sténose urétérale distale (20 %), hémorragie (16 %). (86)

– Résultats

Les taux de succès varient de 80 à 90 % pour les sténoses secondaires à 68 % pour les sténoses congénitales (101) et 57 % en cas de présence de vaisseau polaire.

La durée opératoire est de 50 à 120 minutes. La durée d'hospitalisation varie de 2 à 6 jours.

- Endopyélotomie rétrograde par Acucise (fig 35 A, B, C)

– *Technique*

L'utilisation du cathéter Acucise, repose sur l'emploi d'un ballon à basse pression muni d'une électrode longitudinale. Par voie rétrograde endoscopique, une opacification pyélocalicielle est effectuée, un guide est mis en place jusqu'au pyélon, l'Acucise est monté sur le guide jusqu'à la jonction pyélo-urétérale. Le ballonnet est gonflé puis l'électrode est activée avec un courant de 75 watts en section pure pendant 3 à 5 secondes. On doit alors constater une extravasation du produit de contraste, dans le cas contraire une nouvelle section doit être effectuée. L'électrode est positionnée latéralement pour éviter de léser des vaisseaux polaires. Si une hémorragie survient, un ballonnet de tamponnement de 30 Ch peut être gonflé dans la jonction pyélo-urétérale. Une angiographie est effectuée en urgence si l'hémorragie n'est pas contrôlée et une embolisation tentée selon le vaisseau qui saigne.

Une sonde postopératoire est laissée environ 6 semaines, une sonde vésicale semble utile afin de diminuer au mieux l'urinome périurétéral, source lui-même de sténose secondaire.

– *Complications*

Les hémorragies graves sont exceptionnelles, les autres complications sont des urinomes, hématomes ou infections urinaires (102)

– *Résultats*

Le taux de succès varie de 61 à 88 %, avec une chute aux alentours de 40 % en présence d'un vaisseau polaire et 66 % s'il y a une hydronéphrose importante. La durée opératoire est d'environ 45 minutes et la durée d'hospitalisation de 2 à 4 jours Les controverses sur l'emploi de l'Acucise concernent les cas où il existe une

dilatation importante, une sténose de plus de 2 cm de long, une fonction rénale altérée ou des vaisseaux polaires.

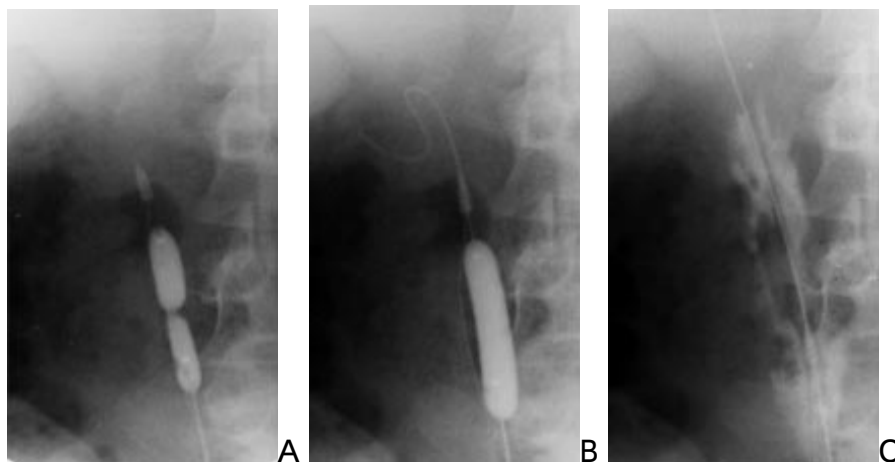


Figure 35 : Endopyélotomie rétrograde de type Acucise.

A. Ballonnet gonflé avec électrosection de la jonction.

B. Section de la jonction avec expansion du ballonnet lors du lâchage de la jonction.

C. Extravasation du produit de contraste confirmant le lâchage de la JPU (61)

2/ Dilatation simple :

C'est une dilatation au ballonnet aboutissant à la rupture de la jonction pyélourétérale. Une dilatation d'un diamètre de 30 F est effectuée jusqu'à constater un lâchage de la sténose. Un des avantages de cette technique est d'éviter un abord percutané du rein. Les résultats doivent être interprétés avec la plus grande prudence.

3/ La pyéloplastie sous coelioscopie :

Si la pyéloplastie à ciel ouvert demeure encore aujourd'hui la technique chirurgicale de référence dans la prise en charge des sténoses de la jonction pyélo-urétérale, les abords coelioscopiques intrapéritonéaux ou, plus rarement, rétropéritonéaux, qui se sont développés ces quinze dernières années, sont venus apporter des arguments sérieux, et finalement contester leur statut d'approche

alternative pour convoiter celui de « gold standard » attribué à cette intervention décrite par Küss en 1950.

S'inscrivant dans l'ensemble des techniques mini invasives, ils ont notamment amélioré sensiblement l'évolution postopératoire, en réduisant par exemple la durée d'hospitalisation de 12 à 4 jours, en diminuant le nombre et la gravité des complications pariétales, tout en offrant des résultats équivalents en termes d'efficacité à long terme. Plus récemment encore, ces dernières années s'est développée une variante de ces techniques coelioscopiques, avec l'intégration de la robotique et de la téléchirurgie au bloc opératoire.

La première grande série de pyéloplastie chez l'enfant par cœlioscopie transpéritonéale a été publiée en 1999 (103). Depuis, l'abord par lomboscopie est préféré, détaillé ici selon la technique décrite par El-Ghoneimi. (104)

Le patient est installé en décubitus latéral. Un trocart de 5 mm est introduit à la pointe du bord inférieur de la 12e côte après ouverture, sous contrôle de la vue, du fascia de Gerota (Fig. 36). Une optique 0° est utilisée. La dissection de la loge rénale se fait par l'insufflation de gaz carbonique à 12 mm Hg de pression. Le deuxième trocart, de 3 mm, est introduit en arrière, dans l'angle costovertébral, et le troisième, 1 cm au-dessus de la crête iliaque sur la ligne axillaire antérieure. Afin d'éviter un abord transpéritonéal, ce dernier est introduit après contrôle visuel de la face profonde des muscles de la paroi. La face postérieure du rein et le bassinet sont disséqués, puis la jonction pyélo-urétérale est séparée des microvaisseaux et de la fibrose par électrocoagulation bipolaire pas à pas. Un éventuel vaisseau polaire est recherché en avant. Un fil tracteur est placé à la jonction pyélo-urétérale pour faciliter l'exposition.

Une résection partielle est réalisée en s'aidant de la traction sur le fil repère : dans un premier temps, la partie inférieure du pyélon et la partie externe de l'uretère. La reconstruction est débutée avant la résection complète permettant de

maintenir l'exposition, en commençant par la face postérieure, de bas en haut. Elle est réalisée par deux hémisurjets de fils non tissés 6/0. Une sonde double J transanastomotique est introduite avant la fermeture antérieure. Enfin, lorsqu'il est nécessaire, un surjet est réalisé sur la « queue de raquette » pyélique. La résection de la jonction pyélo-urétérale, maintenue pour favoriser l'exposition jusqu'au dernier moment, est alors complétée.

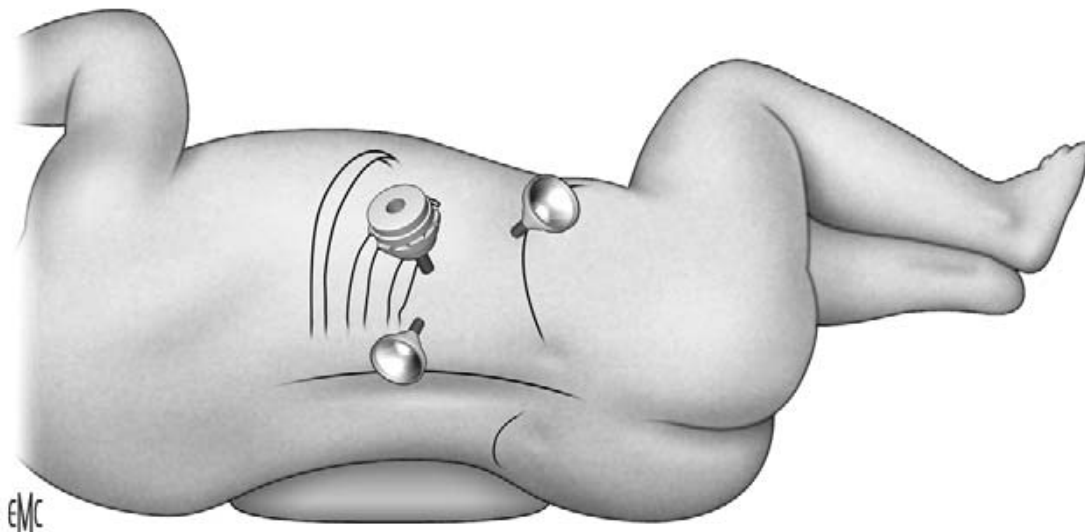


Figure 36 : Mise en place des trocarts de lomboscopie pour pyéloplastie (86)



Figure 37 : traitement d'un syndrome de JPU par coelioscopie, A ; début de l'anastomose pyélo-urétérale et réalisation du plan postérieur. B ; mise en place de l'extrémité proximale de la sonde JJ dans le pyélon. C ; repéritionisation en fin d'intervention. (105)

g/ La néphrectomie :

C'est un geste radical, qui ne sera porté dans la mesure du possible qu'après investigation complète radiologique et isotopique, car il faut tenir compte du grand pouvoir de récupération du rein surtout chez le nouveau né et le nourrisson ou les lésions ne sont qu'à leurs débuts. Et aussi il faut se méfier des hydronéphroses intermittentes à forme aigue régressive.

C'est un traitement d'exception mais peut être la seule solution devant un rein totalement détruit.

II/ Les indications thérapeutiques :

1/ L'abstention chirurgicale surveillée :

L'abstention chirurgicale surveillée est envisagée dans le cas des hydronéphroses minimales, bien tolérées, sans retentissement majeur fonctionnel ou morphologique sur le rein. Des décompensations de physiopathologie mal connue, peuvent survenir de façon imprévisible et tardive, ce qui impose une surveillance longue.

2/ Le traitement médical :

Utilisé en cas de complications infectieuses, ou comme traitement d'attente de la chirurgie, ou en cas d'absence d'indication chirurgicale.

3/ La chirurgie :

L'indication opératoire se pose devant la présence de symptômes d'obstruction, la dégradation de la fonction rénale, le développement de lithiases et les complications infectieuses. La plupart des patients peuvent bénéficier d'une intervention chirurgicale de reconstruction lorsque l'indication opératoire est retenue (106). La taille du bassinets n'est pas corrélée à la symptomatologie mais influence le choix de la technique chirurgicale. Si le potentiel de récupération n'est pas clairement établi ou s'il existe une discordance entre les données cliniques et paracliniques, une sonde JJ ou une néphrostomie percutanée peuvent être mises en place et une réévaluation du rein pratiquée. De façon concrète, un rein représentant moins de 10 % de la fonction rénale globale n'a que très peu de chance de récupérer et certains proposent d'emblée une néphrectomie.

3-1/ L'hydronéphrose congénitale :

La résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale reste le traitement le plus pratiqué et peut être proposée en toutes circonstances. Elle est généralement réalisée à ciel ouvert, mais sera pratiquée vraisemblablement de plus en plus souvent sous cœlioscopie. L'endopyélotomie (endoscopique et Acusise) effectuée chez des patients sélectionnés (absence de pédicule polaire inférieur, stase rénale modérée) donne des résultats quasi identiques à la résection anastomose de la jonction pyélo-urétérale. Aussi, les désirs d'un patient bien informé sont des éléments importants dans le choix thérapeutique (107).

3-2/ La présence du vaisseau polaire inférieure :

La technique chirurgicale la plus efficace devant l'existence de vaisseaux polaires reste la pyéloplastie à ciel ouvert mais c'est également la plus agressive (95 % de bons résultats). Aussi, certains proposent d'utiliser la technique Acucise de première intention en s'aidant des images pré et peropératoires pour orienter précisément l'électrode. D'autres préconisent une endopyélotomie généralement antérograde percutanée, quelques-uns préfèrent inciser la jonction sous le contrôle de la vue et effectuent une pyéloplastie laparoscopique. Il faut noter que la présence de vaisseaux polaires fait passer le taux de succès des techniques percutanées de 86 % environ à 42 % (108).

3-3/ Les récidives :

Là encore, le choix est possible entre la pyéloplastie à ciel ouvert, technique la plus sûre et l'endopyélotomie, moins agressive.

3-4/ Les formes bilatérales :

Le traitement peut se faire en un seul temps, soit par abord transversal trans péritonéal, soit deux incisions antéro-latérales.

On commence par le rein le plus symptomatique, le plus doté des meilleures valeurs fonctionnelles. Ou le rein le plus gros.

3-5/ Les formes associées :

3-5-1/ Hydronéphrose et lithiase :

La pyéloplastie par lombotomie avec ablation du ou des calculs reste la technique de référence mais la néphrolithotomie percutanée avec endopyélotomie est une alternative raisonnable (en particulier s'il s'agit d'une sténose secondaire) la technique coelioscopique laparoscopique peu invasive est proposée par certains.

3-5-2/ Hydronéphrose et reflux :

Le reflux est recherché par une UCR systématiquement. On a 3 cas de figure :

- Jonction pyélo urétérale avec reflux minime : traiter l'hydronéphrose et attendre la disparition du reflux.
- En cas de reflux massif : traiter par une réimplantation et surveiller la jonction ou l'obstacle peut se manifester tardivement.
- Reflux important avec hydronéphrose authentique : il faut intervenir à la fois sur la jonction pyélo urétérale et sur la jonction urétéro vésicale, mais en deux temps pour ne pas risquer une dévascularisation urétérale.

On propose une résection anastomose pyélo urétérale puis deux semaines plus tard réimplanter l'uretère.

3-5-3/ Hydronéphrose associée à une duplication de la voie excrétrice :

Dans ce cas le traitement est une anastomose entre le pyélon inférieur et le pyélon supérieur, associée à une urétérectomie inférieure subtotale en cas de reflux associée. Cette attitude thérapeutique peut se faire en deux temps chirurgicaux consistant en une résection-pyéloplastie de la jonction pyélo urétérale inférieure

suivie d'une réimplantation urétéro-vésicale pour corriger le reflux. En cas de pyélon inférieur détruit une néphrectomie partielle conservant le pyélon supérieur est demise.



Figure 38 : Cliché montrant l'association syndrome de jonction pyélo urétérale stade III avec duplicité urétérale et reflux vésico urétérale stade IV. (cliché du service enfant de 13 ans).

3-5-4/ Hydronéphrose et méga-uretère :

Il est logique d'intervenir d'abord sur le méga uretère.

3-5-5/ Hydronéphrose sur rein en fer à cheval :

L'anastomose urétéro-calicielle est le traitement de choix dans ce cas compte tenu des difficultés opératoires.

4/ Les complications :

4-1/ Complications immédiates :

L'hémorragie per-opératoire : assez souvent, la jonction peut être comprimée par des vaisseaux qui vont au pôle inférieur du rein, ces vaisseaux peuvent être blessés et entraîner une hémorragie.

La coagulation du sang est contrôlée avant l'intervention.

Il est rare que l'hémorragie per-opératoire nécessite une transfusion sanguine.

4-2/ Complications précoces (de l'intervention jusqu'à un mois) :

Une sonde est mise en place dans l'uretère pour drainer le rein, cette sonde est enlevée 3 à 4 semaines après l'intervention (en ambulatoire), cette sonde peut être bouchée par des petits caillots ou être responsable de douleurs du rein, de brûlures ou d'envies fréquentes d'uriner.

L'infection au niveau de la cicatrice est possible suite à un petit abcès sous la peau qui se traite par des soins locaux.

Des fuites d'urines au niveau de la zone opérée sont possibles, cela risque de favoriser une nouvelle sténose secondaire, ce type de fuite est rare, il apparaît surtout si l'anastomose n'a pas été protégée par une sonde multiperforée transanastomotique extériorisée en néphrostomie. La constitution d'un urinome impose la montée d'une sonde urétérale par voie cystoscopique, franchissant l'anastomose urétéro-pyélique, jusque dans les cavités calicielles. Cette sonde sera maintenue au moins 4 à 5 jours et stabilisée avec une sonde vésicale de FOLEY. L'urinome lui-même pourra être évacué par simple ponction à l'aiguille en fonction de son importance.

Le syndrome de levée d'obstacle : caractérisé par une polyurie, souvent insipide, et par une perte rénale du sodium et du potassium. Il est principalement lié

à une brusque récupération de la filtration glomérulaire après levée de l'obstacle, provoquant un déséquilibre glomérulo tubulaire et peut durer plusieurs jours. Son diagnostic est réalisé par la comparaison de l'osmolarité du sodium, du potassium et du PH dans les urines et le plasma. L'évolution est régressive après la correction des perturbations hydro électrolytiques.

Une infection urinaire est également possible.

4-3/ Complications tardives :

En général Les résultats du traitement chirurgical conservateur habituel des hydronéphroses de l'enfant sont bons dans 85 % des cas, les cavités restent souvent un peu dilatées mais moins qu'avant l'intervention.

Dans les 15 % restants, la dilatation peut persister de façon importante : dans ces cas les cavités rénales ont perdu leur souplesse, et on a parfois un aspect dilaté sans que l'obstruction persiste. Lorsque le doute de récurrence existe, la scintigraphie au DTPA ou MAG 3 permettra de faire la distinction entre une stase ou une obstruction persistante, une chute de plus de 10% de la fonction séparée est à considérer comme significative.

5/ La surveillance :

La surveillance d'une JPU opérée est indépendante de la technique chirurgicale utilisée. Elle repose sur la clinique et sur l'UIV. L'UIV permet une appréciation anatomique et fonctionnelle de la JPU. Dans la majorité des cas, aucun autre examen complémentaire n'est nécessaire. En cas de succès, la durée de la surveillance n'excède pas quelques années. La principale difficulté est d'affirmer ou d'infirmer la récurrence de la JPU chez les patients toujours algiques dont l'UIV est difficile à interpréter. Il faut alors demander une épreuve d'hyperdiurèse pendant une UIV ou une scintigraphie rénale.

PARTIE II : ETUDE

PRATIQUE

CHAPITRE 1 : MATERIELS ET METHODES

Nous avons revu les dossiers des enfants présentant un syndrome de jonction pyélo urétérale, pris en charge au CHU HASSANE II à Fès, service de chirurgie pédiatrique, sur une durée de 7 ans, de Janvier 2003 au Décembre 2009.

Une fiche de recueil des données a été remplie pour chaque patient afin de faciliter la saisie informatique et le traitement statistique.

Les paramètres étudiés sont :

1. L'âge.
2. Le sexe.
3. Les signes cliniques.
4. L'examen cytbactériologique des urines.
5. La fonction rénale.
6. Les explorations radiologiques.
7. Le compte rendu opératoire.
8. L'étude anatomopathologique.
9. Les suites opératoires immédiates.
10. Le suivi à long terme.

Numéro du dossier	Age et le sexe	Clinique	biologie	Radiologie	Compte rendu opératoire	Etude anatomopathologique	Suites opératoires	Evolution
1147/03	8 ans F	Pyélonéphrite	ECBU : + Fonction rénale : normale	-Echo : HN gch importante - UIV : HN gch importante sur sd de JPU gch +index cortical laminé sd de JPU droit minime.	*LLG (lombotomie latérale gch) *résection anastomose de la jonction, pyéloplastie, drainage	-	Fistule cutanée tarissant à j20	Bonne évolution clinique et échographique sur 3 ans
16/3	3 ans M	*RAU à répétition *hématurie *fièvre	*ECBU : + *fonction rénale : normale	*écho : HN bilatérale plus importante à gch, le parenchyme est presque entièrement laminé *UIV : HN bilatérale avec retard d'opacification du rein gch	<u>1^{ère} intervention</u> : cure du sd de jonction G *LLG *résection anastomose de la jonction pyéloplastie et drainage <u>2^{ème} intervention</u> : cure sd de jonction dt *LLD *résection anastomose de la jonction + drainage	*paroi musculaire épaisse *chorion fibreux inflammatoire Aspect compatible avec un syndrome de jonction	Petite éventration	Bonne évolution clinique et échographique sur un suivi de 9 mois
860/03	9 ans M	*lombalgie dte *coliques néphrétiques *brûlures mictionnelles *examen : sensibilité HCG + points douloureux urétéraux	*ECBU : + *fonction rénale : normale.	*écho : discrète dilatation pyélocalicelle gch index cortical normale. *UIV hypotonie des cavités pyélo calicelles gch *scintigraphie : -rein gch : 43% -rein dt : 57%	*lombotomie gch. *résection anastomose de la jonction + drainage.	Hyperplasie du chorion essentiellement musculaire lisse.	simple	Bonne évolution clinique et échographique sur un suivi de 4 mois
886/03	40j M	*diagnostic anté natal *infection urinaire *examen ; contact lombaire dt.	*ECBU : + *fonction rénale : normale	*écho : hydronéphrose dte très importante avec diminution de l'index cortical *UIV : sd de JPU dt avec gros bassin et calices dilatés en boules	*lombotomie dte. *résection anastomose de la jonction, pyéloplastie et drainage.	-	simples	Bonne évolution clinique sur une durée de 3 mois
94/04	3 ans F	Un épisode d'infection urinaire	*ECBU : + *fonction rénale normale	*écho : dilatation modérée des cavités pyélocalicelles dte avec conservation de l'index cortical *UIV : HN dte modérée *scintigraphie : fonction séparée du rein dt à 43%.	Non opérée	-	-	Bonne évolution clinique, échographique et scintigraphique pour un suivi de 2ans et 6mois

184/04	5 ans M	*dysurie *hématurie	*ECBU : + *fonction rénale : normale	*écho : dilatation pyélocalicielle dte importante sur calcul au niveau de la jonction, la vessie est à paroi épaisse *UIV : HN dte avec retard d'excrétion de 10min et dilatation de l'uretère *scintigraphie : sd de jonction dt avec fonction rénale dt diminuée à 30,7% et UHN *UCR : RVU dt.	*Cure du RVU dt (méthode de Cohen) *reprise chirurgicale de Cohen après 13j (pyonéphrose) *cure du syndrome de la jonction : lombotomie, résection anastomose de la jonction, pyéloplastie + drainage	-	*1 ^{ère} intervention : infection urinaire *2 ^{ème} intervention (cure de la jonction) : simples	Bonne évolution clinique et échographique Recul de 2 ans
632/04	12 ans M	*lombalgie dte *dysurie, pollakiurie *examen : sensibilité de la fosse lombaire dte	*ECBU : normale *fonction rénale : normale	*écho : importante hydronéphrose dte avec réduction totale de l'index corticale *UIV : sd de JPU dt avec retard de sécrétion de 10mn.	*lombotomie dte *résection anastomose de la jonction, pyéloplastie et double drainage.	Paroi musculaire remaniée avec foyers de fibrose.	simples	Bonne évolution clinique pour un recul de 20 jours
25/06	10 ans M	*Pyélonéphrites intermittentes *coliques néphrétiques *examen : contact lombaire gh	*ECBU : + *fonction rénale : normale	*écho : HN gch importante avec index cortical très réduit à 2,5 mm. *UIV : sd de jonction gch *scintigraphie : fonction rein Gch : 25% Dt : 75%	*lombotomie lat gch. *pyéloplastie en raquette + double drainage.	-	simples	Bonne évolution clinique et échographique sur recul de 5 mois
84/06	9 ans M	Douleurs lombaires gch récidivantes	ECBU : pas de résultat fonction rénale : normale	Echo : HNG importante à parenchyme rénale aminci à 3,5 mm *UIV : rein gch muet *scintigraphie : rein non fonctionnel : 3,89%	*LLG *Néphrectomie et drainage de la loge rénale	-	simples	Bonne évolution clinique et échographique sur 4 mois.
263/06	3 ans M	Légère sensibilité avec ballonnement abdominale	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	*Echo : dilatation pyélo calicielle gh collection liquidienne anéchogène au contact du pole supérieur bassinnet dilaté à 20mm *UIV : hydronéphrose gch en rapport avec un syndrome de jonction *UCR : normal *scintigraphie : non faite	*LLG : lombotomie gch. *pyéloplastie en raquette. *drainage.	-	Fuite anastomotique :(lombalgie gh + tuméfaction du flanc gch, la miction est normale) Drainage par un drain de JOLY N°6	Bonne évolution clinique et échographique sur 6 mois

327/06 593/06 382/06	3 ans M	*antécédent de pyélo néphrite aigue 1 mois avant l'hospitalisation traitée par un traitement médical. *douleur lombaire ave hématurie totale. Et vomissement Examen clinique : normale	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	Echo : Rein gch : importante dilatation calicielle avec amincissement du parenchyme corticale à 6mm Rein dt : dilatation pyélo calicielle, lithiasé pyélique de 15mm, épaisseur du parenchyme : 10mm *UIV : gros rein dt rétraction pyélique, lithiasé du groupe caliciel sup avec dilatation calicielle. Rein gch : non visualisé. *UCR : normal *scintigraphie : Rein gch : non fonctionnel Rein dt : hypertrophié de contours régulier fixation homogène (fonction normale)	*1 ^{ère} intervention : Lombotomie oblique droite. Urétérotomie, extraction d'un calcul sup, drainage par une sonde trans anastomotique urétéro pyélique Pose d'une sonde double j 2 ^{ème} intervention : Rein gch Néphrectomie voie d'abord ant	Rein gch : Pyélonéphrite chronique non spécifique absence de lésion tumorale	simples	Bonne évolution clinique et radiologique (rein dt de taille normale avec bonne différentiation parenchymato sinusale sur 5 mois)
129/07	5 ans F	*Antécédent d'oreillons un mois avant l'hospitalisation *douleurs lombaire *à l'examen : contact lombaire bilatéral, adp cervicale ; parotidomégalie modérée.	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	Echo : *rein dt : importante dilatation pyélo calicielle destruction totale du parenchyme rénal mesure 4mm par endroit avec aspect anéchogène de ses cavités, absence d'individualisation de l'uretère (sd de jonction dt) Rein gch : normal *UIV : sd de jonction dt *UCR : pas de RVU *scintigraphie au DTPA : rein dt filtre, ne concentre et n'excrète pas avec test au lasilix(-) Rein gch fonction normale	*Voie d'abord post *résection de la zone sténosée, incision en Y sur l'uretère, anastomose pyélo urétérale Sonde jj	-	Infection urinaire à deux reprises Traitement médical	Bonne évolution clinique et échographique sur 8 mois
687 bis/06 101/07	15 ans M	*douleurs lombaires droites intenses *examen : normal	*ECBU : stérile *fonction rénale normale	Echo : sd de jonction pyélo urétéral droit *UIV : sd de jonction à drt UCR : non faite	*lombotomie latérale droite *résection anastomose en raquette Mise en place d'une sonde	-	simples	Bonne évolution clinique et radiologique sur 4 mois

				Scintigraphie : non faite	double j			
841/07	5 mois M	*coliques néphrétiques, masse abdominale vomissement, *examen : masse abdominale mobile s'étend de l'hypochondre droit à la fosse iliaque droite mal limitée de consistance ferme, avec légère sensibilité abdominale	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	Echo : sd de jonction pyélo urétéral droit *UIV : sd de jonction droit Rein gch normale *UCR : non faite *scintigraphie : non faite	*Lombotomie postéro latérale droite *pyéloplastie avec mise en place d'une sonde double j	-	Lame d'épanchement intra péritonéale après ablation accidentelle du drain 2jours après l'opération. Echo de contrôle revenue normale	Bonne évolution clinique et radiologique pour un suivi de 3 mois
1042/07 10/08	2ans 6mois F	*douleur lombaire avec fièvre non chiffrée *pollakiurie plus diarrhée. *examen : sans particularité	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	Echo : hydronéphrose droite majeur à parenchyme rénal inexistant Importante hydronéphrose gch à parenchyme rénal respecté *UIV : rein dt muet Rein gh : hydronéphrose sur sd de jonction pyélo urétéral *UCR : normal *scintigraphie : Rein dt quasiment non fonctionnel, rein gh assurent 97% de la masse corticale fonctionnelle	*incision sus ombilicale passage en trans péritonéale *à gch : résection de la jonction avec anastomose término terminale Mise en place d'une sonde jj *à droite : néphrectomie intra capsulaire respectant la surrénale droite	-	Suites post opératoire immédiates simples	Récidive post opératoire du sd de jonction à gch confirmé par une échographie faite 5mois après l'intervention
1118/07 869/08 887/08 1172/08 1182/08	2ans M	*Découverte fortuite d'une masse abdominale isolée. *examen : masse abdominale avec contact lombaire	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	*Echo : sd de jonction pyélo urétéral bilatéral *UIV : sd de jonction bilatéral serré *UCR : normale *scintigraphie : non faite	1 ^{ère} intervention : Voie postéro latérale : Découverte d'une artère polaire inférieure Pyéloplastie avec montage sonde double j 2 ^{ème} intervention : LLG, pyéloplastie avec sonde jj	-	Incident per opératoire : artère polaire inférieure traumatisée lors de l'acte opératoire, suturée, échodoppler de contrôle sans anomalies.	Bonne évolution clinique et échographique sur un recul de 2ans

281/08 345/08 1125/08	4 ans 8 mois M	*Pyurie + fièvre *masse abdominale plus des signes digestifs (vomissement) Examen : distension importante du flanc droit avec une sensibilité abdominale.	*ECBU : + *fonction rénale : normale	Echo : syndrome de jonction bilatéral avec pyonéphrose du coté droit *UIV : gros rein droit avec importante dilatation pyélo calicielle ne sécrétant pas même après 24h (sd de jonction) *UCR : non faite *scintigraphie : non plus	Drainage chirurgical de l'abcès dans un premier temps puis néphrectomie droite ultérieure, par lombotomie latérale.	-	simples	Bonne évolution clinique et radiologique recul de 8 mois
747/08	7 mois M	ATCD : infections respiratoires et urinaires à répétition Syndrome de jonction de découverte fortuite lors d'un bilan de pyélonéphrite Examen : abdomen distendu avec tympanisme abdominal diffus.	*ECBU : + *fonction rénale : normale	*Echo : rein gch siège de dilatation pyélo calicielle, index cortical à 4,4mm Rein droit normal *UIV : sd de jonction pyélo urétéral gch type III. *UCR : non faite *scintigraphie : non plus.	*Lombotomie postéro latéral gch. *résection anastomose sur sonde trans anastomotique (pyéloplastie)	-	Fuite anastomotique (drain trans anastomotique ramène quelques cc)	Bonne évolution clinique sur un suivi de 2 mois
843/08 589/08 771/08 804/08	3 ans M	Découverte fortuite lors d'une hospitalisation au service de pédiatrie pour infection urinaire Examen : contact lombaire gch	*ECBU : stérile *fonction rénale normale	*écho : Rein gauche augmenté de taille avec importante dilatation pyélo calicielle, index corticale aminci à 7 mm *UIV : sd de jonction gch type III *UCR : normale *scintigraphie : non faite	*LLG *pyéloplastie gauche Mise en place d'une sonde jj	Remaniement fibreuse de la couche musculaire	simples	Bonne évolution clinique et radiologique sur un recul de 3 mois
266/09 450/09 472/09	1 ans M	*ATCD : 0 *clinique : signes digestifs *examen : contact lombaire avec sensibilité abdominale	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	*écho : sd de jonction bilatéral, plus marqué à droite index cortical respecté au niveau des deux reins *UIV : pas de document *UCR : reflux vésico urétéral massif bilatéral avec importante dilatation des cavités pyélo calicielles. *scintigraphie : dt : 40%	*lombotomie latérale droite, pyéloplastie Mise en place d'une sonde jj	-	simples	Bonne évolution clinique et radiologique recul de 2mois surveillance toujours en cour.

				Gch : 63%				
361/09	13 ans M	Signes digestifs+ fièvre	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	*écho : importante hydronéphrose gch avec amincissement cortical *UIV : sd de jonction type III *UCR : non faite *scintigraphie : non plus	*Lombotomie latérale gch *pyéloplastie et mise en place d'une sonde jj	Les couches musculaires sont largement dissociées par de la fibrose Aspect histologique compatible avec sd de jonction	simples	Bonne évolution clinique et radiologique sur 2 mois suivi toujours en cour
823/09	9 mois M	*Infections urinaires à répétition *examen : une légère sensibilité abdominale	*ECBU : stérile après traitement adapté *fonction rénale : normale	Echo : hydronéphrose bilatérale avec distension pyélique bilatérale *UIV : sd de jonction bilatéral de type III *UCR : absence de reflux urétéro vésicale des 2 cotés *scintigraphie : rein gch : 40% Rein drt : 60% Test au lasilix sans effet sur les deux reins	*Lombotomie latérale gche *pyéloplastie	Les couches musculaires de la jonction pyélo urétérale sont largement dissociées par de la fibrose, avec remaniement inflammatoire subaigüe du pyélon	simples	Bonne évolution clinique suivi en cour
831/09 1066/09	6 ans M	Découverte fortuite lors d'un bilan pour énurésie	*ECBU : stérile *fonction rénale normale	Echo : rein gch en fer à cheval avec importante dilatation pyélo calicelle *UIV : aspect d'un rein en fer à cheval avec sd de jonction gch de type II *UCR : normale *scintigraphie : Rein gch : 50.15% Rein dt : 49.85%	*lombotomie gch *résection de la jonction et anastomose en raquette Mise en place d'une sonde double j	Epithélium régulier repose sur sous muqueuse, musculieuse dissociée par, des trousseaux de collagènes. Aspect en faveur d'un sd de jonction pyélo urétéral	simples	Bonne évolution clinique et radiologique après 2 mois, suivi toujours en cour
877/09	13 ans M	Infections urinaires à répétition Douleur du flanc droit avec pollakiurie Examen : sensibilité abdominale du flanc droit	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	*écho : rein droit en fer à cheval en situation lombaire normale avec bassinnet distendu polaire inférieur sans dilatation urétérale *UIV : aspect en faveur d'une duplicité urétérale droite avec	*Lombotomie postérieur en regard des deux cotés. *pyéloplastie Mise en place d'une sonde jj	Paroi urétérale dont les couches musculaires sont dissociées par de la fibrose	simples	Suivi en cour

				sd de jonction TYPE III *UCR : reflux vésico urétéral du système collecteur inférieur du rein droit stade IV *scintigraphie : -				
927/09 1111/09	6 ans M	*infections urinaires à répétition *coliques néphrétiques, dysurie + fièvre *examen : légère sensibilité abdominale	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	*écho : importante hydronéphrose droite *UROSCANNER : gros rein droit avec importante dilatation pyélo calicelle + distension du bassinet évoquant un sd de jonction pyélo urétérale *UCR : non fait *scintigraphie : non plus	*Lombotomie latérale droite *pyéloplastie *mise en place d'une sonde jj	Chorion ponctué d'éléments inflammatoire mononucleés, la couche musculaire siège de remaniements fibreux. Sd de jonction pyélo urétéral	simples	Sonde double j enlevé après 2 mois. Bonne évolution clinique et échographique, suivi toujours en cour
1082/09 909/09	11 ans F	*Infections urinaires à répétition *coliques néphrétiques plus hématurie totale	*ECBU : stérile *fonction rénale : normale	*écho : importante dilatation pyélo calicelle gch *UIV : sd de jonction pyélo urétéral gch type III. *UCR : non faite *scintigraphie : non	*Lombotomie latérale gch *pyéloplastie *mise en place d'une sonde jj	Discrète fibrose dissociant les muscles avec des remaniements œdémateux et congestifs (sd de jonction)	simples	Sonde jj enlevé après 1 mois et demi Bonne évolution clinique et radiologique Suivi en cour

CHAPITRE 2 :

RESULTATS

I/ Aspects épidémiologiques :

1/ La fréquence :

La répartition des cas étudiés selon les années est comme suite :

- 2003 : 4 cas, dont une fille et 3 garçons.
- 2004 : 3 cas, dont une fille et 2 garçons.
- 2005 : aucun cas.
- 2006 : 4 cas tous des garçons.
- 2007 : 5 cas, 2 filles et 3 garçons.
- 2008 : 3 cas tous des garçons.
- 2009 : 7 cas, une fille et 6 garçons.

Le nombre total des malades dans notre étude est de 26 cas

Et c'est en 2009 ou le nombre des cas était le plus élevé (27% des cas), ce ci peut être expliqué par le déménagement au nouveau CHU HASSAN II de Fès, ou la capacité litière est plus élevée et l'accès aux soins est plus facile.

Nombre de cas

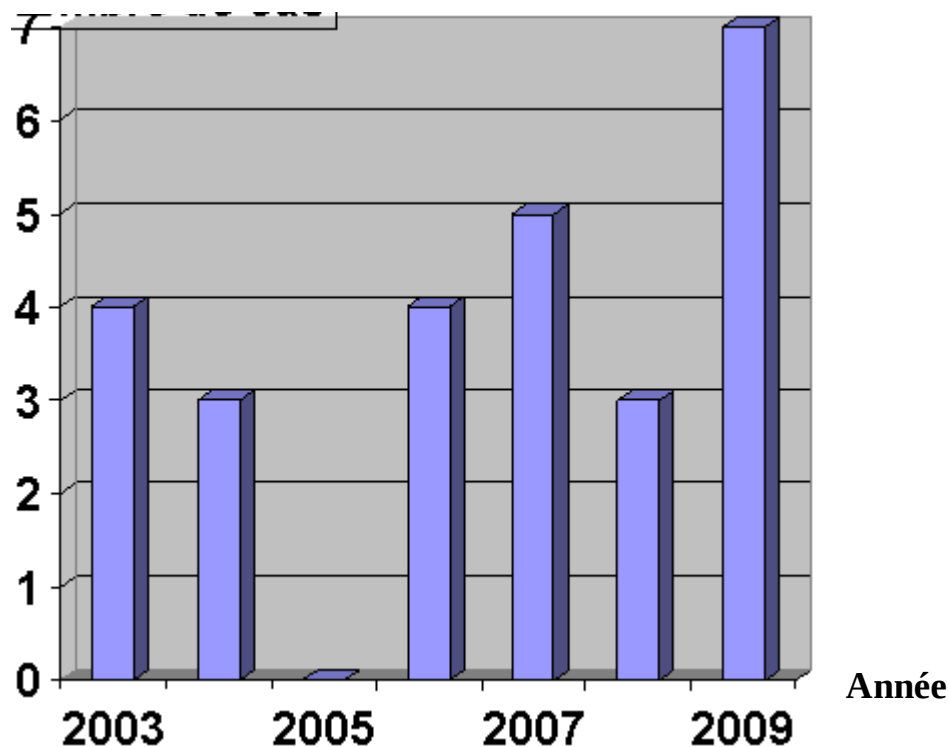


Figure 1 : la répartition du nombre de cas selon les années.

2/ La répartition selon l'âge :

L'âge moyen de nos patients était de 7.5 ans avec des extrêmes de 40 jours et 15 ans.

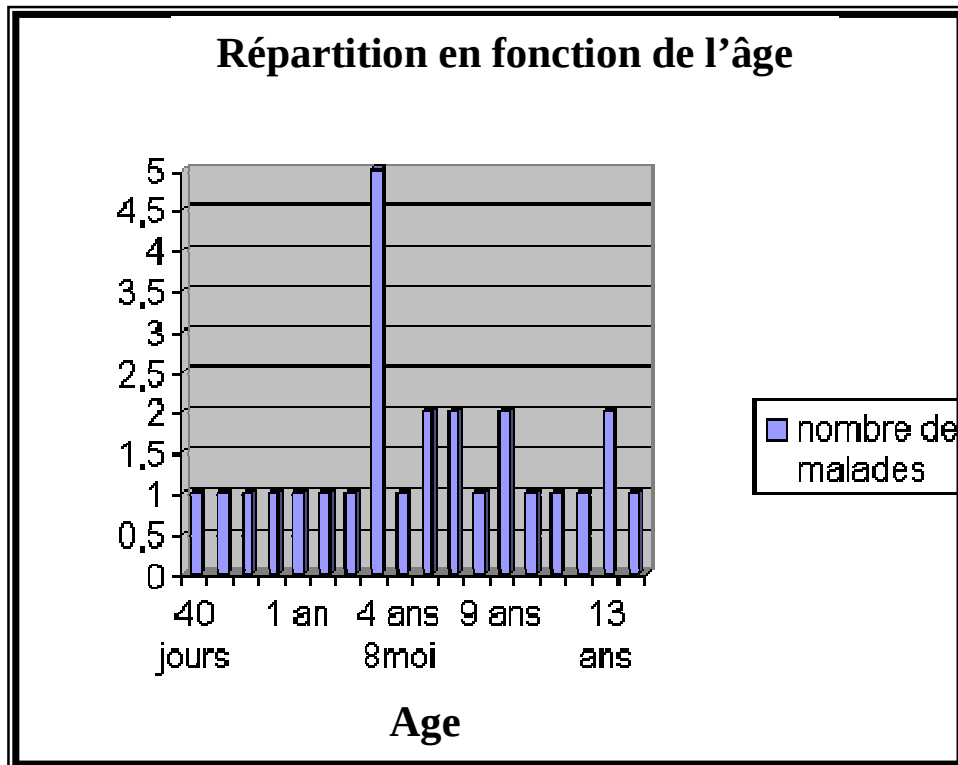


Figure 2 : Répartition des malades en fonction de l'âge.

La répartition des patients selon l'âge montre un pic à 3 ans.

11 patients avaient plus de 2.5 ans soit : 42.3%

3/ La répartition selon le sexe :

Sur les 26 enfants étudiés, on comptait :

-21 garçons : soit 80.7%

-5 filles : soit 19.3%

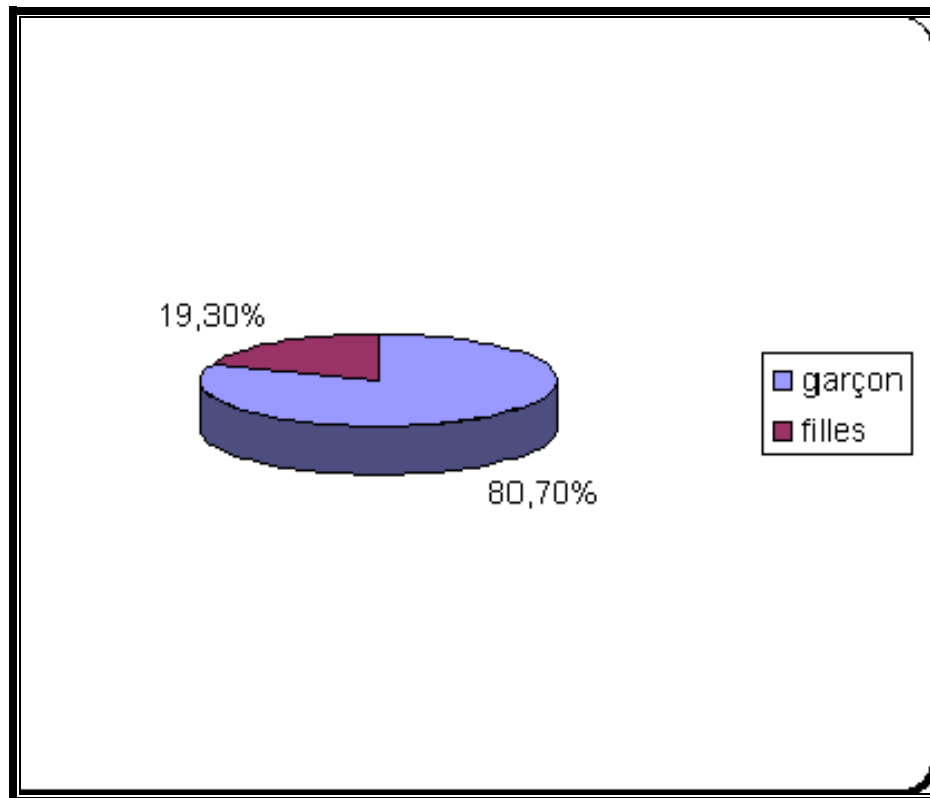


Figure 3 : La répartition selon le sexe

II/ Etude clinique :

1/ Le délai de prise en charge :

C'est le temps séparant l'apparition des premiers signes cliniques et le jour de l'hospitalisation du malade, il varie pour notre série de 1 mois à 5 ans avec un délai moyen de 19 mois.

2/ Les circonstances de découverte :

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

- Infection urinaire : 10 fois soit 32.2%.
- Douleur : 6 fois soit 19.3%.
- Hématurie : 4 fois soit 12.9%.
- Découverte fortuite : 4 fois 12.9%.
- Masse abdominale : 3 fois 9.6%.
- Diagnostic anténatal : une seule fois soit 3.2%
- Autres signes : 3 fois 9.6%.

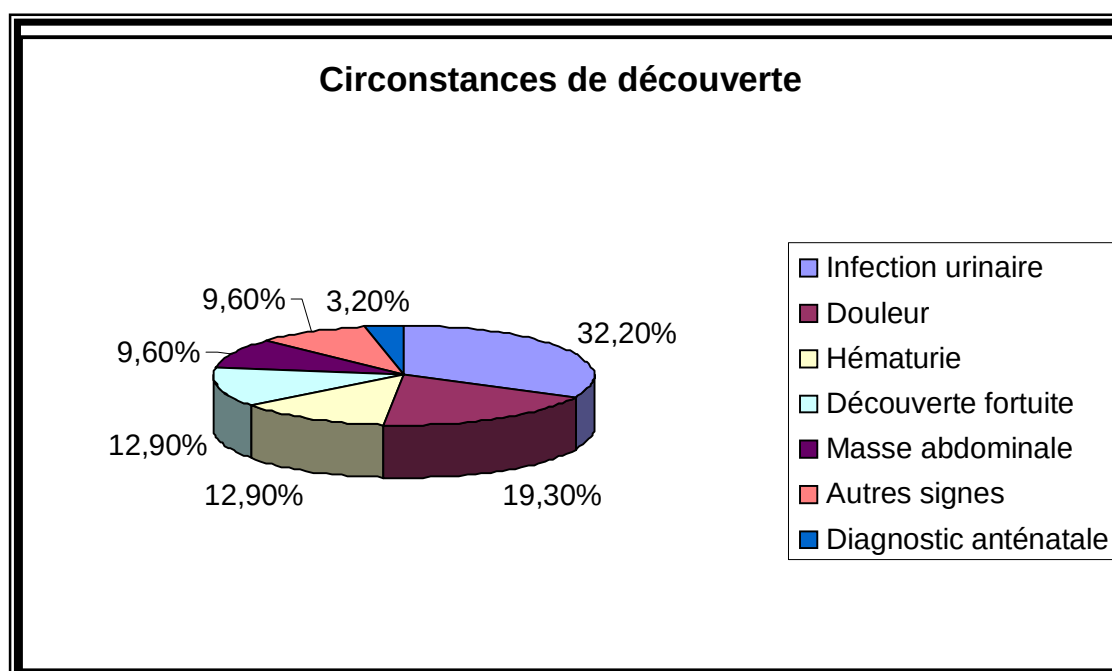


Figure 4 : La répartition selon le mode de révélation.

3/ L'examen clinique :

A l'examen :

Une sensibilité du flanc décrite : 8 fois.

Et un contact lombaire : 6 fois.

III/ Le bilan biologique :

1/ La fonction rénale :

Elle est explorée chez tous les patients par le dosage de l'urée et de la créatinine sanguine, aucun cas d'insuffisance rénale n'a été noté.

2/ L'examen cytbactériologique des urines (ECBU) :

Demandé systématiquement chez tous nos malades, il s'est révélé positif dans 10 cas (38.4%), négatif dans 15 cas (57.7%), et un seul cas où on n'a pas trouvé de résultat.

En cas d'infection urinaire documentée il faut la traiter avant d'envisager une éventuelle intervention et contrôler par un ECBU qui doit être stérile.

IV/ Le bilan radiologique :

1/ Le diagnostic anténatal :

Il repose sur l'échographie obstétricale, est permet un diagnostic précoce et donc une meilleure prise en charge, dans notre série on note seulement un seul diagnostic anténatal.

2/ Diagnostic post natal :

2-1 L'échographie rénale :

Pratiquée chez tous nos malades, elle permet le diagnostic d'une dilatation pyélo calicielle, mais son principal intérêt est d'évaluer l'index cortical.

2-2 L'urographie intraveineuse : UIV

Examen primordial, réalisé chez tous nos patients, permet de faire le diagnostic des hydronéphroses, de préciser leur stade urographique et leur retentissement d'amont, ainsi que la recherche de certaines malformations urinaires associées.

Les résultats obtenus sont les suivants :

- L'atteinte est unilatérale chez 18 patients, soit 69.2%, dont :
 - 9 fois droite.
 - 9 fois gauche.
- L'atteinte est bilatérale chez 8 patients, soit 30.7%.

L'UIV permet une classification des hydronéphroses selon le degré de dilatation pyélocalicielle : classification de CENDRON, MOULARD et VALAYER, ainsi on a :

- Stade I : un seul cas (3.8%).
- Stade II : 5 cas (19.2%).
- Stade III : 19 cas (73%).
- Stade IV : 4 cas (15.38%).

D'après ces résultats la majorité des patients sont classés stade III, ce qui représente 73%.

2-3/ L'urétérocystographie rétrograde et mictionnelle :

Pratiquée chez 13 patients (50%), dans le but de déceler une anomalie du bas appareil, et surtout un reflux vésico-urétéral associé. 4 malades ont cette association.

2-4/ La scintigraphie :

Examen de plus en plus indispensable, elle évalue la fonction rénale globale, et la fonction séparée de chaque rein. Elle précise mieux l'indication opératoire et apprécie mieux les résultats.

Dans notre série elle a été pratiquée chez 11 patients, et a objectivé parmi eux 3 cas de reins non fonctionnels qui ont nécessité une néphrectomie.

2-5/ Les lésions associées découvertes par le bilan radiologique :

- 7 Enfants présentent des lésions urologiques associées.
- 4 D'entre eux présentent un reflux vésico urétéral.
- Deux présentent un rein en fer à cheval.
- Et un seul cas de lithiase associée.

V/ Les conduites thérapeutiques :

1- Le traitement médical :

Utilisé chez la plus part de nos patients soit pour la surveillance étroite d'une jonction bien tolérée non opérée ou pour le traitement de toute infection urinaire avant et surtout après une chirurgie.

2- L'abstention chirurgicale surveillée :

Cette attitude est adoptée chez un seul de nos malades qui a présenté une dilatation modérée des cavités pyélo calicielles avec conservation de l'index cortical, et de la fonction rénale. Une surveillance étroite aussi bien clinique, échographique et scintigraphique, a montré une bonne évolution sans apparition des signes en faveur de caractère obstructif de cette hydronéphrose.

3- Le traitement chirurgical :

L'indication chirurgicale a été portée chez 25 enfants, ce qui représente 30 interventions : 4 enfants ayant été opérés des deux cotés.

a/ La voie d'abord :

La lombotomie latérale passant par le bord inférieur de la onzième ou de la douzième côte est la voie la plus utilisée, la voie postérieure garde aussi une place surtout chez les nourrissons. Et en un seul cas on a noté un passage en trans péritonéal après incision sus ombilicale, pour la cure d'un syndrome de jonction gauche et la réalisation d'une néphrectomie à droite.

b/ Technique chirurgicale :

A l'exception des cas de néphrectomie le reste de nos malades ont bénéficié d'une pyéloplastie de la jonction selon la technique d'ANDERSON HYNES KUSS par chirurgie ouverte.

c/ Les modalités de drainage :

Dans notre série, un drainage systématique a été réalisé chez tous les patients fait :

- D'un drainage des cavités pyélocalicielles, par un drain trans-anastomotique qui permet de soulager et de remodeler l'anastomose. Ce drain est maintenu en place 8 jours en moyen ; ou par une sonde double j enlevée après 6 semaines.
- Drainage de la loge rénale ; quasi systématique et permet d'éviter l'infection et la fibrose.



Figure 5 : cliché d'abdomen sans préparation (ASP) montrant deux types de drainage :

Sonde double j, et le drain de la loge rénale. (Cliché du service).

d/ La néphrectomie

Elle a été réalisée chez 4 enfants qui ont des reins non fonctionnels.

IV/ Les suites post opératoire :

1/ Les suites opératoires précoces :

Elles sont généralement peu nombreuses dans notre série, on a noté :

- Une fistule cutanée chez un seul malade, tarissant spontanément au bout de 20 jours.
- Une infection urinaire chez deux malades traités par antibiothérapie adapté, qui ont bien évolué.
- 2 Cas de fuite anastomotique.
- Une éventration paralytique sur le trajet de la 12^{ème} paire intercostale chez un malade.
- Une lame d'épanchement intra péritonéale après ablation accidentelle du drain deux jours après l'opération, échographie de contrôle faite montrant une bonne évolution.

Pour le reste des patients l'évolution était très bonne, ce qui représente 73% des cas.

2/ Les suites opératoires tardives :

La plupart de nos malades ont présenté une bonne évolution clinique, le contrôle échographique n'a pas pu être toujours réalisé par négligence, ou par manque de moyens de la part des patients, bien qu'on le demande par principe systématiquement au 3^{ème} mois post opératoire.

On note un seul cas de récurrence de syndrome de jonction ; chez une fillette de 2ans et 6 mois, qui a bénéficié d'une néphrectomie droite et d'une cure de syndrome de jonction à gauche.

Un de nos malades a présenté une complication non décrite à notre connaissance dans la littérature, à savoir une lithiase sur sonde double J laissée en place plus d'un mois.



Figure 4 : image montrant une lithiase sur sonde JJ (chez un patient du service).

CHAPITRE 3 : DISCUSSION

I/ EPIDEMIOLOGIE :

1- La fréquence :

Le syndrome de la jonction pyélo urétérale est la pathologie obstructive la plus fréquente chez l'enfant :

Dans une étude britannique portant sur 6292 parturientes et du faite qu'elles ont toute bénéficié d'une échographie anténatale, la fréquence du syndrome de jonction pyélo urétérale était élevée, évaluée à 1.9 pour 1000 naissance (WIENER.J.S) (109).

2- La répartition selon l'âge :

Les séries suivantes affirment que le syndrome de la jonction pyélo urétérale est plus diagnostiqué chez le nouveau né et le petit enfant.

Séries	BELKACEM (110)	MICHEL (111)	YVONNE.K (112)	Notre série
Tranche d'âge ou le syndrome de jonction est plus diagnostiqué.	0-5 ans avec un taux de 63.6%	0-2 ans avec Taux de 56.2%	0-6 ans avec un taux 73%	0-5 ans avec un taux 57.6%

3- La répartition selon le sexe :

Séries	Sexe masculin	Sexe féminin
BELKACEM	78%	22%
MICHEL	60.3%	39.7%
YVONNE	69.2%	30.7%
BUISSON (52)	63.5%	36.5%
Notre série	80.7%	19.2%

Ce tableau montre une prédominance très marquée de l'atteinte du sexe masculin.

4- La répartition selon le coté :

Dans notre série les deux cotés sont atteints de façon égale, on a 9 cas du côté droit, 9 cas du côté gauche et 8 cas présentent une atteinte bilatérale soit 30.7%.

Dans la littérature on note plutôt la prédominance de l'atteinte du côté droit.

II/ La clinique :

1/ Circonstances de découvertes :

Depuis l'avènement de l'échographie anténatale, le syndrome de la jonction pyélo urétérale et de plus en plus diagnostiqué avant la naissance, ce qui permet une prise en charge précoce des malades. Selon BUISSON un diagnostic anténatal a été réalisé dans 50% des cas, et dans 40% des cas selon MICHEL. Chez nous le taux du diagnostic anténatal reste encore faible avec 2.3% pour BELKACEM, et 3.2% pour notre série, ce faible pourcentage peut être expliqué par la persistance d'un grand nombre de grossesses non suivies.

Le tableau ci-dessous résume une comparaison des différentes séries selon le mode de diagnostic :

Séries	Diagnostic anténatal	Diagnostic post natal
BELKACEM	2.3%	97.7%
MICHEL	40%	60%
BUISSON	50%	50%
Notre série	3.2%	96.8%

En cas de diagnostic post natal la symptomatologie révélatrice diffère, le principal symptôme selon un certain nombre de séries est l'infection urinaire, avec un pourcentage de 32.2% dans notre série, 29.4% pour BELKACEM, 20.8% pour BUISSON et 40.9% pour MICHEL. A l'exception de l'étude faite par MARK et All (113) qui met la douleur à l'entête des signes révélateurs avec un pourcentage de 84%, alors que l'infection urinaire ne présente dans cette étude que 11%.

Dans notre série la douleur vient en second lieu est présente 19.3%, 25.8% pour BELKACEM et 17.7% pour BUISSON.

L'hématurie et les autres signes urinaires sont un mode de découverte assez rare.

Voici ci-dessous un tableau récapitulatif :

Mode de découverte Auteurs	Infection urinaire	douleur	Masse abdominale	hématurie	Découverte fortuite	Diagnostic anténatal	Autres signes
BELKACEM	29.4%	25.8%	17.6%	12.9%	8.2%	2.3%	3.5%
MICHEL	24.7%	23.3%	2.7%	5.5%	2.7%	40%	1.3%
BUISSON	20.8%	17.7%	2.08%	-	9.3%	50%	-
MARK	11%	84%	-	2%	-	-	-
Notre série	32.2%	19.3%	9.6%	12.9%	12.9%	3.2%	9.6%

2/ Examen clinique :

En générale pauvre, il peut retrouver une sensibilité abdominale, un contact lombaire, une masse lombaire ou abdomino-lombaire. Comme il peut découvrir des signes d'infection urinaire telle un syndrome fébrile isolé, ou des signes en rapport avec des manifestations digestives surtout chez le nourrisson, telle les signes de déshydratation en cas de diarrhée.

III/ La paraclinique :

1/ La biologie :

1-1 : La fonction rénale :

L'apparition d'une insuffisance rénale au cours de l'hydronéphrose est exceptionnelle, elle est décrite dans des cas très rares, surtout en cas d'atteinte bilatérale ou en cas de pathologie controlatérale particulière associée. Dans notre série aucun cas d'insuffisance rénale n'a été décrit même en cas d'atteinte bilatérale.

1-2 : L'examen cytot bactériologique des urines : ECBU

Examen considéré par la plupart des auteurs essentiel en cas d'hydronéphrose, il permet le diagnostic d'une infection urinaire, premier symptôme révélateur d'un syndrome de la jonction pyélo urétérale.

Dans notre série l'ECBU est demandé chez tous les malades, dont 10 ont eu un résultat positif.

2/ La radiologie :

2-1/ L'échographie :

L'échographie reste l'examen de première intention devant des douleurs de type coliques néphrétiques, elle permet de poser le diagnostic de l'hydronéphrose de rechercher son étiologie, et d'évaluer son retentissement sur le parenchyme rénal, elle permet aussi la surveillance de son évolution avant et après traitement, ainsi que la recherche de lésions associées.

L'échographie peut être associée à un mode doppler, à la recherche d'un vaisseau polaire inférieur. Cause fréquente du syndrome de la jonction pyélo urétérale, considéré à l'origine de l'obstruction dans 28.5% selon la série de CHRISTOPH LOPEZ et all (114).

Dans notre série comme dans les autres séries de la littérature tous les malades ont bénéficié d'une échographie.

2-2/ L'urographie intraveineuse : UIV

L'échographie est le plus souvent complétée par une urographie intraveineuse (UIV), élément indispensable au diagnostic, et c'est en grande partie sur elle que se base l'indication opératoire.

Elle permet de préciser le stade de l'hydronéphrose, et de faire le diagnostic d'une atteinte bilatérale, éventualité fréquente qui peut modifier la méthode de prise en charge.

En cas de syndrome de jonction pyélo urétérale modéré ou intermittent. L'UIV est aidée par l'épreuve au furosémide qui constitue un examen de base permettant d'affirmer le diagnostic en montrant une dilatation pyélo calicielle, la dilution et l'élimination du produit de contraste sont évaluées, en fin l'apparition d'une douleur lombaire a la valeur d'une réponse positive.

Plusieurs auteurs ont essayé de classer l'hydronéphrose d'après un examen UIV, la classification la plus utilisée est celle de CENDRON, MOULLARD et VALAYER.

Le tableau ci-dessous montre la fréquence de chaque stade selon 3 séries :

Auteurs \ Stades	Stades			
	Stade I	Stade II	Stade III	Stade IV
BELKACEM	17.9%	38.8%	28.35%	14.9%
MICHEL	1.3%	53.7%	40%	5%
Notre série	3.8%	19.2%	73%	15.38%

La majorité des malades sont classés stade II d'après plusieurs séries de la littérature. Dans notre série le stade III est le plus fréquent avec un pourcentage de 73%, vu que les malades consultent tardivement.

2-3/ Urétérocystographie rétrograde : UCR

Elle est pratiquée surtout dans le but de rechercher un reflux vésico urétérale associé, elle a été réalisée chez 50% de nos malades, bien qu'on le demande systématiquement, pour BUISSON l'UCR est réalisé chez tous les malades.

2-4/ La scintigraphie :

La scintigraphie donne deux types de renseignements complémentaires : la fonction différentielle, et l'aspect cinétique de la vidange pyélique. Elle est de plus en plus pratiquée. Dans notre étude elle a été faite chez 42.3%, BUISSON la demande assez souvent (78%), pour BELKACEM la scintigraphie est réalisée seulement chez 3.38% de malades mais c'est surtout par manque de moyens.

V/ La prise en charge thérapeutique :

1/ L'abstention chirurgicale surveillée :

Le passage d'une attitude chirurgicale systématique dès le diagnostic posé, à un traitement conservateur de surveillance, n'a pas été délétère pour le rein. Une approche évolutive de la notion d'obstacle apparaît donc justifiée. Il est important de dépister les syndromes obstructifs avant que les lésions rénales n'apparaissent, car la chirurgie, même s'elle améliore la vidange, ne permet pas une récupération fonctionnelle, mais une simple stabilisation. L'apport des examens isotopiques dans le diagnostic de l'obstruction est important bien que l'interprétation des courbes de vidange soit parfois difficile. L'avenir devrait permettre la mise au point d'un examen radiologique peu invasif permettant de répondre à la question cruciale : le syndrome de jonction est-il obstructif ? L'étude de l'index de résistivité rénale mesuré au doppler laisse entrevoir quelques espoirs, mais chez le nourrisson il existe d'importantes variations entre les patients et l'index de résistivité, élevé à la naissance, diminue rapidement au cours de la première année. La répétition des examens complémentaires, qu'ils soient agressifs ou non, est un facteur de stress pour ces nouveau-nés ou jeunes nourrissons et leurs parents, suspendus aux résultats et à la décision du médecin qui ne peut pas leur affirmer si le cas de leur enfant relève ou non d'un traitement chirurgical. La surveillance est longue, plusieurs mois, voire plusieurs années. Néanmoins, les grandes séries ont montré que seuls 20% des patients surveillés nécessitent une cure chirurgicale, et donc 80 % guérissent seuls.

Dans notre série l'attitude attentiste, a été adoptée chez un seul malade, toujours suivie au service avec bonne évolution clinique et radiologique.

Dans une étude faite par BUISSON et al (52), la chirurgie est faite d'emblée chez un groupe de 69 patients et a permis une nette régression de la dilatation, une

amélioration systématique de la courbe de vidange, mais l'équipe n'a pas observé d'amélioration de la fonction rénale lorsque celle-ci était altérée. 16 patients ont été opérés secondairement sans aucune conséquence néfaste sur le rein. 11 patients simplement surveillés ont eu une régression progressive de leur dilatation sans altération rénale.

2/ Le traitement chirurgical :

De *nombreuses techniques chirurgicales* ont été proposées dans le traitement des sténoses de la jonction pyélo-urétérale.

a/ La chirurgie ouverte :

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

b/ La laparoscopie (transpéritonéale) :

La résection-anastomose de la jonction sous laparoscopie développée récemment reste techniquement difficile avec un temps opératoire long, 270mn en moyenne pour MOORE (115).

c/ La lomboscopie (rétropéritonéale) :

Cette voie dispense de la réalisation d'un pneumopéritoine et d'une libération colique. Pour JANETSCHEK, si l'abord de la jonction est rapide par lomboscopie, l'exiguïté de l'espace de travail rend la résection-anastomose encore plus difficile qu'en laparoscopie.

d/ La chirurgie endoscopique :

Déjà imaginée par ALBARRAN en 1903 «urétérotomie externe», les techniques endoscopiques appliquent le principe de la «pyélo-urétérotomie intubante» de DAVIS. La jonction est incisée par voie endoluminale à l'aide d'une lame froide, d'une électrode d'incision, ou plus récemment par laser.

Dans tous les cas une sonde JJ tutrice modulante intube la zone incisée pendant 6 semaines minimum pour permettre la régénération muqueuse et musculuse. Plusieurs auteurs préconisent des durées inférieures (4 jours pour ABDEL-HAKIM (116), 1 semaine pour KERBL (117), 3 semaines pour KUENKEL et KORTH (118) pour limiter le risque de fibrose). L'attitude maintenue dans notre service est de laisser en place la sonde double J pendant 6 à 8 semaines.

d-1 : Endopyélotomies antégrades percutanées :

C'est la première technique endoscopique décrite (WICKHAM, 1983) (119) et la plus utilisée. La jonction est incisée, sous contrôle néphroscopique par un abord percutané, à la lame froide ou avec une électrode.

d-2 : Endopyélotomies rétrograde :

Le développement de l'urétéroscopie dans le traitement des lithiases et des tumeurs urétérales a permis de réaliser une incision de la JPU sous contrôle urétéroscopique par voie rétrograde.

d-2-1 : Incision par électrode (anse pointe) :

CLAYMAN rapporte dans cette méthode l'usage de l'urétéroscopie souple,

La méthode est efficace mais cet auteur laisse en place une néphrostomie (3 jours) (120).

MERETYK constate dans sa série 16% d'hémorragie et 21% de sténoses urétérales distales. Il obtient un taux d'échec similaire selon qu'il utilise l'électrode ou la lame froide (11% contre 13%).

Néanmoins THOMAS met l'accent sur les dommages thermiques causés par l'électrocoagulation, et leur rôle important dans les perturbations de la régénération urétérale (ischémie locale) et la survenue de sténoses post-opératoire.

d-2-2 : Incision à la lame froide :

A l'origine réalisée sans succès par INGLIS et TOLLEY en 1986 puis reprise par THOMAS en 1990, cette intervention réalise l'incision de la jonction au moyen d'un urétérotome sous contrôle urétéroscopique et fluoroscopique. Cette méthode est efficace (67-82%).

d-2-3 : Sonde Acucise® :

Dans cette technique développée initialement par CLAYMAN en 1993, la jonction est incisée par une électrode disposée à la surface d'un ballonnet. L'intervention se déroule sous contrôle fluoroscopique exclusif. Cette méthode est peu invasive, efficace (68-87,5%), simple et rapide, ne nécessitant qu'une courte hospitalisation. La jonction est bien repérée par le ballonnet moulé par la sténose. Les résultats à long terme sont satisfaisants.

Le tableau suivant compare les différentes techniques et résume leurs avantages et leurs inconvénients :

Techniques	Avantages	Inconvénients
Chirurgie ouverte	Efficace, méthode de référence. Décroisement vasculaire. Extraction lithiasique.	Lombotomie Risque fistule, sténose Hospitalisation prolongée Reprise difficile
Laparoscopie	Efficace. Moins invasif	Difficultés techniques Temps opératoire long
Endopyélotomie antégrade	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.	Sténose urétérales
Endopyélotomie rétrograde Acucise	Très peu invasif Courte hospitalisation Dilatation concomitante	Pas de contrôle visuel Risque de courant induit Incision mal maîtrisée Coût.

Tableau 1 : comparaison des différentes modalités chirurgicales dans le traitement des sténoses de la jonction pyélo urétérale (121)

technique	Auteur Année, nombre	Taux de réussite	Durée moyenne d'intervention	Durée moyenne d'hospitalisation	complications
Chirurgie ouverte	Karlin 1982,32	100%	106.4mn	10j	0%
Laparoscopie	Moore 1997,30	97%	270mn	3,5j	13.3% Phlébites Lombalgies Sténose urétérales
E. antégrade	Motola 1993,212	86%	89.4mn	6.2j	14.6% hémorragies plaies et sténoses urétérales
E. rétrograde Acucise	Faerber 1997,32	87.5%	35mn	1.8j	15.6% Hémorragies Iléus Fièvre.
E. rétrograde électrode	Meretyk 1992,19	79%	179mn	3.4j	21% sténose urétérale 16% hémorragies
E. rétrograde Lame froide	Devevey 1998,13	84.6%	40mn	4j	Infection urinaire 15.4%

Tableau 2 : résultats des principales séries rapportées dans le traitement des sténoses de la JPU. (121)

Le taux de réussite, et le manque de complications de la pyéloplastie d'ANDERSON- HYNES-KUSS par chirurgie ouverte, permet à cette technique d'être la méthode préconisée dans notre service. Les voies d'abord sont nombreuses et la voie lombaire reste la plus utilisée dans notre série.

e/ La néphrectomie :

Elle ne doit être pratiquée que devant la confirmation de l'absence de valeur fonctionnelle du rein atteint.

BUISSON considère qu'une valeur inférieure à 10% est une indication à la néphrectomie, et qu'une valeur inférieure à 20% doit être surveillée de très près par une scintigraphie, et si une détérioration de la fonction rénale séparée au dessous de 10% on peut indiquer une néphrectomie.

D'autres auteurs proposent de ne pas se précipiter, et de mettre en place une sonde de néphrostomie d'abord, en espérant une amélioration de la fonction du rein avant son exérèse.

Dans notre série quatre malades ont nécessité une néphrectomie, devant des reins non fonctionnels à la scintigraphie. Ce qui représente 15.38% de nos cas. BUISSON dans sa série a réalisé une seule néphrectomie avec un pourcentage de 1.04%, et 5.5% pour MICHEL. Le pourcentage de notre série revient au retard de consultation de nos malades, et aussi à la rareté du diagnostic anténatal.

3/ Le drainage :

L'utilisation d'un drainage pyélique post opératoire diminue significativement le pourcentage de complications immédiates, sans influencer le pronostic ultérieur.

Pour GUYS.J.M (122), le drainage trans-anastomotique est inutile devant une anastomose pyélo urétérale réalisée sans difficulté, qui ne présente pas de tension, étanche en fin d'intervention. Cependant il reste nécessaire de conserver un drainage dans la loge rénale afin de détecter une fistule post opératoire et éviter la

constitution d'un urinome ou d'une fibrose pouvant être responsable d'un rétrécissement de l'anastomose.

MICHEL a fait une comparaison des suites post opératoires avec et sans drainage, et conclue que le drainage, à lui seul, fait diminuer les risques post opératoires de 50%. Cependant une chirurgie sans drainage améliore le confort du malade et fait diminué le temps d'hospitalisation.

Certains auteurs conseillent la pratique d'une dérivation devant une résection importante du bassinet, un état inflammatoire, une pyéloplastie itérative, une chirurgie sur rein unique ou un opérateur peu entraîné.

Dans notre série le drain de la loge rénale est effectué chez 100% de nos malades, alors que 50% ont bénéficié d'une sonde double J, et 50% de sonde trans anastomotique.

RESUME

RESUME :

Le syndrome de la jonction pyélo urétérale est une des malformations les plus fréquentes chez l'enfant. Il est défini comme un défaut d'écoulement d'urine du bassinet vers l'uretère. C'est une pathologie complexe dont l'évolution peut être très favorable avec une régression quasi complète, ou au contraire peut engendrer une altération fonctionnelle définitive du rein.

Le sexe masculin est le plus touché, ainsi que le coté droit.

La symptomatologie clinique est dominée par l'infection urinaire et les douleurs lombaires.

Le diagnostic a connue une évolution remarquable durant ces 20 dernières années, par l'avènement de l'échographie obstétricale qui permet un diagnostic anténatal du syndrome de la jonction pyélo urétérale et aide ainsi à assurer une prise en charge précoce des patients, et même poser l'indication opératoire avant que la fonction différentielle rénale ne soit trop altérée.

En post natal deux explorations sont intéressantes pour le diagnostic, l'UIV, qui permet de poser le diagnostic et d'apprécier le stade évolutif de la maladie. Et la scintigraphie, qui permet à son tour de déterminer la fonction rénale séparée de chaque rein, et surtout la qualité de vidange rénale. Afin de distinguer le syndrome de jonction obstructif et le syndrome de jonction non obstructif et permettre ainsi de poser l'indication chirurgicale.

En matière du traitement la résection anastomose selon la technique d'ANDERSON-HYNES demeurent actuellement le traitement de référence du syndrome de la jonction pyélo urétérale. En revanche, l'évolution qu'a connue les techniques endoscopiques constitue un progrès thérapeutique remarquable est remplace de plus en plus la chirurgie ouverte.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 26 cas de syndrome de la jonction pyélo urétérale chez l'enfant, colligés au service de chirurgie pédiatrique au CHU HASSAN II à Fès, sur une période de 7 ans, du janvier 2003 au décembre 2009.

A l'exception d'un enfant surveillé pour un syndrome de jonction pyélo urétérale minime, tous nos autres patients ont été opérés. La technique de choix été la résection anastomose selon ANDERSON HYNES par chirurgie ouverte, la voie d'abord préféré été la voie lombaire, et le drainage est réalisé systématiquement chez tous les patients. Avec un taux de succès très satisfaisant. A noter que 4 de nos malades ont subi une néphrectomie pour des reins muets.

Summary

Uretero pelvic junction obstruction is one of the most common malformations of children. It is defined as a lack of flow of urine from the pelvis to the ureters. It is a complex disease, whose development can be very positive with almost complete regression, or otherwise can lead to permanent functional impairment of the kidney.

The male gender is the most affected, and the right side is the common localisation.

Clinical symptomatology was dominated by urinary tract infection and back pain.

The antenatal diagnosis of hydronephrosis has led to a neonatal care of patients, so when the obstruction is proved, children are operated before the deterioration of their renal function.

In postnatal, two explorations are valuable for diagnosis, IVU, which allows the diagnosis and assess the evolutionary stage of the disease ; and scintigraphy, which can determine the renal function of each kidney, and especially the quality of renal drainage ; to distinguish the junction obstruction syndrome and the non obstructif one, to allow surgical indication.

In terms of treatment, the resection anastomosis by « ANDERSON-HYNES » technique, currently remain the reference treatment for the uretero pelvic junction obstruction. But the evolution experienced by the endoscopic therapy is a remarkable progress wich replaced increasingly open surgery.

Our serie is a retrospective study of 26 cases of uretero pelvic junction obstruction of children, collected in pediatric surgery department at the CHU Hassan II, Fez, over a period of 7 years, between Junary 2003 and December 2009.

With the exception of a child monitored for a minimal uretero pelvic junction obstruction, all our patients were operated. The technique of choice was resection anastomosis like as Anderson Hynes technic, by open surgery; the lumbar incision was the preferred. Drainage is conducted systematically in all patients. With a success rate. Note that 4 of our patients underwent nephrectomy for infonctionnel kidney.

ملخص

تعتبر متلازمة الوصل الحويضي الحالبى من بين أكثر التشوهات انتشارا عند الطفل، وتعرف بصعوبة تصريف البول من الحويضة إلى الحالب.

متلازمة الوصل الحويضي الحالبى مرض معقد التطور، بحيث يمكن أن يكون ايجابيا ، مع تراجع شبه كامل للمرض ، أو على عكس ذلك يمكن أن يؤدي إلى اضطراب وظيفي دائم في الكلى.

حسب مجموعة من التسلسلات، الذكر هو الأكثر إصابة، والجانب الأيمن هو الأكثر تضررا.

الأعراض السريرية يهيمن عليها التعفن البولي ، وآلام القطنية. عرف التشخيص تطورا ملحوظا خلال السنوات العشرين الأخيرة، بفضل جهاز الفحص بالأمواج فوق الصوتية ، مما مكن من تشخيص عدد كبير من حالات متلازمات الوصل الحويضي الحالبى قبل الولادة، وبالتالي تحقيق رعاية للمرضى مباشرة بعد الوضع، بل وإجراء عمليات لهم في حالة متلازمة الوصل الحويضي الحالبى الساد، قبل تدهور وظيفة الكلى.

في مرحلة ما بعد الولادة، نتوفر على تقنيتين مهمتين لتشخيص المرض: تصوير الجهاز البولي الوريدي، الذي يمكن من تشخيص المرض وتحديد مرحلته التطورية. والتصوير الومضاني، الذي يمكن بدوره من تقييم وظيفة الكليتين، وخصوصا تقييم قيمة التفريغ الكلوي. مما يمكن من التمييز بين متلازمة الوصل الحويضي الحالبى الساد، ومتلازمة الوصل الحويضي الحالبى غير الساد. وبالتالي تحديد سبب لإجراء عملية جراحية.

في ما يخص علاج المرض، تبقى طريقة قطع توصيل حسب تقنية " أندرسون هينس" العلاج المرجعي للمرض بيد أن تطور تقنيات التنظير الباطني يعتبر تقدما ملحوظا في ما يخص علاج متلازمات الوصل الحويضي الحالبى، حيث بدأت تعوض شيئا فشيئا الجراحة المفتوحة.

بحثنا هذا، هو دراسة استيعادية تشمل 26 حالة مرض بمتلازمة الوصل الحويضي الحالبى تمت متابعتها بقسم جراحة الأطفال بمستشفى الحسن الثاني بفاس على مدى سبع سنوات، تمتد من يناير 2003 إلى دجنبر 2009.

باستثناء حالة واحدة بسيطة تم فيها الاكتفاء بالمراقبة، خضع باقي المرضى لعمليات جراحية، من بينهم أربع حالات تم فيهن استئصال كلي للكلية لفقدانها وظيفتها. بينما استفاد باقي الأطفال من رأب الحويضة على غرار تقنية "اندرسون هينس" وحقت نسبة نجاح كبيرة تقارب النتائج المحصل عليها في باقي التسلسلات.

BIBLIOGRAPHIE

1/DC Ghazi :

Thèse sur le syndrome de la jonction pyélo urétérale chez l'enfant, à propos de 9 cas.

Numéro 272.2006 faculté de médecine et de pharmacie de rabat.

2/Philippe buisson :

Thèse sur syndrome de la jonction pyélo urétérale chez l'enfant : étude rétrospective de 96 cas.

Numéro 22 année 2001 université de Picardie Jules Verne faculté de médecine d'Amiens.

3/LARZEN :

Développement du système urogénital, Embryologie humaine, DE BOEK Université, 1996, p 253-280.

4/MAIZELS M, WALSH P., RETIK A., STAMEY T; VAUGAN E.D.:

Normal development of the urinary tract,

J. urology, 1992, vol2, p 1301-1340.

5/ Wikipédia l'encyclopédie libre Anatomie des voies

Excrétrices supérieures [http// :](http://fr.wikipedia.org/wiki/rein)

: fr.wikipedia.org/wiki/rein

6/ Gautier B :

Physiopathologie des obstructions du Haut appareil urinaire

EMC, rein, 1979.18069 E 10, 10.

7/ Samaio F.J.B., Favorito L.A.,

Endopyélotomie : Etude anatomique des rapports Vasculaires de la J.P.U

J. Urol, 1991, 97, N°2 ; p : 73-77.

8/ Buzelin J.M., 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.

9/ M. Adé-Damilano :

F:\voies excrétrices de l'urine, uretère, vessie, urètre.htm

Département de Médecine, Unité d'Anatomie; Université de Fribourg;
2005-2006 Recherche google.

10/ MATSUNO T., TOKUNAKA S., KOYANAGI T.:

Muscular development in urinary tract

J.UROL, 1984, p: 132,148-152.

11 / CONSTANTINOU C.E., DJURHUUS J.C., YAMAGUCHI :

Functional aspects of upper urinary tract transport,

CLINICAL UROLOGIY, J.B.LIPPINCOTT COMPANY, 1994, P 46-63

12 / GOSLING J.A., CONSTANTINOU C.E:

The origin and propagation of upper urinary tract contraction waves: a new in vitro
Methodology, Experimentia, 1976, 32,666-667

13/ Auvert J :

Les reflux à partir du bassinot rapport du 51ème congrès de l'association Française
D'urologie, Paris, 1997.

14/Ohlson L:

Hydrodynamic aspect of pyélocalyceal Peristalsis Neurology and urodynamics,
J.Uro1988, 7, p: 365-376.

15/ BUZELIN J.M., LENORMAND L., KARAM G., GLEMAIN

P., BOUCHOT O:

Physiologie de la voie excrétrice Supérieure, édition techniques,
E.M.C, nephro-Uro, 1991,18068 c 10,6p.

16/. Wyker A, Ritter R, Marion D, Gillenwater J.

Mechanical factors and tissue stresses in chronic hydronephrosis.

Invest Urol 1981;18:430.

17/Mcvary K, Maizels M.:

Urinary obstruction reduces glomerulogenesis in the developing kidney

J .Urol 1989; 142;150.

18/ Josephson S, Robertson B, Rodensjo M:

Effects of experimental obstructive hydronephrosis on the immature nephrons

Urol Int 1989; 44:61–75.

19/. Sommer J, Stephens F:

Morphogenesis of nephropathy with partial ureteral obstruction and vesicoureteral reflux.

J Urol 1981; 125:67–72.

20/. Josephson S, Jacobsson E, Larsson E:

Experimental partial ureteric obstruction in newborn rats. renal morphology and function after 1 year of obstruction. *Urol Int* 1997;59: 16–22.

21/. Bratt C, Nilsson S:

Functional characteristics of idiopathic hydronephrosis.

Eur Urol 1984;10:86–92.

22/. Christiansen P, Harving N, Taagehoj Jensen F, Djurhuus J, Mortensen J:
Pelviometry in the normal and the partially obstructed porcine kidney: recordings before and three Weeks after application of ureteral obstruction.

J Urol 1988; 140:48–52.

23/ Gee W, Kiviat M:

Ureteral response to partial obstruction. smooth muscle hyperplasia and connective tissue proliferation.

Invest Urol 1975;12:309–16.

- 24/ Djurhuus J, Nerstrom B, Gyrd-Hansen N, Rask-Andersen H:
Experimental hydronephrosis. An electrophysiologic investigation Before and after
release of obstruction.
Acta Chir Scand 1976; 472(suppl):17–28.
- 25/. Rose J, Gillenwater J:
Pathophysiology of ureteral obstruction.
Am J Physiol 1973; 225:830–837.
- 26/ Gonnermann D, Huland H, Schweiker U, Oesterreich F:
Hydronephrotic atrophy after stable mild or severe partial Ureteral obstruction:
natural history and recovery after Relief of obstruction.
J Urol 1990; 143:199–203.
- 27/. Vaughan EJ, Gillenwater J:
Recovery following complete chronic unilateral ureteral occlusion: functional,
radiographic and pathologic alterations.
J Urol 1988; 106:27–35.
- 28/ Koff S:
The diagnosis of obstruction in experimental ureteronephrosis: mechanisms for
progressive urinary Tract dilation.
Invest Urol 1981; 19:85–88.
- 29/ /Buttner M, Brown L, Wieland W, Erdmann E:
Renal function And (na⁺ - k⁺ -atpase) in chronic unilateral hydronephro.
J Urol 1986;135:185–190.
- 30/. Moody T, Vaughan EJ, Gillenwater J.
Comparison of the renal hemodynamic response to unilateral and bilateral
ureteral occlusion.
Invest Urol 1984;14:455–469.

31/ Wahlberg J:

The renal response to ureteral obstruction.

Scand J Urol Nephrol 1983; 73 p:1-30.

32/ VACANT.J, CUKER.J :

Etude de 100 anomalies de la jonction pyélo urétérale chez l'enfant.

J. D'uro néphrologie 1990, vol 82 , No 10-11, 896-904.

33/ BARNETT J.S.STEPHENS F.D. :

The role of the lower segmental vessel in the aetiology of hydronephrosis,

Aust N.Z.J. Surg, 31, 1988, 201

34/ ELLIS J. H., CAMPO R. P., MARX M.A. and al :

Positional variation in the WHITAKER test,

J.Radiology, 1995,197, 253-255,.

35/ URNAGHAN G.F :

The dynamics of the renal pelvis and ureter with reference to congenital hydronephrosis.

J.Urol., 30.1989, 321.

36/ ALLEN T.D :

Congenital ureteral strictures,

J. Urol. Vol 104, 1970, 196-204

37/ FOOT J.W., BLENNERHASSETT J.B., WIGLESWORTH F.W., MACKINNON K.J. :
observation on the ureteropelvic junction,

j.Urol., 104, 1970,252-257.

38/ HANNA M.K., JEFFS R.D., STURGESS J.M., BARKIN M.:

ureteral structure and ultrastructure. part II congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter.

j.Urol. 116, 1990, 725-730

39/ GOSLING J.A., DIXON J.S.:

functional obstruction of the ureter and renal pelvis. A histological and electron microscopic study,
.j.urol.,50 1998,145-152

40/ WANG Y., PURI P., HASSAN J.,MIYAKITA H.,REEN D.J. :

Abnormal innervation and altered nerve growth factor messenger ribonucleic acid expression in uretero pelvic junction obstruction,
j. urol,154,1995,679.

41/ LAMELLE.JL, SCHMITT.MET DIDIER.F :

Hydronéphrose de révélation anténatale
EMC Urol. 18-150-A-10(2000).

42/ Jack S.* Elder, a, Robert Stansbrey, Beverly Barrett Dahmsa and Andrew A. Selzman :

Renal Histological Changes Secondary to Ureteropelvic Junction Obstruction :
The Journal of Urology Volume 154, Issue 2, August 1995, Pages 719-722.

43/ Chevalier RL :

Role of the renin-angiotensin in renal response to neonatal hydronephrosis. Dial
Pediater Urol 1990; 13:5-6.

44/ MAZEMAN E., FOISSAC M.C., LEMAITRE L. :

Hydronéphrose. diagnostic anténatal,
E.M.C., reins-organe génito-urinaire, 1987. 18157, P10, 9,12p

45/ Dumez Y, Muller F, Dommergues M* :

Diagnostic anténatal des malformations uronéphrologiques.
J Pédiatr 1993 ;P102-109.

46/ CORTEVILLE J.E., GRAY D. L., CRANE J.P.:

Congenital hydronephrosis: correlation of fetal ultrasonographic finding with infant outcome.Am.
j.Obstet.gynecol., 165, 1991,384.989;1:21-28.

47/ GRIGNON A., FILION R., FILIATRAULT D., ROBITAILLE P., HOMSY Y., BOUTIN H.,
LEBLOND R.:

Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications

Radiology, 1990, 160,645-649.

48/ MAIZELS M., REISMAN M.E., FLOM L.S., NELSON J., FERNBACH S., FIRLIT C.F.,
CONWAY J.J.:

Grading nephroureteral dilatation detected in the first year of life: correlation with
obstruction,

j.of.urol.148, august1992, 609,614.

49/ N. Léticée :

Approche échographique des uropathies foetales

Journal de pédiatrie et de puériculture 18 (2005) 102–1.

50/ Dumez Y, Muller F, Dommergues M, Nihoul-Fekete C :

Diagnostic anténatal des uropathies obstructives.

Chirurgie 1990;116:517–522.

51/ Muller F, Dommergues M, Mandelbrot L, Aubry Mc, Nihoul Fekete C, DumezY.
Fetal urinary predicts postnatal renal function in children with bilateral obstructive
uropathies.

Obstet Gynecol 1993; 82:813–20.

52/ BUISSON.P RICARD.J BOUDALLIEZ.B CANARELLI.J.P:

Evolution de la prise en charge du syndrome de jonction pyélo urétérale ;

Archive de pédiatrie.10 (2003) 215-220.

53/ NICOLINI. U FISK. NM RODECK. CH BEACHAM. J :

fetal urine biochemistry an index of renal maturation and dysfunction.

Br j obstet gynecol 1992 ; 99 : 46-50.

54/ Tublin ME, Dodd GD, Verdile VP:

Acute renal colic: diagnosis with duplex doppler US.

Radiology 1994 ; 193 : 697-701.

55/ Platt JF, Ellis JH, Rubin JM.

Role of renal doppler imaging in the evaluation of acute renal obstruction.

J.radiology1995 ; 164 : 379-380].

56/ Siegel CL, McDougall EM, Middleton WD et al:

Preoperative assessment of ureteropelvic junction obstruction with endoluminal sonography and helical CT.

Am J.radiology 1997 ; 168 : 623-626).

57/ JF Chateil (1), H Brisse (2), JN Dacher (3)

Echographie en urologie pédiatrique

J Radiol 2001;81:781-800.

58/ Buzelin JM, Glémain P, Labat JJ, Le Normand L :

Explorations fonctionnelles de la voie excrétrice supérieure. In : Physiologie et explorations fonctionnelles de la voie excrétrice urinaire.:

E. Urol 1993 : 149-179.

59/ CENDRON J., VALAYER J., GUBLIER J.P. :

malformation de la jonction pyélo urétérale chez l'enfant. 20^{ème} congrès des pédiatres de langue française, 1965, « les uropathies obstructives », Expansion scientifiques françaises.

60/ JI : lemelle, M : schmitt, F : didier :

Hydronéphrose de révélation anténatale

EMC Uro.18-150-A-10.

61/ L.cormier, F.lefèvre, O.gaucher, E. mourey, P. mangin :

Anomalie de la jonction pyélo urétérale et hydronéphrose

EMC Uro.18-150-B-10.

62/ Michael Jonathan R. Latayan , Jose Dante P. Dator Carlos Ramon N. Torres:
Bilaterally obstructed ureteropelvic junction of the upper moieties in a complete duplex collecting system.
Journal of Pediatric Urology (2008), 93e95.

63/ Farrés MT, Pedron P, Gattegno B et al:
Helical CT and 3D reconstruction of ureteropelvic junction obstruction: accuracy in detection of crossing vessels.
J Comput Assist Tomogr 1998 ; 22 : 300-303.

64/ Pfister C, Thoumas D, Simon I, Benozio M, Grise P:
Apport du scanner hélicoïdal dans le bilan pré-opératoire du syndrome de la jonction pyélo-urétérale.
Prog Urol 1997 ; 7 :594-599.

65/ Christien PFISTER, Denis THOUMAS, Isabelle SIMON, Michel BENOZIO, Philippe GRISE :
Apport du scanner hélicoïdal dans le bilan préopératoire du syndrome de la jonction pyélo urétérale.
Progrès en urologie (1997), 7, 594-599.

66/ Aerts P, Van Hoe L, Bosmans H, Oyen R, Marchal G, Baert AL. Breath-Hold MR: Urography using the hast technique.
Am J Roentgenol 1996 ; 166 : 543-545,

67/ O'Malley M, Soto JA, Yucel EK, Hussain S. MR:
Urography evaluation of a three-dimensional fast spin-echo technique in patients with hydronephrosis.
Am J Roentgenol 1997 ;168 : 387-392.

68/ PLATT J. F., RUBIN J. M., ELLIS H.M., DIPIETRO M. A. :
Duplex doppler U.S. of the kidney : differentiation of obstructive from non obstructive dilatation. Radiology, 17, 1989, 515.

69/ GARCIA PENA B. M., KELLER M. S., SCHWARTZ D. S., KORSVIK H. E., WEISS R. M. :
The ultrasonographic differentiation of obstructive versus non obstructive
hydronephrosis in children : a multivariate scoring system. J. Urol., vol 158, august
1997, 560-565.

70/ BUDE R. O., DIPIETRO M. A., PLATT J. F., RUBIN J. M., MIESOWICZ S:
Age dependency of the renal resistive index in healthy children,
Radiology, 184, 1992, 469-473.

71/ BUDE R. O., DIPIETRO M. A., PLATT J. F., RUBIN J. M. :
Effect of furosemide and intravenous normal saline fluid load upon the renal resistive
index in non obstructed kidneys in children.
J. Urol., 151, 1994, 438.

72/ I. Ghfir *, N. Ben Raïs
Service de médecine nucléaire, hôpital Ibn Sina, CHU de Rabat, Rabat, Maroc.
Apport de la scintigraphie rénale dynamique au ^{99m}Tc-DTPA avec épreuve au
furosémide dans l'exploration du syndrome de la jonction pyélo-urétérale a minima.
À propos de 17 cas.
Médecine Nucléaire 33 (2009) 619-624.

73/ MITROFANOFF P., GRISE P. :
Intérêt du test de Whitaker chez l'enfant dans le diagnostic d'un obstacle sur la voie
urinaire supérieure.
Journal d'urologie, 1984, 90, n°3, 211-216.

74/ VELA NAVARRETE :
L'exploration urinaire du haut appareil urinaire : dilatation pyélo urétérale. Test de
prédiction de la réversibilité.
Ann. Urol., 1984,18, n°3, 152-156.

75/ FUNG L. C. T., CHURCHILL B. M., McLORIE G. A., CHAIT P. G., KHOURY A. E :
Ureteral opening pressure : a novel parameter for the evaluation of pediatric
hydronephrosis.
J urol., vol. 159, april1998, 1326-1335.

76/ Viville C, Pezrahid P :

Les obstructions aiguës irréversibles sur syndrome connu et bien toléré de la jonction pyélourétérale.

Prog Urol 1991 ; 1 : 1006-1011.

77/ Park JM, Bloom DA:

The pathophysiology of UPJ obstruction.

Urol Clin North Am 1998 ; 25 : 161-169.

78/ De Petriconi R, Viville C :

L'hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélo-urétérale (JPU). À propos de 162 observations représentant 181 syndromes de la JPU.

J Urol 1982 ; 88 : 81-90.

79/ VIRAC. C :

Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant.

EMC urol: 34-120-A-10(2004) .

80/ AVEROUS M, BISERTE J. DORE B :

Le reflux vésico-rénal primitif de l'enfant et de l'adulte.

Prog urol, 1998, 8, 883-907.

81/ Rutchik SD, Resnick MI:

Ureteropelvic junction obstruction and renal calculi.

Urol Clin North Am 1998 ; 25 : 317-321.

82/ Mulligan JM, Cagiannos I, Collins JP, Millward SF:

Ureteropelvic junction disruption secondary to blunt trauma: excretory phase imaging (delayed films) should help prevent a missed diagnosis.

J Urol 1998 ; 159 : 67-70.

83/P. Diallo, F. Jacquemard, F. Kieffer, V. Mirlesse, S. Romand, P. Thulliez :

Pathologie urinaire fœtale

EMC-Pédiatrie 1 (2004) 324-333.

84/ VIVILLE.Ch, PEZRAHID.Ph :

Les obstructions aiguës irréversibles sur syndrome connu et bien toléré de la jonction pyélo urétérale,

Progrès en urologie 1991, 1,1006-1011.

85/ RAVERY.V, HOZNEK.A, CHOPIN.D, ABBOU.C :

Cure chirurgicale des anomalies de la JPU par lombotomie verticale postérieure, à propos de 25 cas.

progrès en urologie ; 1993, volume 3 n°1 ; 54-6.

86/ G. Audry *, P. De Vries, A. Bonnard :

Particularités du traitement de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale chez l'enfant.

Annales d'urologie – EMC Urologie 40 (2006) 28–38.

87/ Kuss R, Camey M :

Résection de la jonction pyélo-urétérale pour hydronéphrose : à propos de 100 cas.

Mem Acad Chir (Paris) 1955; 85:728–30.

88/ Anderson JC, Hynes W. Retrocaval ureter:

A case diagnosed preoperatively and treated successfully by plastic operation.

Br J Urol 1949;21:209–11.

89/ Zaidi Z, Mouriquand PDE :

The use of a multipurpose stent in children.

Br J Urol 1997;80:802–5.

90/ Pr Paul j. Van Cangh :

Urologue département d'urologie, Université de Louvain, Bruxelles-Belgique

AVIS D'EXPERT : Quand et comment traiter un syndrome de la jonction pyélo urétérale (JPU).

EMC N°3 Decembre 2002.

91/ Beurton D, Doublier JC, Pascal B :

Les anastomoses urétérocalicielles extra-sinusales : revue de 27 observations.

J Urol 1992; 87:209–215.

92/ Osama M. Sarhan*, Tamer E. Helmy, Ashraf T. Hafez,* Ahmad M. Ghali, Tarek Mohsen, Mohammed E. Dawaba:

Ureterocalyceal anastomosis in children: Is it still indicated?

Journal of Pediatric Urology (2009) 5, 78e81.

93/ Davis DM, Strong G, Drake WM:

Intubated ureterotomy experimental work and clinical results.

J Urol 1948;59:851–4.

94/ Gelet A, Combe M, Lopez JG, Cuzin B, Dawhara M, Martin X, et al :

Principes, techniques et indications de l'endopyélotomie.

Prog Urol 1995;5:596–603.

95/ Van Cangh PJ, Nesa S:

Endoureteropyelotomy. Atlas Urol Clin North Am 1996 ; 4 : 43-58.

96/ 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-Néphrologie urologie, 41-085, 1997 : 1-11.

97/ Segura J :

Anterograde endopyelotomy.

Urol Clin North Am 1998 ; 25 : 311-316.

98 / Cuzin B, Abbar M, Dawahra M, Viguiet JL, Martin X, Gelet:

100 endopyélotomies percutanées. Technique, indication, résultats.

Prog Urol 1992 ; 2 : 559-569.

99/ Thomas R, Monga M:

Endopyelotomy. Retrograde ureteroscopic approach.

Urol Clin North Am 1998 ; 25 : 305-310.

100/ Conlin MJ, Bagley DH:

Ureteroscopic endopyelotomy at a single setting.

J Urol 1998 ; 159 : 727-731.

101/ Cohen TD, Gross MB, Preminger GM.:

Long-term follow-up of Acucise incision of ureteropelvic junction obstruction and ureteral strictures.

Urology 1996 ; 47 : 317-323.

102/ Aslan P, Preminger GM:

Retrograde balloon cautery incision of ureteropelvic junction obstruction.

Urol Clin North Am 1998; 25: 295-304.

103/ Tan H:

Laparoscopic Anderson-Hynes dismembered pyeloplasty in children.

J Urol 1999; 162(3Pt2):1045-8.

104/ El-Ghoneimi A, Farhat W, Bolduc S, Bagli D, McLorie G, Aigrain Y, et al:

Laparoscopic dismembered pyeloplasty by a retroperitoneal approach in children.

BJU Int 2003; 92:104-8.

105/ C. Egrot, J. Hubert* :

Traitement des sténoses de la jonction pyélourétérale par coeliochirurgie assistée par robot.

Annales d'urologie 41 (2007) 306-314.

106/ Buzelin JM, Glémain P, Labat JJ, Le Normand L :

Explorations fonctionnelles de la voie excrétrice supérieure. In : Physiologie et explorations fonctionnelles de la voie excrétrice urinaire.

Prog.Urol 1993 : 149-17.

107/ Clayman RV, McDougall EM, Nakada SY:

Endourology of the upper urinary tract: percutaneous renal and ureteral procedures.
In: Campbell's urology. Philadelphia: WB Saunders, 1998: 2789-2874.

108/ Van Cangh PJ. Editorial:

endopyelotomy - a panacea for ureteropelvic junction obstruction.
J Urol 1998; 159: 66.

109/ WIENER J.S, EMMERT.G, EMES ROBIAN.H.G, SMITH.L.R:

Hydronephrosis: Anténatal and post natal diagnosis,
J.urol august1995, vol 154, p: 659-661,

110/ belkacem hachem :

thèse sur syndrome de jonction pyélo urétérale chez l'enfant N° : 250 année 1997
faculté de médecine et de pharmacie de casablanca.

111/ MICHEL.A, MONOD.P, DESCOTES.J.L, RAMBEAUD.J.J :

Le traitement chirurgical du syndrome de la jonction pyélo urétérale chez le
nourrisson et l'enfant à propos de 73 observations.
Progrès en urologie 1991, 1,987-999.

112/YVONNE K. PIEDRAHITA and JEFFREY S. PALMER :

Is one-day hospitalization after open pyeloplasty possible and safe ?
Pediatric urology 67 (1), 2006. p: 181-184.

113/ MARK P. CAIN, RICHARD C. RINK, ADAM C. THOMAS, PAUL F. AUSTIN, MARTIN
KAEFER, and ANTHONY J. CASALE:

Sumptomatic uretero pelvic junction obstruction in children in the era of prenatal
sonography-is there a higher incidence of crossing vessels.
Pediatric urology 57, 2001 p: 338-341.

114/ CHRISTOPH LOPEZ, STEPHANE A'CH, C. VEYRAK, D. MORIN, M. AVEROUS:

Le pédicule polaire inférieur dans une série de 84 syndrome de la jonction pyélo
urétérale opérés chez l'enfant.
Progrès en urologie (2000) 10,638-643.

- 115/ MOORE R., AVERCH T.D., SCHULAM P.G., ADAMS II J.B., CHEN R.N., KAVOUSSI :
Laparoscopic pyeloplasty: experience with the initial 30 cases.
J. Urol., 1997, 157, 459-462.
- 116/ ABDEL-HAKIM A.M.:
Endopyelotomy for UPJ obstruction: is long term stenting mandatory?
J. Endourol., 1987, 1, 265-268.
- 117/ KERBL K., CHANDHOKE P.S., FIGENSHAU R.S., STONE A.M., CLAYMAN R.V:
Effect on stent duration on ureteral healing following endoureterotomy in an animal model.
J. Urol., 1993, 150, 1302-1305.
- 118/ KUENKEL M., KORTH K.:
Endopyelotomy: long term follow-up of 143 patients.
J. Endourol., 1990, 109-116.
- 119/ WICKHAM J.E., KELLETT M.J:
Percutaneous pyelolysis : indications, complications and results.
Eur. Urol., 1983, 9, 122-124.
- 120/ CLAYMAN R.V., BASLER J.W., KAVOUSSI L., PICUS D.D:
Ureteronephroscopic endopyelotomy.
J. Urol., 1990, 144, 246-252.
- 121/ Jean-Marc DEVEVEY, Frédéric MICHEL, Amédé RANDRIANANTENAINA , Jean-Pierre CERCUEIL :
Traitement des sténoses de la jonction pyélo-urétérale par endopyélotomie rétrograde à la lame froide.
Progrès en Urologie (1999), 9, 244-255.
- 122/ GUYS.J.M, BORELLA.F, MONFORTG.G:
Ureteropelvic junction obstruction: Prenatal diagnosis and neonatal surgery in 47 cases.
J. Pediatr surg 1999, 23, 156-158.

123/ L. Le Normand, J.-M. Buzelin, O. Bouchot, J. Rigaud, G. Karam :

Voie excrétrice supérieure : physiologie, physiopathologie des obstructions et explorations fonctionnelles.

Annales d'urologie 39 (2005) 30–48.

124/ A. Benchekroun *, M. Alami, M. Ghadouane, M. Zanoud, Y. Nouini,
L. Benslimane, Z. Belahnech, M. Faik :

Hydronéphrose géante : à propos de deux cas.

Annales d'urologie 37 (2003) 61–64.