



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

Année 2019

Thèse N° 076

Prise en charge du syndrome de jonction pyélo- urétérale au service de chirurgie pédiatrique générale

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/03/2019

PAR

Mlle. **Ihssane BIYGJOINE**

Née Le 11 Janvier 1994 à Agadir

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Syndrome de jonction pyélo-urétérale - Echographie anténatale -
Pyéloplastie - Scintigraphie rénale

JURY

M. **M. OULAD SAIAD**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

M. **E. E. KAMILI**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

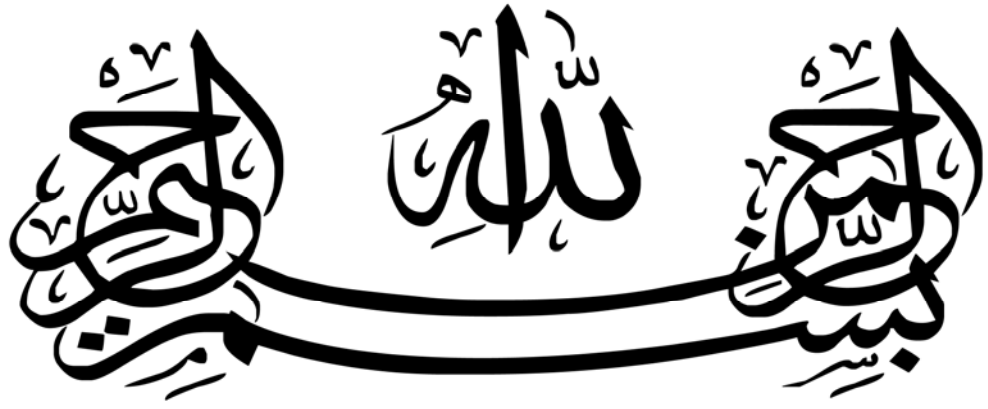
M. **M. LAKMICH**

Professeur d'Urologie

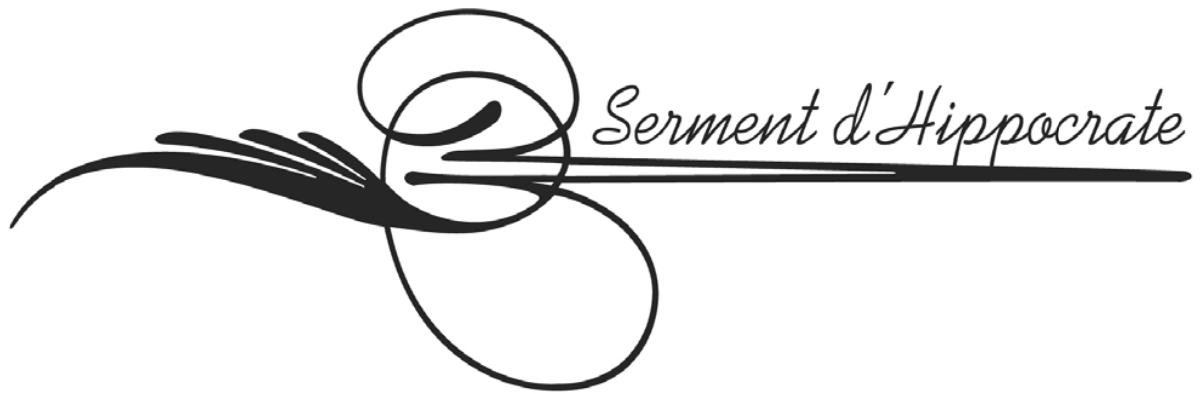
M. **A. MATRANE**

Professeur de Medecine Nucleaire

JUGES



"رب أوزعني أن أشكر نعمتك التي
أنعمت عليّ وعلى والديّ وأن أعمل
صالحاً ترضاه وأصلح لي في ذريّتي إني
تبت إليك وإني من المسلمين"



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

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

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

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

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

Les médecins seront mes frères.

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

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

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.

LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HOCAR Ouafa	Dermatologie
ADMOU Brahim	Immunologie	JALAL Hicham	Radiologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato-orthopédie
AMAL Said	Dermatologie	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMINE Mohamed	Epidémiologie-clinique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
AMMAR Haddou	Oto-rhino- laryngologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie

ARSALANE Lamiae	Microbiologie – Virologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique B	MADHAR Si Mohamed	Traumato– orthopédie A
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUAITY Brahim	Oto–rhino– laryngologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – réanimation	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	NAJEB Youssef	Traumato– orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio– Vasculaire	NARJISS Youssef	Anesthésie– réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NIAMANE Radouane	Oto rhino laryngologie
CHAFIK Rachid	Traumato– orthopédie A	NOURI Hassan	Radiologie
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	OUALI IDRISSE Mariem	Chirurgie pédiatrique
CHELLAK Saliha	Biochimie– chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Oto–rhino– laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAJI Abdelaziz	Traumato– orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAIDI Halim	Anesthésie– réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie– réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Gastro– entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Urologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Pédiatrie B

EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SBIHI Mohamed	Microbiologie – virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SORAA Nabila	Gynécologie–obstétrique A/B
EL HAOURY Hanane	Traumato–orthopédie A	SOUMMANI Abderraouf	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TASSI Noura	Anesthésie–réanimation
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	YOUNOUS Said	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Microbiologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Chirurgie générale
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FADILI Wafaa	Néphrologie
ADALI Imane	Psychiatrie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie–obstétrique A
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	FAKHRI Anass	Histologie–embryologie cytogénétique
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	GHOUNDALE Omar	Urologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT BATAHAR Salma	Pneumo–phtisiologie	HAROU Karam	Gynécologie–obstétrique B
ALAOUI Mustapha	Chirurgie–vasculaire périphérique	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ALJ Soumaya	Radiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ATMANE El Mehdi	Radiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie

BASSIR Ahlam	Gynécologie– obstétrique A	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo– phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	QACIF Hassan	Médecine interne
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo– phtisiologie	QAMOUISS Youssef	Anesthésie– réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie– obstétrique B	RADA Noureddine	Pédiatrie A
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie B	RAFIK Redda	Neurologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
DAROUASSI Youssef	Oto–Rhino – Laryngologie	ROCHDI Youssef	Oto–rhino– laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	SAJIAI Hafsa	Pneumo– phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie – Réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie– générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie– clinique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL IDRISSI SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZYANI Mohammed	Médecine interne
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	JALLAL Hamid	Cardiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	KADDOURI Said	Médecine interne
AKKA Rachid	Gastro – entérologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	LALYA Issam	Radiothérapie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino – Laryngologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	NADOUR Karim	Oto-Rhino – Laryngologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire

BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie– patologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio– organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo– phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio– Vasculaire
Hammoune Nabil	Radiologie		

LISTE ARRÊTÉE LE 12/07/2018



DÉDICACES



*Ce moment est l'occasion d'adresser mes remerciements et
ma reconnaissance et de dédier cette thèse*



Je dédie cette thèse



Ce travail est dédié :

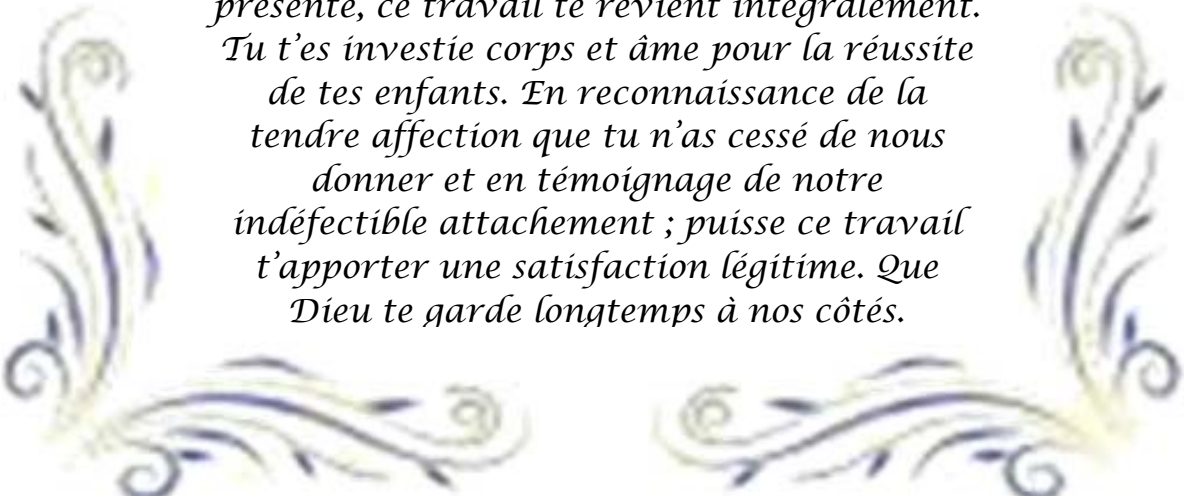
A Allah le tout puissant

Dieu, le Miséricordieux, nous vous remercions pour nous avoir permis de réaliser ce modeste travail. Accordez-nous votre amour, votre grâce, votre fidélité, votre miséricorde, votre pardon afin que nous puissions avoir la paix éternelle.

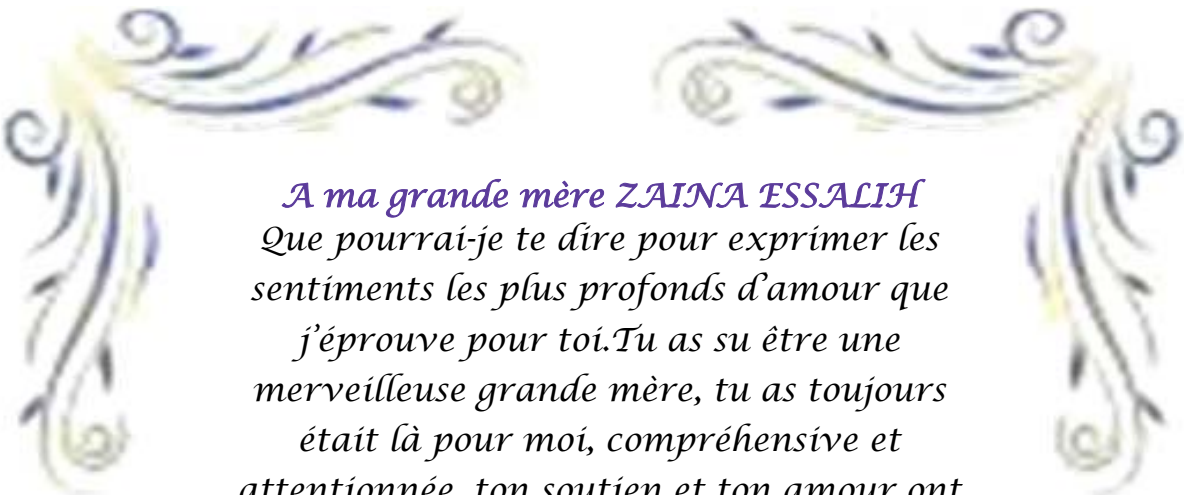
A mon père ALI BINGJOINE

Tu as consenti beaucoup d'efforts pour la réussite de tes enfants; tes encouragements, ton soutien tant moral que matériel, ta patience et ton optimisme dans la vie, ont fait de toi un père exemplaire. Cette thèse n'est qu'un témoignage de notre reconnaissance et nous souhaitons être digne de ta confiance et de ton estime. Que le tout puissant t'accorde une longue vie.

A ma mère NAJAT ELMOUTADIL



Toi qui a dirigé mes premiers pas, toi qui à chaque instant de mon évolution a été présente, ce travail te revient intégralement. Tu t'es investie corps et âme pour la réussite de tes enfants. En reconnaissance de la tendre affection que tu n'as cessé de nous donner et en témoignage de notre indéfectible attachement ; puisse ce travail t'apporter une satisfaction légitime. Que Dieu te garde longtemps à nos côtés.



A ma grande mère ZAINA ESSALIH
Que pourrai-je te dire pour exprimer les
sentiments les plus profonds d'amour que
j'éprouve pour toi. Tu as su être une
merveilleuse grande mère, tu as toujours
été là pour moi, compréhensive et
attentionnée, ton soutien et ton amour ont
été une grande source de motivation pour
moi.

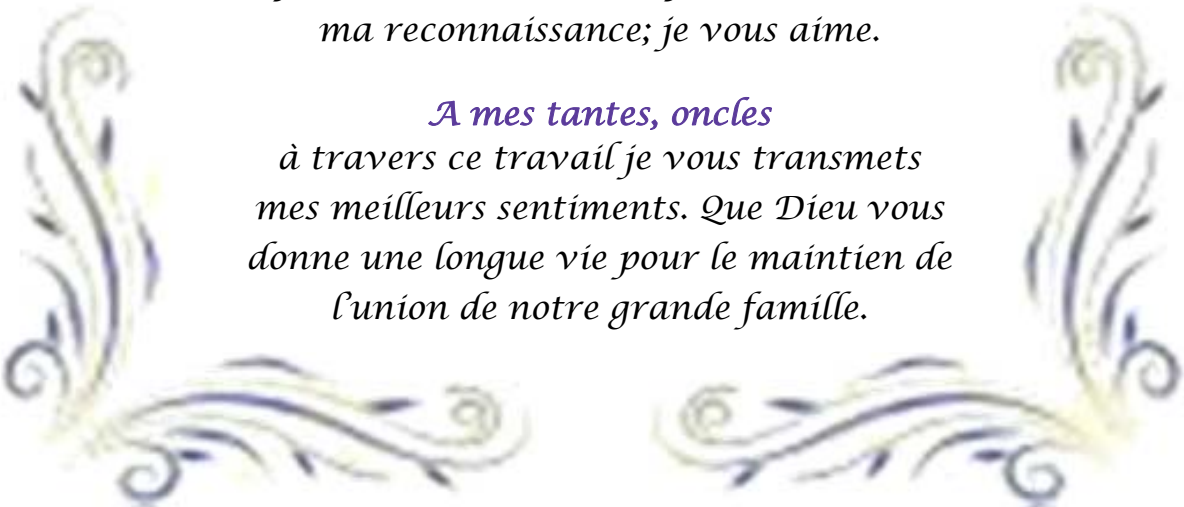
Je te souhaite tout le bonheur du monde; que
Dieu te protège .

***A la mémoire de mes grands parents qui
nous ont quittés***
Que Dieu les accueille en sa sainte
miséricorde. J'aurais tant aimé que vous soyez
à mes côtés ce jour, vous êtes dans mon cœur.

***A mes sœurs HANANE, FATIMA, SAMIRA
,et MARYEM***

Unis pour la vie, ce travail est
l'accomplissement d'un de nos rêves. Vos
conseils et votre soutien ne m'ont jamais fait
défaut. Retrouvez ici l'expression de toute
ma reconnaissance; je vous aime.

A mes tantes, oncles
à travers ce travail je vous transmets
mes meilleurs sentiments. Que Dieu vous
donne une longue vie pour le maintien de
l'union de notre grande famille.



A mes cousins et cousines

IMANE BENSI; KAWTAR BENSI ...; nous sommes également des frères et sœurs, que nos liens se consolident d'avantage. Ce travail est le vôtre.

A tous les membres de la famille BIYGJOINE, EL MOUATADIL, BAGHJI, ESSALIH, BENSI.

A DR MOHAMED AOUINTI je vous remercie pour votre soutien

A mes amis : RACHIDA; IKRAME; FATIMEZZAHRA; IMANE; SALMA; IMANE; LOUBNA; LEILA; IBTISSAM; AWAYSSA; AMINE; YASSINE; MEHDI; DR TOURE; JEAN MARIE; DOROTHEA; à tous les amis de la FMPM, à tous ceux dont les noms ne sont pas cités ; vous faites partie de ces personnes rares par leur gentillesse, leur serviabilité et leurs grands cœurs. Vous trouvez ici, le témoignage de toute ma reconnaissance

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

A tous mes promotionnaires, à tous les enseignants, personnel administratif, étudiants de la faculté ; Je vous dis merci.



REMERCIEMENTS



A

*NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE
THÈSE*

Monsieur le Professeur M. OULAD SAÏAD
Professeur de chirurgie pédiatrique.

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

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

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

A

*NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE
THÈSE Monsieur le Professeur EL OUANI
EL OUAÏ KAMILI*

Professeur de chirurgie pédiatrique.

*Vous avez bien voulu nous confier ce travail
riche d'intérêt et nous guider à chaque étape
de sa réalisation. Vous nous avez toujours
réservé le meilleur accueil, malgré vos
obligations professionnelles. Vos*

*encouragements inlassables, votre amabilité,
votre gentillesse méritent toute admiration.*

*Nous saisissons cette occasion pour vous
exprimer notre profonde gratitude tout en
vous témoignant notre respect.*

A
NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR M.A.
LAKMICHI

PROFESSEUR D'UROLOGIE

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

Je vous suis très reconnaissante de la spontanéité et l'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger ce travail.

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

A
NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR
A. MATRANE

PROFESSEUR DE MEDECINE NUCLEAIRE

Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les membres de notre jury, et nous vous remercions d'avoir bien voulu en toute simplicité, nous faire l'honneur de juger ce travail.

Nous avons toujours été marqués par vos qualités humaines et l'étendue de vos connaissances.

Qu'il nous soit permis, cher maître, de vous exprimer notre grande estime et notre profonde reconnaissance.

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



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations

JPU	: jonction pyélo–urétérale
VES	: voie excrétrice supérieure.
SJPU	: syndrome de jonction pyélo– urétérale.
SFU	: société d'urologie fœtale.
RVU	: reflux vésico–urétéral
N	: nombre
A–H	: Anderson–Hynes
ANH	: hydronéphrose anténatale
DPPA	: Diamètre antéro–postérieur du bassin
RI	: index derésistance
UIV	: urographie intra–veineuse
AUSP	: arbre urinaire sans préparation
ECBU	: étude cyto bactériologique des urines
Créat	: créatinine
DTPA	: L'Acide DiéthylèneTriamine–Pentacétate
DMSA	: L'Acide DiMercaptoSuccinique
UCR	: L'uréthrocystographie rétrograde
IRM	: L'imagerie par résonnance magnétique nucléaire
FR	: Fonction rénale
MCP–1	: Monocyte–Chemotactic–Peptide–1
EGF	: l'Epidermal–Growth–Factor



PLAN



INTRODUCTION	1
GENERALITES	3
I. DEFINITION	4
II. RAPPEL HISTORIQUE	4
III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE L'APPAREIL UROGENITAL	5
1. Le pronéphros ou rein primitif	6
2. Le mésonéphros ou corps de Wolff	6
3. Le métanéphros ou rein définitif	7
IV. RAPPEL ANATOMIQUE	9
1. Anatomie descriptive	10
2. Rapports vasculaires	14
V. PHYSIOPATHOLOGIE	16
1. Modifications urodynamiques au cours de l'obstruction de la JPU	16
2. Retentissement rénal	18
3. L'infection	18
4. Rôle dans la lithogénèse	18
VI. ETIOLOGIES	18
1. Les obstacles fonctionnels	18
2. Les obstacles organiques	19
PATIENTS ET MÉTHODES	23
I. PATIENTS	24
1. Type d'étude	24
2. Critères d'inclusion	24
3. Critères d'exclusion	24
II. Methodes	24
1. Variables de l'étude	24
2. Etude statistique	25
3. Fiche d'exploitation	25
RESULTATS	29
I. EPIDEMIOLOGIE	30
1. Age	30
2. Sexe	30
3. latéralité	31
II. Circonstances de découverte	32
III. DIAGNOSTIC CLINIQUE	33
IV. EXAMENS PARA-CLINIQUES	34
1. Type d'examen effectué	34
2. Bilan radiologique	34
3. Bilan biologique	40
V. PRISE EN CHARGE INITIALE	41
1. Traitement médical	41

2. Traitement chirurgical	41
VI. SUITES POST-OPÉRATOIRES	42
1. Le drainage	42
2. L'évolution post opératoire	43
VII. SUIVI	43
DISCUSSION	45
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	46
1. Répartition selon l'âge	46
2. Répartition selon le sexe	47
3. répartition selon la latéralité	47
II. DONNEES CLINIQUES	48
1. Circonstances de découverte	48
2. Examen clinique	53
III. DONNEES PARA-CLINIQUES	53
1. Examens radiologiques	53
2. Les études de perfusion des cavités rénales	66
3. Les examens biologiques	66
IV. TRAITEMENT	67
1. En anténatal	67
2. En post-natal	70
V. RESULTATS ET COMPLICATIONS	91
1. Chirurgie classique	91
2. Les techniques endoscopiques	94
3. La pyéloplastie laparoscopique	95
VI. PRONOSTIC	95
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	99
RÉSUMÉS	102
BIBLIOGRAPHIE	108



INTRODUCTION



Le syndrome de jonction pyélo-urétérale est l'uropathie obstructive congénitale la plus fréquente. Il correspond à une dilatation des cavités pyélo-calicielles en amont d'un obstacle organique ou le plus souvent fonctionnel situé à la jonction entre le bassinet et l'uretère proximal.

La stase urinaire résulte d'une inadéquation entre le volume urinaire et la capacité d'élimination du tube excréteur, ce qui constitue un trouble urodynamique à l'évacuation de l'urine contenue dans le bassinet entraînant une hydronéphrose.

C'est une pathologie qui a beaucoup bénéficié de l'apport de l'échographie obstétricale ce qui l'a rendue aisément accessible au diagnostic anténatal permettant ainsi une prise en charge précoce.

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

Actuellement, cette technique est au mieux faite par la voie laparoscopique, avec l'intégration récemment de la robotique et de la télé chirurgie.

Dans notre contexte, la prise en charge reste un défi pour les services de chirurgie pédiatriques pour différentes raisons.

Le but de notre travail est de revoir, à travers l'étude de 110 observations, le profil épidémiologique, Clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif de cette pathologie chez l'enfant, tout en émettant des recommandations susceptibles d'améliorer la prise en charge et le pronostic de cette pathologie dans notre contexte.



GENERALITES



I. DEFINITION:

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

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

II. RAPPEL HISTORIQUE:

La dilatation des cavités pyélo-calicielles a des appellations différentes du 16eme siècle à nos jours: expansion rénale, hernie du rein, hydrops rénal, distension hydrique rénale, kystonéphrose.

La première description probable d'un SJPU a été faite par un anatomiste du nom de Theophile Bonetus en 1679: il présentait un enfant porteur d'une hydronéphrose associée à un uretère réduit à un fin cordon fibreux.

Un des fondateurs de l'anatomopathologie, l'italien Giovanni Batista Morgagni (1682-1771), décrit dans son traite "De Sedibus et causis morborum per anatomem indagatis" (1761) plusieurs cas identiques.

En 1841, l'anatomopathologiste français Pierre Rayer (1793-1867) publie son "Atlas du traitement des maladies des reins comprenant l'anatomie pathologique des reins, de la vessie, de la prostate, des uretères et de l'urètre" en introduisant le terme d'"hydronéphrose" comme utilise de nos jours.

En 1886, le chirurgien allemand Friedrich Trendelenburg (1844–1924) réalise la première pyéloplastie décrite mais le malade décèdera des suites des complications d'une plaie digestive.

En 1891, Ernest Kuster (1839–1930) réussit avec succès une pyéloplastie chez un enfant de 13 ans, qui se compliquera par une sténose anastomotique dans les mois suivant l'intervention.

En 1892, Christian Fenger (1840–1902) appliqua le principe de Heineke–Mikulicz, technique d'incision longitudinale d'une sténose par hypertrophie du pylore associée à une suture transversale, a des malades présentant un SJPU.

Schwysen en 1923 reprend également une technique chirurgicale utilisée pour le traitement de l'hypertrophie pylorique, selon les principes décrits par Francesco Durante (1844–1934), et présente la pyéloplastie en Y/V. Cette technique sera améliorée par Frederic Foley (1891–1966) qui présentera une cohorte de 20 malades dans la revue Journal of Urology en 1937. [5]

En 1949, Anderson et Hynes décrivent la pyéloplastie avec résection de la zone sténose associée à une anastomose termino–terminale entre le bassinet et l'uretère sain, technique toujours considérée comme le gold standard thérapeutique. [6]

En 1993, Schuessler et Kavoussi présentent les deux premières séries de pyéloplastie par voie coelioscopique. [7]

En 1999, Sung publie une série de pyéloplastie réalisées en cœlioscopie robot assistée sur des modèles porcins avec succès. [8]

III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE L'APPAREIL UROGENITAL[9, 10, 11]

Les malformations congénitales du système urogénital sont multiples et complexes. Le rappel du développement embryonnaire normal est indispensable à la bonne compréhension des anomalies qui peuvent survenir à son niveau durant la vie fœtale.

Le développement du système urinaire est entièrement intégré à celui du système génital aussi bien chez la femme que chez l'homme. Tous les deux se développent au dépend du mésoblaste qui prolifère le long de la paroi postérieure de la cavité abdominale. En effet, le mésoblaste qui apparaît au cours de la gastrulation va se différencier en trois portions qui sont : Le mésoblaste para axiale, le mésoblaste intermédiaire, le mésoblaste latéral.

Le mésoblaste intermédiaire : qui met en place le 17ème jour de la vie intra utérine entre les deux autres portions du mésoblaste entièrement à l'origine de l'appareil urogénital.

A partir de ce mésoblaste intermédiaire, trois structures rénales se mettent en place suivant une succession cranio caudale ; ce sont respectivement : le pronéphros, le mésonéphros, le métanéphros.

1. Le pronéphros ou rein primitif(Figure 1)

Il apparaît à la fin de la 3ème semaine de développement dans la région cervicale du cordon néphrogène.

Le cordon néphrogène se segmente en amas cellulaires pleins dénommés néphrotomes.

Ceux-ci se creusent d'une lumière centrale (les cellules centrales meurent par apoptose) on parle alors de vésicules.

Ces vésicules s'allongent et donnent des tubules qui vont s'incliner en direction caudale à l'une de leurs extrémités.

Le pronéphros est à l'origine de 5 à 7 paires de néphrotomes.

Il n'est **pas fonctionnel** chez l'homme et disparaît dès la fin de la 4ème semaine de développement. Très généralement il ne reste aucun reliquat du pronéphros.

2. Le mésonéphros ou corps de Wolff (Figure 2) :

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

En effet au cours de la régression de l'appareil pronéphrotique les néphrotomes se creusent en vésicules et s'allonge pour former les 1ers tubules du mésonéphros. Ces tubules s'allongent rapidement et un glomérule interne se forme en leur extrémité médiale alors qu'à l'extrémité oppose, il pénètre dans le canal pronéphrotique. On parle en ce moment du canal mésonéphrotique ou canal Wolff. A la fin de la 4eme semaine, le canal de Wolff se creuse d'une lumière et rejoint le cloaque. Le bourgeon urétéral va apparaître dans la partie caudale du canal de Wolff.

A La fin du 2ème mois seuls persistent un petit nombre de tubule et de glomérule mésonéphrotique le reste ayant régressé. Le devenir du canal de Wolff est déterminé par le sexe de l'embryon. Il dégénère dans le sexe féminin chez l'homme, il donne avec les tubules mésonéphrotiques les conduits génitaux : le canal déférent, le canal éjaculateur et la vésicule séminale. Les gonades quant à eux proviennent de la crête génitale apparue à la 4ème semaine entre le mésonéphros et le mésentère dorsal.

3. Le métanéphros ou rein définitif (Figure 2) :

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

Le bourgeon urétéral apparu à la fin de la 4ème semaine se développe en direction dorso crânial et pénètre dans le blastème métanéphrogène.

L'extrémité distale du bourgeon enveloppé par le blastème métanéphrogène se divise en deux branches qui seront les futurs grands calices. Au même moment s'individualise au niveau du cloaque, en avant de l'éperon périnéal qui est apparu en même temps que le bourgeon urétéral le sinus urogénital primitif. A la fin de la 6ème semaine, un autre canal se forme parallèlement au canal.

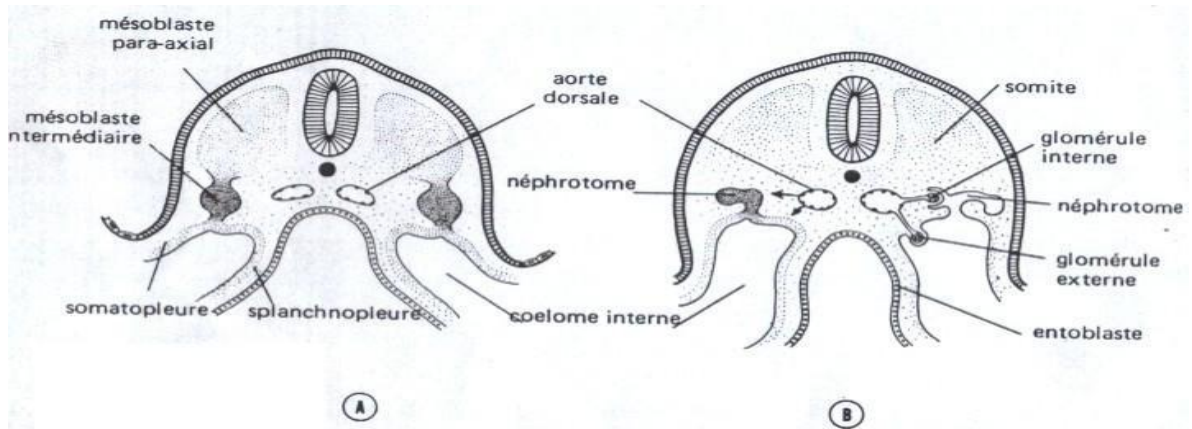


Figure 1

Coupes transversales schématisques de la région cervicale d'un embryon montrant les différents stades du développement d'un tube sécrétoire du système pronephrotique

A : 21 jours.

A : 25 jours.

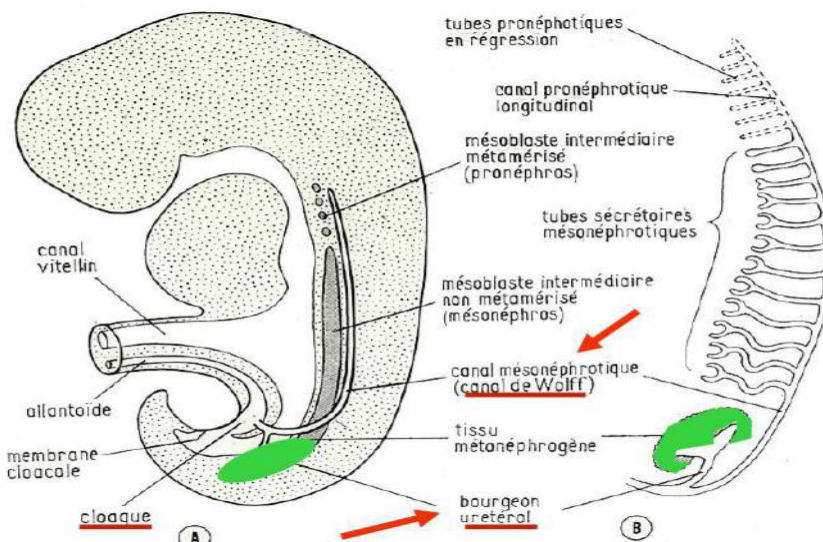


Fig. 2.

A) Diagramme schématisque montrant les rapports du mésoblaste intermédiaire du pronephros, du mésonéphros et du métanéphros. Dans les régions cervicale et thoracique haute, le mésoblaste intermédiaire est segmenté de façon métamérique ; dans les régions thoracique basse, lombaire et sacrée, il constitue une masse mésoblastique continue, nonmétamérisée, le cordon néphrogène. Remarquez le canal collecteur Longitudinal, primitivement formé par le pronephros, mais annexé ensuite par le mésonéphros.

B) Représentation schématisque des tubes sécrétoires pronephrotique et mésonéphrotique chez un embryon de 6 semaines. Le bourgeon urétéral pénètre dans le tissu métanéphrogène. Remarquez les reliquats des néphrotomes cervicaux et du canal collecteur longitudinal.

IV. RAPPEL ANATOMIQUE:

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

Les rapports de la jonction pyélo-urétérale sont variables. En effet, il faut savoir que les vaisseaux à destinée polaire inférieure croisant l'uretère sont retrouvés dans 25 à 39 % des cas de sténose primitive de la jonction pyélo-urétérale. Cependant, il est actuellement reconnu que leur présence n'est qu'un facteur secondaire, mais aggravant dans l'évolution des obstacles primitifs de la jonction pyélo-urétérale.[12,13]

➔ La loge rénale

Dans la région rétro péritonéale, chaque rein est situé dans une loge cellulo-adipeuse: La loge rénale, située en avant de la paroi postérieure de la cavité abdominale, en dehors de la saillie de la colonne vertébrale et du psoas, en arrière du péritoine pariétal postérieur. Elle s'étend de la onzième côte à la crête iliaque et occupe donc toute la partie crâniale de l'espace rétro péritonéal.

Elle présente un feuillet antérieur, pré rénal, mince et lâche ; et un feuillet postérieur, rétro rénal, dit encore fascia de Zuckerkandl, plus dense et plus résistant.

A l'intérieur de cette loge les reins sont séparés des parois par une graisse très fluide, la graisse péri rénale, ou encore capsule adipeuse du rein.

Cette graisse péri rénale ne doit pas être confondue avec la graisse para rénale, encore dite fascia de Gérota, qui, à l'inverse du feuillet ventral de la loge qui adhère totalement au péritoine pariétal postérieur, permet au feuillet dorsal d'être séparé des plans pariétaux et d'être facilement clivable de la paroi musculo-aponévrotique;

1. Anatomie descriptive[14,15]

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

1.1. Morphologie du rein(Figure 3)

Le parenchyme rénal se compose de 2 parties.

- Une substance médullaire centrale : à laquelle fait suite l'appareil excréteur.

Elle est formée d'une série de cônes : les pyramides de Malpighi dont la base périphérique est hérissée de dentelures: les pyramides de Ferrein, alors que le sommet proémine dans le sinus rénal, et constitue les papilles rénales.

- Une substance corticale périphérique : contient les pyramides de Ferrein. Par ailleurs, elle entoure et délimite entre elles, les pyramides de Malpighi.

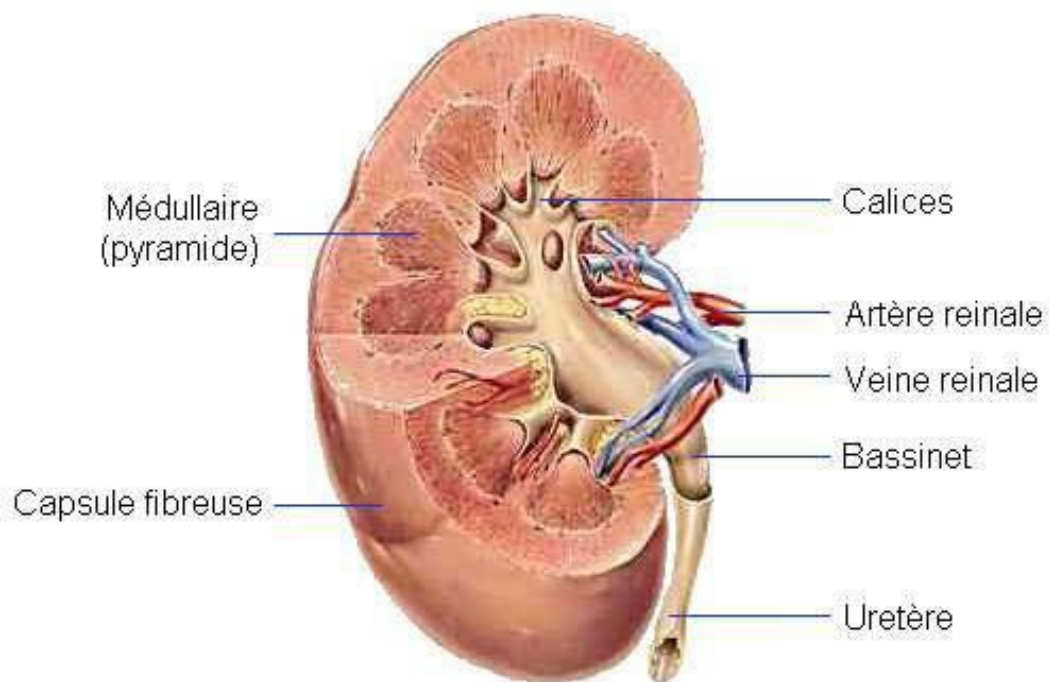


Figure 3 : Morphologie du rein

1.2. Les conduits excréteurs du haut appareil urinaire

Les voies d'excrétion commencent dans le sinus rénal par des tubes courts : les petits calices, qui se jettent dans les grands calices ;

Ceux-ci se réunissent pour former le bassinnet.

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

a. Les petits calices

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

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

b. Les grands calices

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

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

c. Le bassinnet

Le bassinnet revêt la forme d'un entonnoir membraneux à base supéro-externe formé par la réunion des grands calices et à sommet inféro-interne situé un peu au-dessus du pôle inférieur du rein où il se continue par le segment initial de l'uretère. Sa morphologie et ses dimensions sont variables.

Suivant la disposition des calices, on distingue des bassinets ampullaires, les calices étant alors très courts, et le bassinnet large, facilement explorable et au contraire des bassinets ramifiés, les calices étant alors particulièrement longs et se réunissant tardivement à la partie toute externe du sinus rénal. La capacité du bassinnet et des calices est d'environ 3 à 8 cc.

Du point de vue topographique, la partie inférieure du bassinnet se projette sur un plan passant par le bord inférieur de la deuxième costole lombaire, sa base répondant à la verticale réunissant les deux premières costoles lombaires.

La totalité des calices est logée profondément à l'intérieur du sinus rénal où les petits calices se disposent en deux rangées, antérieure et postérieure, le bassinet au contraire est extra-rénal et représente le plan le plus postérieur du pédicule rénal.

d. La jonction pyélo-urétérale(figure 4)[23]

Macroscopiquement la Jonction Pyélo-Urétérale est évidente puisqu'elle correspond à la zone de transition entre une portion large, le bassinet et un tube à lumière étroite, l'uretère. Anatomiquement, il n'y a aucun élément permettant d'individualiser la jonction Pyélo-Urétérale. Il en est de même sur le plan physiologique. En effet le bassinet ne se comporte pas comme un réservoir s'évacuant de façon intermittente et la Jonction Pyélo-Urétérale

Ne peut en aucune façon être assimilée à une zone sphinctérienne. Le point couramment appelé Jonction Pyélo-Urétérale n'est rien d'autre que le premier nœud de l'onde péristaltique s'étendant des calices à la jonction urétéro-vesicale (KUSS).

Le bassinet apparaît comme un carrefour à la fois réceptacle de l'urine émise par les calices à la fois propulseur des urines vers l'uretère.

Toute gêne à la formation du premier nœud de contraction provoque un blocage de l'évacuation pyélique et assiste aux différentes phases de réaction à un obstacle : hypertrophie de la paroi pyélique avec augmentation de la pression de base, disparition de l'activité péristaltique, le bassinet devient un sac inerte et flasque. Au niveau du rein, on note une réduction du flux sanguin, puis une compression des vaisseaux sous corticaux, source d'ischémie, puis d'atrophie et de sclérose. Ainsi la Jonction Pyélo-Urétérale apparaît comme une zone mal définie, complexe, mais dont l'obstruction va créer en amont une dilatation pyélo-calicielle et une atrophie du parenchyme rénal.

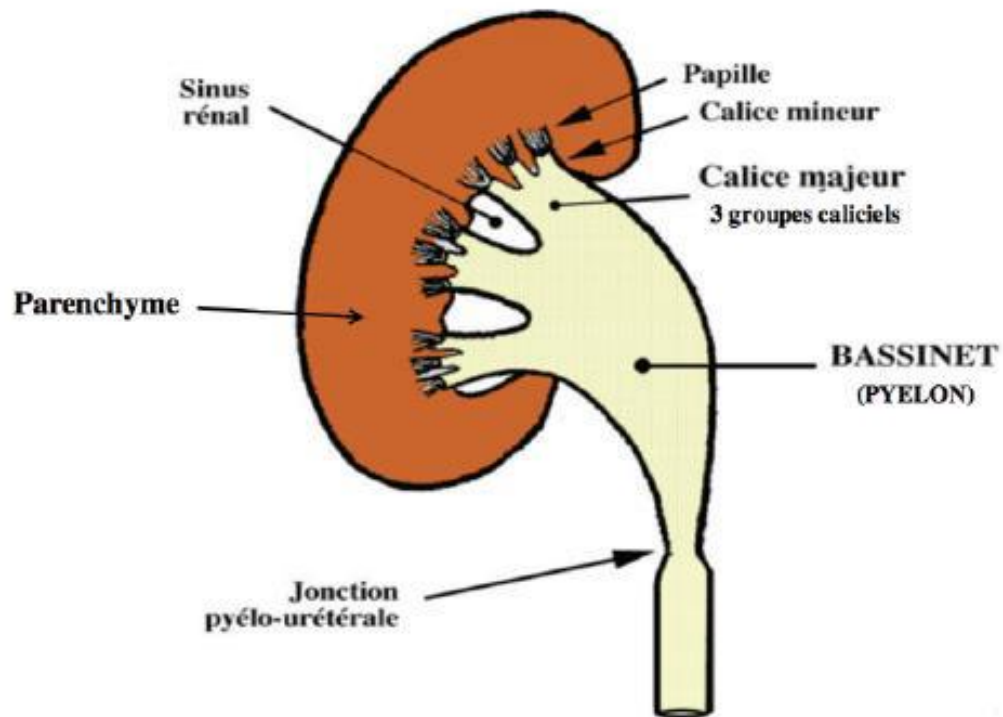


Figure 4 : image montrant la jonction pyélo-urétérale

e. L'uretère lombaire

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

L'uretère lombaire droit est situé en dehors de la veine cave inférieure dont il est relativement proche alors que l'uretère gauche est plus à distance de l'aorte. A hauteur de L3, l'uretère lombaire est croisé en avant par les vaisseaux gonadiques.

Les rapports antérieurs de l'uretère lombaire sont : à droite, l'accolement du deuxième duodénum, plus bas que le fascia de Told droit, le mésocolon puis l'iléon terminal; à gauche, l'angle duodéno-jéjunal, le fascia de Told gauche, le mésocolon gauche puis le sigmoïde.

2. Rapports vasculaires[14,15]

2.1. La vascularisation rénale (figure 5)

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

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

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

- la branche prépyélique vascularise les segments apical, inférieur, antéro-supérieur et antéro-inférieur.
- la branche rétropyélique vascularise le segment postérieur.

Les veines sont largement anastomosées entre elles dans le rein et à travers la capsule.

Elles ne semblent pas se prêter à une systématisation particulière. En général, il existe deux ou trois troncs antérieurs, prépyéliques assez volumineux se réunissant au bord supéro-interne du bassinnet à des branches rétropyéliques.

La partie initiale de l'uretère et du bassinnet est vascularisée le plus souvent par une collatérale de l'artère rénale. Cette artère urétérale supérieure constitue la partie initiale d'une arcade longeant le bord interne de l'uretère pour s'anastomoser avec des branches de l'aorte et des vaisseaux génitaux.

Les veines constituent un plexus latéro-urétéral interne et externe et s'anastomosent avec les veines de la capsule rénale, les troncs collecteurs péripyéliques et la veine rénale.

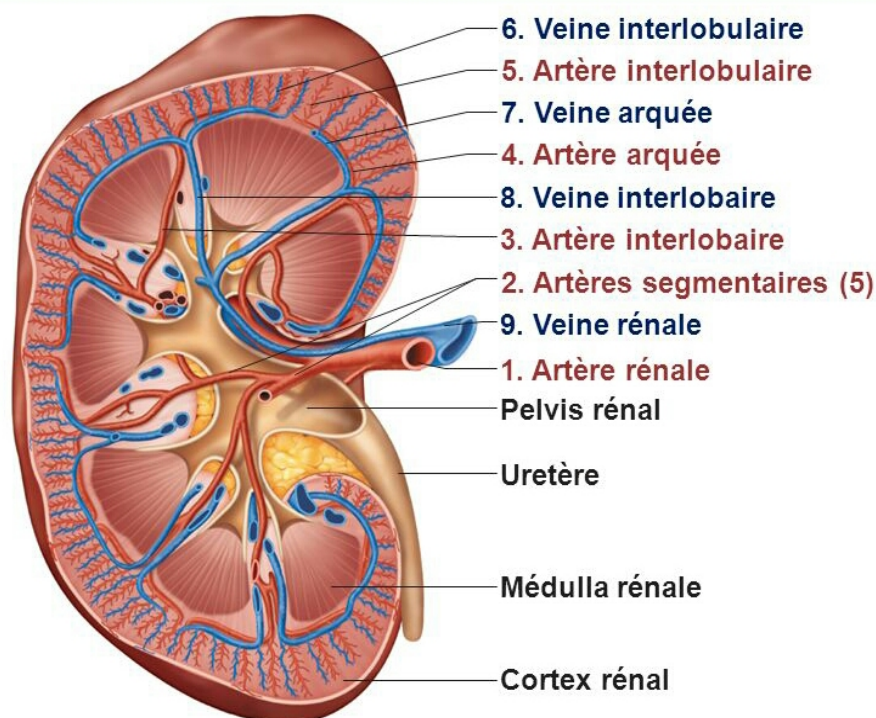


Figure 5: Schéma du rein en coupe frontale montrant les vaisseaux sanguins

2.2. Rapports vasculaires de la jonction pyélo-urétérale (figure 6)

Les travaux de **SAMPAIO** [16] ont contribué à mieux déterminer une zone de moindre risque vasculaire. Des moulages de résine polyester de 146 reins d'autopsie ont permis la représentation tridimensionnelle des cavités pyélo-calicielles, des veines et artères hilaires. Son étude a porté sur la description précise des rapports vasculaires de la JPU.

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

Par contre, la face postérieure de la jonction pyélo-urétérale ne présente un rapport étroit avec un vaisseau (artère et/ou veine) que dans 6,2 % des cas. Il s'agit soit d'un pédicule rétro-pyélique, soit d'une veine tributaire de la veine rénale. Mais, l'uretère sous-jonctionnel sur 1,5 cm est croisé sur sa face postérieure par un vaisseau dans 20,5 % des cas. [16]

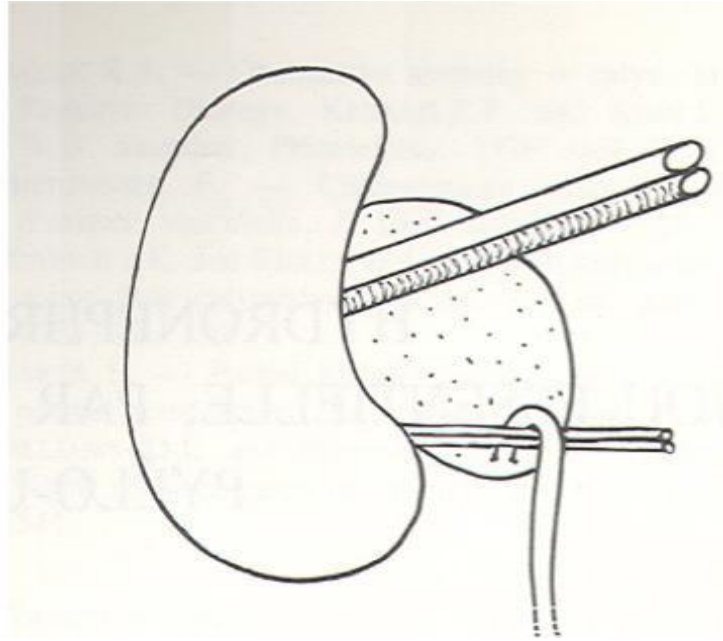


Figure 6 : Schéma d'un Vaisseau polaire inférieur du rein à l'origine du syndrome de la jonction pyélo-urétérale

V. PHYSIOPATHOLOGIE:

1. Modifications urodynamiques au cours de l'obstruction de la JPU

1.1. Dans l'obstruction complète

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

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

La pression pyélique monte rapidement et se stabilise en quelques minutes à sa valeur maximale de 50 à 100 cm d'eau, qui peut entraîner un reflux canalaire ou une extravasation par rupture d'un Fournix[17].

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

Les mécanismes, intervenant dans cette baisse progressive de la pression pyélique sont [18]:

Une diminution secondaire de la tension pariétale du fait des propriétés viscoélastiques de l'uretère.

Une baisse de la force des contractions actives.

Un flux intra-rénal et la réabsorption par voie veineuse et lymphatique.

Extravasation d'urine au niveau du Fournix.

Surtout une diminution de la filtration glomérulaire et de la sécrétion tubulaire.

Cette chute de pression pyélique coïncide avec une réduction des concentrations d'urée, de créatinine et de l'osmolarité urinaire.

1.2. Dans l'obstruction incomplète

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

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

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

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

2. Retentissement rénal

L'obstruction de la JPU entraîne une série de modifications complexes.

Une réduction du débit sanguin rénal, qui est un phénomène constant, plus ou moins prononcé selon que l'obstruction est complète ou incomplète. En diminuant la diurèse, elle limite, l'hyperpression, mais elle entraîne ischémie, essentiellement dans la médulla.

Une dilatation des cavités qui émousse les papilles et lamine le parenchyme dont l'épaisseur peut être réduite.

Un risque de destruction parenchymateuse évoluant vers l'insuffisance rénale si l'atteinte est bilatérale ou sur rein unique.

3. L'infection

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

4. Rôle dans la lithogénèse

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

VI. ETIOLOGIES

1. Les obstacles fonctionnels

Ce sont les plus fréquents, représentant 51% des cas. Les ondes péristaltiques du bassinet ne se propagent pas à l'uretère. La jonction a un aspect macroscopique normal et laisse

passer les ondes de calibre normal. L'obstruction est due à une incoordination entre le bassinet et l'uretère. L'origine de ce trouble fonctionnel de l'uretère initial reste encore obscure. Plusieurs hypothèses ont été proposées pour expliquer l'origine de cette obstruction. Certains auteurs ont pensés à un déficit neurogène, c'est ainsi qu'on a parlé d'achalasie ou de dyskinésie de ce segment de l'uretère. D'autres ont reliés cette affection à des anomalies musculaires: remplacement des fibres longitudinales, ou arrêt de développement du tissu musculaire avec son remplacement par un tissu fibreux.

2. Les obstacles organiques

2.1. Sténoses :

Différents types de sténoses ont été décrites :

Cussen [20] décrit une sténose anatomique de la lumière urétérale au niveau de la jonction. A l'histologie, il observe un épithélium transitionnel normal mais entouré par une couche musculaire lisse amincie et sans lésion de fibrose interstitielle. Il semblerait que l'obstruction dans ce cas soit à la fois anatomique et fonctionnelle [19]. Dans d'autres cas, une hypertrophie anormale de la musculature urétérale au niveau de la jonction est observée [19].

D'autres auteurs ont décrit des lésions de sténose fibreuse vraie et leur fréquence a été estimée à 10% [21]. Les lésions de sténose peuvent également être dues à l'inflammation, la pyélourétérite donnant naissance à des lésions de fibrose sténosante [19].

L'obstruction peut aussi être due à l'existence de valves urétérales. Celles-ci, même si elles ont été décrites dès 1894 par **Fenger** [22], semblent être une étiologie rare. Par définition, les valves doivent comporter toutes les couches histologiques d'un uretère normal.

Embryologiquement, elles seraient dues à la persistance de plicatures physiologiques de l'uretère durant la vie fœtale [19].

2.2. Anomalies de l'insertion urétérale :

Normalement l'uretère s'implante au point le plus déclive du pyélon permettant ainsi un drainage correct des urines. L'insertion haute de l'uretère constitue un obstacle à l'écoulement des urines et peut se comporter comme l'équivalent d'une valve urétérale. Cette anomalie de l'insertion est souvent retrouvée au cours de l'exploration d'une obstruction de la jonction pyélo-urétérale. Son origine reste méconnue : s'agit-il d'une anomalie primaire responsable de l'obstruction ou d'une conséquence de la dilatation d'un pyélon en amont d'une sténose de la jonction.

Broedel [24] a montré, dès 1907, que la dilatation progressive du pyélon en amont d'un obstacle de la jonction entraînait une rotation et une ascension de cette jonction aboutissant à une insertion haute de l'uretère. Cette anomalie de l'insertion aggravait à son tour l'obstruction par l'apparition d'un mécanisme à type de valve [19].

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

Les travaux **de Koff [25, 26, 27]** ont permis de classer le comportement hydrodynamique des insertions hautes de l'uretère parmi les obstructions volume-dépendant ou obstructions extrinsèques [19].

2.3. Brides fibreuses, adhérences :(figure 7)

La rareté de ces constatations et l'échec patent des urétérolyses amène à penser qu'elles sont secondaires à des phénomènes inflammatoires sur un bassin distendu. Cette inflammation peut être due à une infection urinaire, à un processus lithiasique, ou à une ischémie transmurale consécutive à la distension pyélique [19].

Ainsi, dans la série de **Park [19]**, ces lésions sont surtout retrouvées chez les patients les plus âgés avec une obstruction de la jonction symptomatique, ce qui est en faveur de leur apparition secondaire.

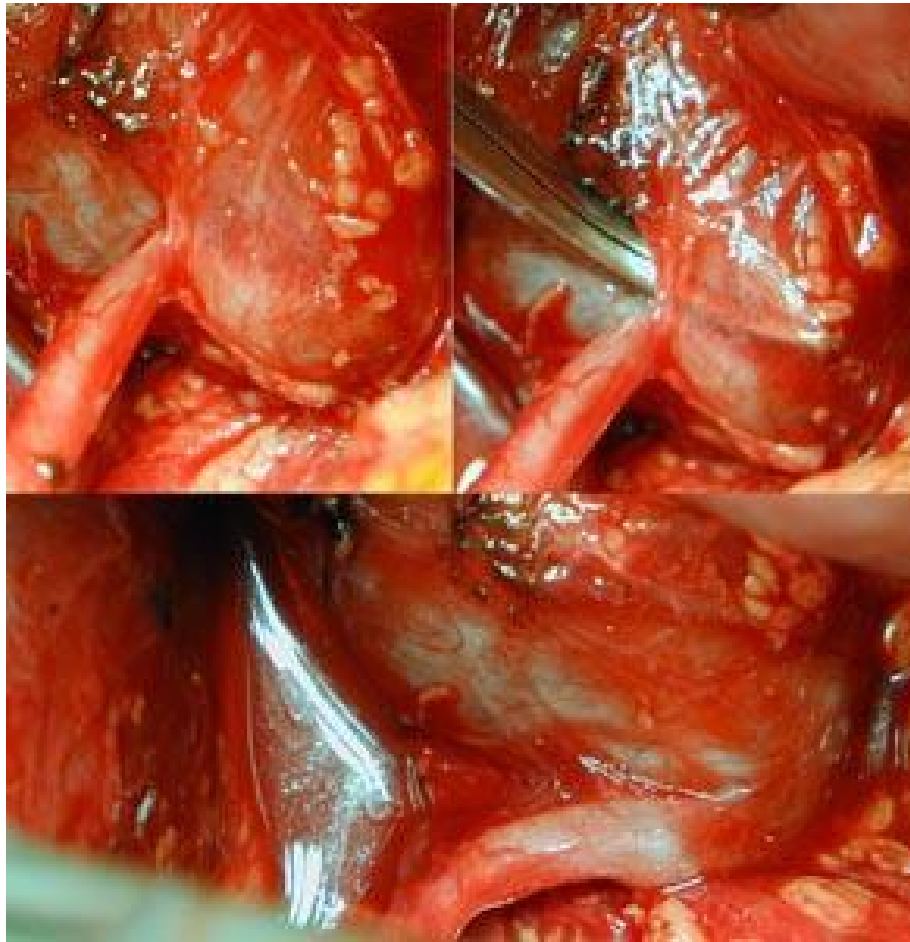


Figure 7: Bassinet incarcéré dans une bride fibreuse provoquant une maladie de la jonction

2.4. Vaisseaux :(figure 8)

La première description d'un vaisseau aberrant croisant la jonction a été faite par Charles Mayo en 1909 [28]. Ces vaisseaux polaires inférieurs aberrants croisant la jonction peuvent prendre naissance de l'artère rénale, de l'aorte ou de l'artère iliaque [19]. Leur fréquence est estimée entre 15 et 46 % des cas[21, 29, 30].

Pour Stephens, le vaisseau aberrant causerait une obstruction partielle en entraînant une angulation de la jonction pyélo-urétérale, sans lésions de fibrose ou de sténose [31]. Son rôle étiologique reste controversé pour plusieurs autres auteurs [30,32, 33].

Au cours de la vie embryonnaire, le rein subit une ascension du pelvis vers la région lombaire, associée à une rotation. Dans le pelvis, la vascularisation du rein est assurée par une

branche pelvienne de l'aorte. Au cours de l'ascension, cette vascularisation sera assurée par des branches de plus en plus hautes de l'aorte, alors que les vaisseaux inférieurs dégénèrent au fur et à mesure. Il est possible qu'une anomalie temporelle ou spatiale de la migration entraîne la persistance d'un vaisseau aberrant, toujours polaire inférieur [19,34].

Fait notable, la fréquence des vaisseaux polaires inférieurs croisant la jonction est plus importante chez les adultes que chez les enfants présentant une anomalie de la jonction pyélo-urétérale [30]. Il est possible que l'obstruction par vaisseau polaire inférieur soit une obstruction « acquise », le vaisseau initialement loin de la jonction étant rattrapé secondairement par la dilatation pyélique secondaire à une obstruction intrinsèque de la jonction. Le vaisseau polaire inférieur serait alors un facteur secondaire aggravant l'obstruction[30].



Figure 8: Reconstruction anatomique de la physiopathologie extrinsèque: le croisement antérieur de vaisseaux polaires en regard de la JPU [41]

PATIENTS ET MÉTHODES

I. PATIENTS:

1. Type d'étude:

Il s'agit d'une étude rétrospective, sur une série de 110 cas de JPU colligés au service de chirurgie pédiatrique générale du CHU MohamedVI de Marrakech durant une période de 7 ans allant de Janvier 2012 à Decembre 2018.

2. Critères d'inclusion:

- Les patients dont l'âge était entre 0 à 15 ans
- Diagnostic de JPU confirmé.

3. Critères d'exclusion:

- Les reprises de JPU pour complications.
- Les dossiers incomplets.

II. Méthodes:

Les informations ont été recueillies selon une fiche d'exploitation pré-établie.

1. Variables de l'étude:

Les variables de notre étude étaient les données anamnestiques, cliniques, radiologiques, biologiques, bactériologiques, thérapeutiques, et évolutives.

Chaque patient a bénéficié d'un examen clinique complet et d'un bilan paraclinique.

2. Etude statistique:

L'étude statistique a été effectuée à l'aide du logiciel informatique de traitement des données EXCEL pour WINDOWS, version 10.

3. Fiche d'exploitation:

Prise en charge du syndrome de jonction pyélo-urétérale

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

Identité :

- o Sexe : M F
- o Nom et prénom :
- o Age :
- o Origine : urbain rurale
- o Niveau socio-économique :

Déroulement de la grossesse :

- o Grossesse suivie : oui non
- o Anomalie de la hauteur utérine : oui non
- o Echographie obstétricale :
 - nombre :
 - résultats :

Circonstance de découverte :

o Diagnostic anténatal :

- Age gestationnel :
- Donnée de l'échographie :
- PEC adoptée :

o Diagnostic post-natal :

✓ Nouveau-né/nourrisson :

- irritabilité :
- fièvre isolée :
- autres :

✓ Grand enfant :

- douleur
- signes urinaires : hématurie : oui non
- Infection urinaire : oui non
- Insuffisance rénale :
- Anurie :
- Autres :

Histoire de la maladie :

o Durée d'évolution :

o 1^{ère} consultation :

Examen clinique :

o Fièvre :

o Masse abdominale :

o Gros rein :

o Autres :

Examen paraclinique :

I- Echographie rénale :

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

II – UIV :

- o AUSP :
- o Après injection :
- o Rein muet :

III – autres :

- o ECBU :
- o Fonction rénale : urée = créat =
- o Scintigraphie :
- o Uroscanner :
- o Anomalies urologiques associées :

Prise en charge :

- o Traitement médical :
- o Néphrostomie préopératoire :
 - Durée :
 - Opacification par la néphrostomie :
- o Décision préopératoire :
 - Voie d'abord :
 - Néphrectomie : oui non
 - Pyéloplastie : oui non
 - Autres :
- o Intervalle de temps dans les formes bilatérales :

Geste opératoire :

o Vaisseaux polaires :

Suite post opératoire :

o Drainage : oui non durée :

o Complications post opératoires :

o Reprise :

Suivie :

o Evolution:

➤ Clinique :

➤ Echographie de contrôle :

o Recul:



RESULTATS



I. EPIDEMIOLOGIE:

1. Age:

L'âge moyen de nos patients était de 4ans et demi avec des extrêmes allant de 01 mois à 15 ans.

La majorité des malades appartiennent à une population située entre 0 jour et 2 ans, avec un pourcentage de 41 %.

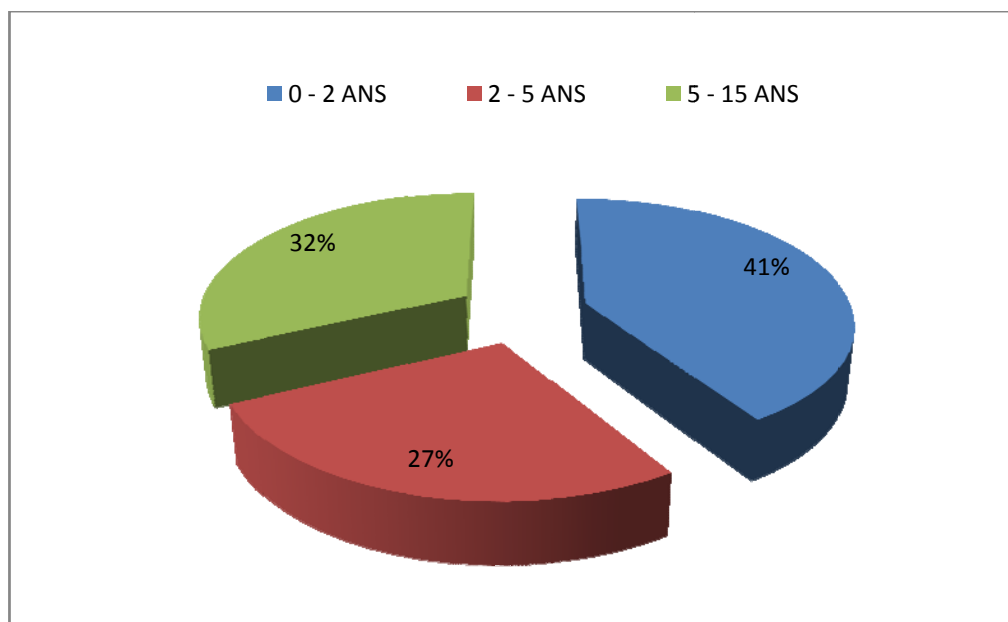


Figure 9 : Répartition de la maladie selon l'âge

2. Sexe:

Dans notre série, nous notons une prédominance masculine avec un taux de 63 % versus 37% de sexe féminin. Le sexe ratio était de 1,7.

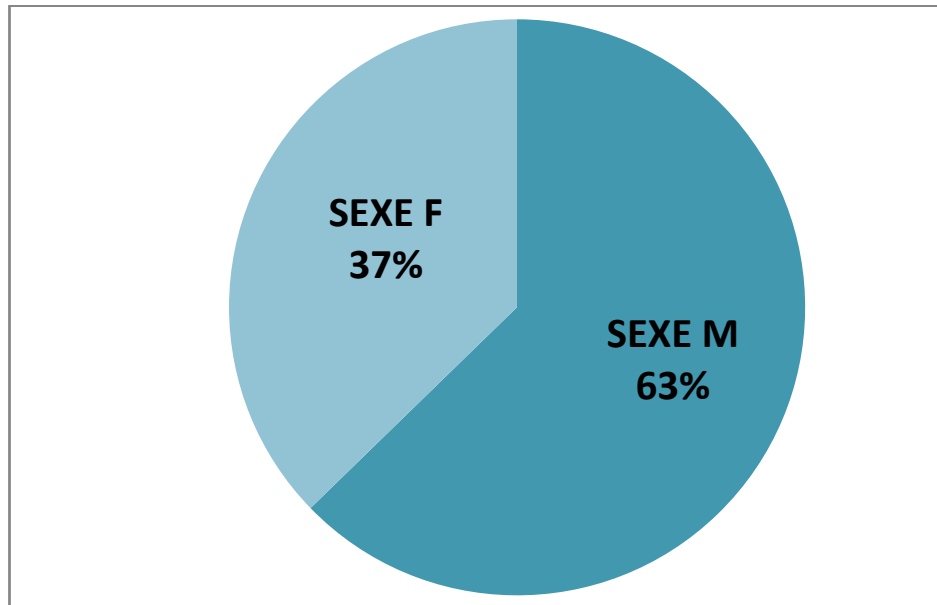


Figure 10 : Répartition de la maladie selon le sexe

3. latéralité:

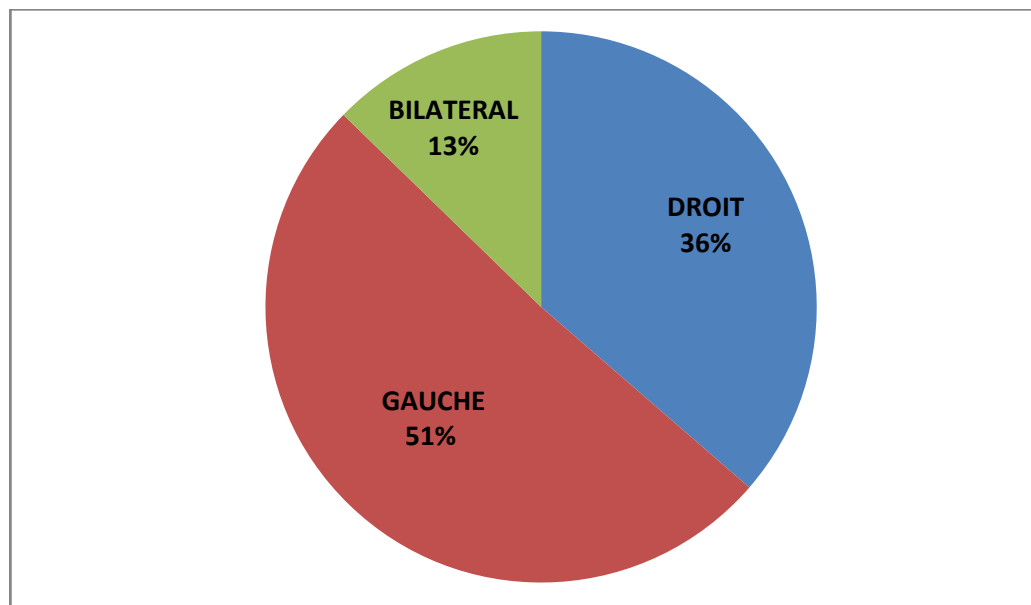


Figure 11: Répartition de la maladie selon le coté atteint

Dans notre série, l'anomalie était du côté gauche dans 51% des cas, du côté droit dans 36% des cas et était bilatérale dans 13% des cas.

II. Circonstances de découverte:

Dans notre série, nous retrouvons une découverte anténatale du JPU chez 17 malades (15%), alors que 93 malades (85%) étaient de découverte tardive.

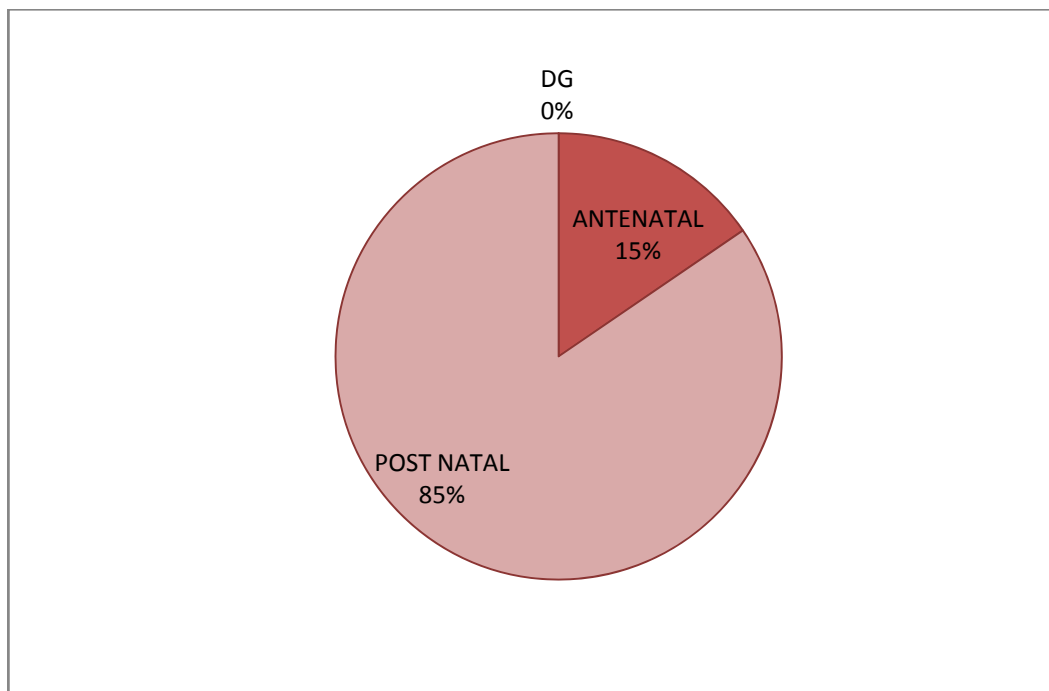


Figure 12 : Période de découverte du syndrome de JPU

La symptomatologie clinique était dominée par la douleur lombaire et abdominale, notée chez 52 malades (48%), suivie par la palpation d'une masse abdominale (14%).

Les autres symptômes de découverte sont :

- Fièvre dans 9% des cas,
- Infection urinaire dans 7% des cas,
- Insuffisance rénale 5 % des cas,
- Hématurie 2 % des cas,
- Dysurie 2 %.

La découverte fortuite était retrouvée dans 13 % des cas.

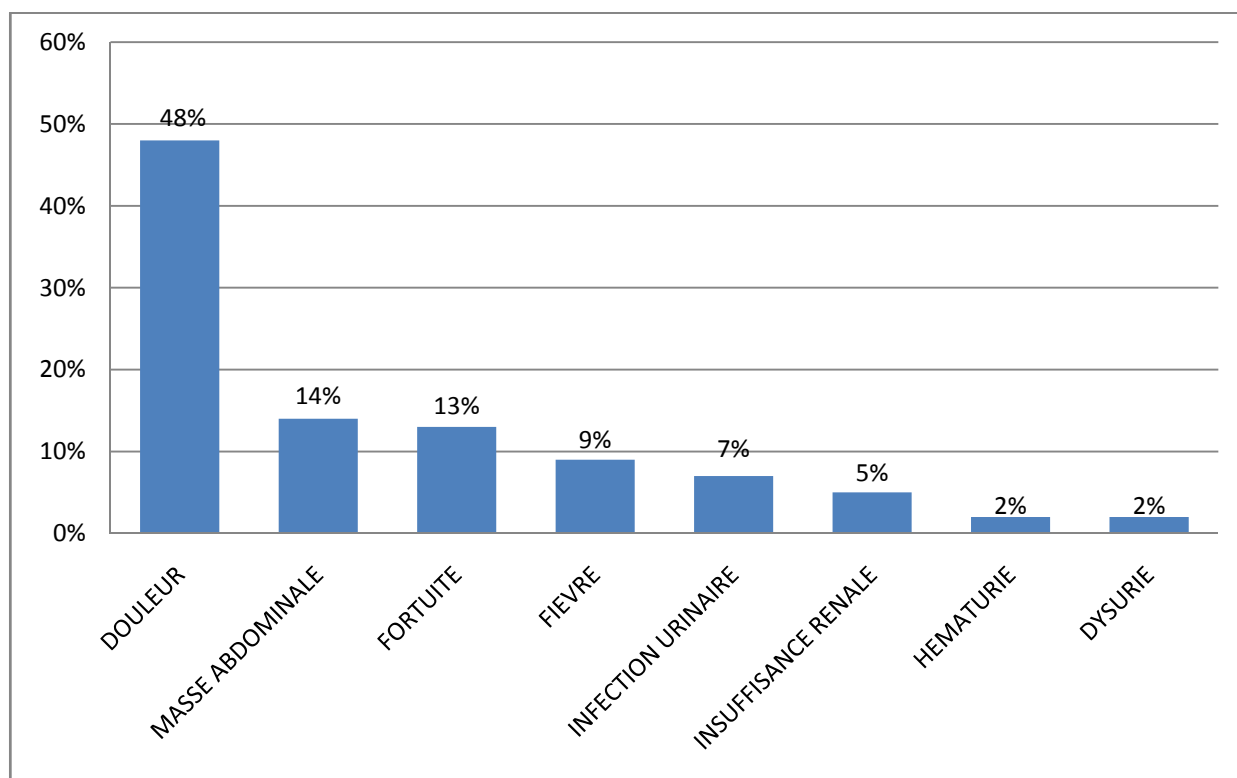


Figure 13 : Les principales circonstances de découverte du syndrome de JPU dans notre série

La durée moyenne d'évolution des symptômes chez l'ensemble de nos patients était de 11 mois avec des extrêmes allant de 12h à 10ans.

Tableau I : Durée d'évolution des symptômes

Durée minimale d'évolution des symptômes	12 heures
Durée maximale d'évolution des symptômes	10 ANS
Durée moyenne d'évolution des symptômes	11 MOIS

III. DIAGNOSTIC CLINIQUE:

L'examen à l'admission était pauvre voire normal chez 70 % des malades.

La sensibilité des fosses lombaire était retrouvée chez 17 malades (15%) et le contact lombaire chez 14 patients (13%).

La fièvre chez un malade soit 1% et un hypospadias antérieur chez un malade soit 1%.

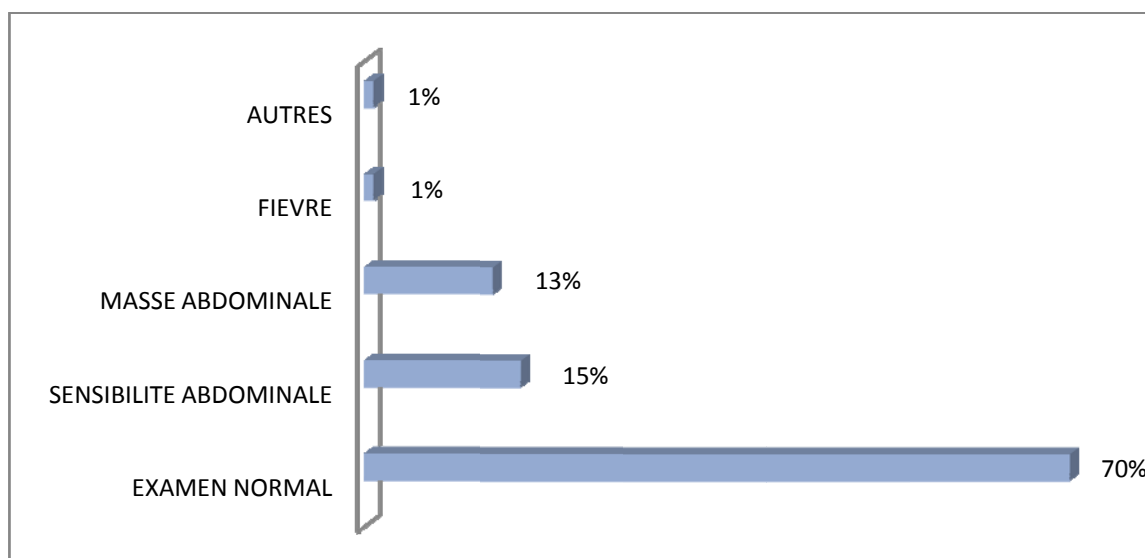


Figure 14 : Données de l'examen clinique

IV. EXAMENS PARA-CLINIQUES:

1. Type d'examens effectués:

Tableau II : Les différents examens pratiqués

Examen para-clinique	NOMBRE	POURCENTAGE %
Echographie abdominale	110	100%
U.I.V	38	34%
Scintigraphie	78	70 %
Uroscanner	23	20 %
ECBU	108	98 %
Fonction rénale	108	98 %
Cystographie	48	43 %

2. Bilan radiologique :

2.1. Echographierénale:

Pratiquée chez 100 % des patients, comme examen complémentaire, son principal intérêt est d'évaluer l'index cortical.

L'échographie révélait les anomalies suivantes :

- ❖ L'aspect d'hydronéphrose chez 100% des patients ;
- ❖ L'index cortical était réduit chez 57 % ;
- ❖ Le rein controlatéral était atteint dans 13% ;
- ❖ Une lithiase pyélique chez 1%.

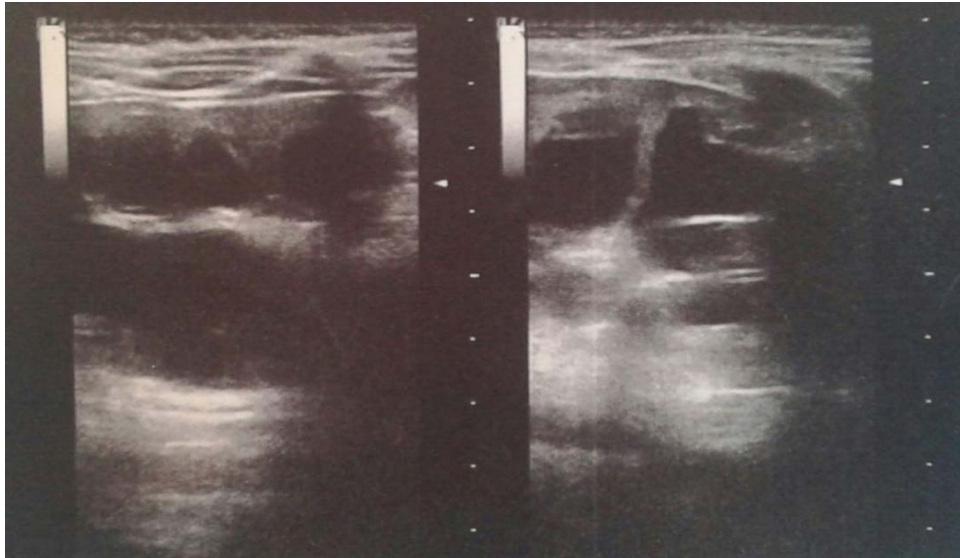


Figure 15: Aspect échographique d'une dilatation pyélo calicielles majeure du rein gauche chez un patient de notre série

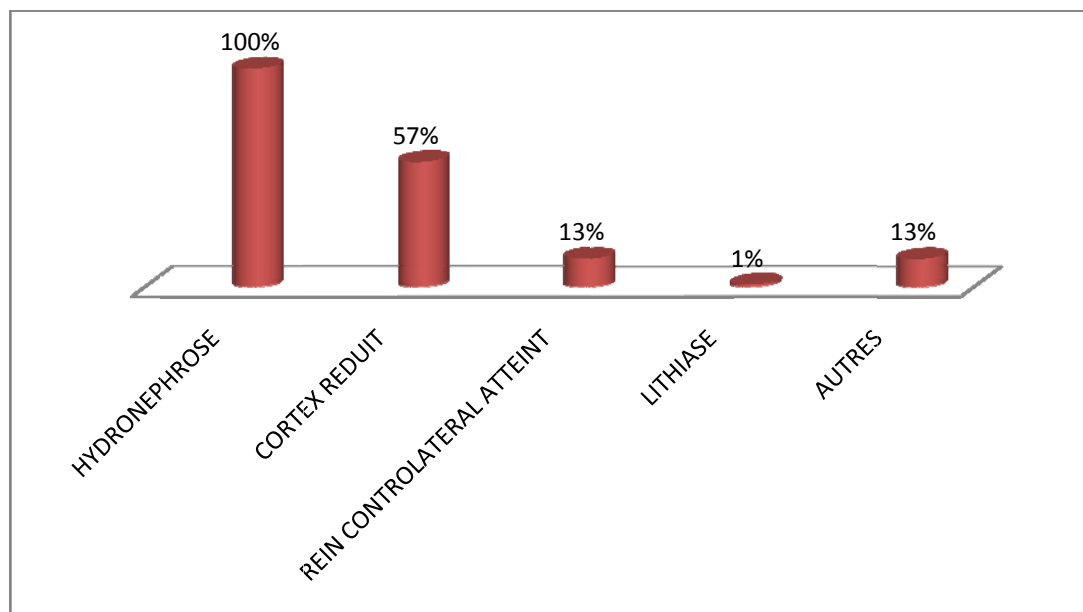


Figure 16 : Les différents signes visualisés à l'échographie rénale

L'échographie permettait aussi de mettre en évidence certaines uropathies associées dans 13 % (voir tableau N°III)

Tableau III : Anomalies associées à découverte échographique

AUTRES ANOMALIES	NOMBRE DE CAS
DYSPLASIE MULTIKYSTIQUE DU REIN	3
ECTOPIE RENALE	3
LITHIASSE CALICIELLE	2
BIFIDITE PYELIQUE	2
MEGA URETERE	1
REIN MAL ROTE	1
REIN EN FER A CHEVAL(HORSE SHOE KIDNEY)	1
EPANCHEMENT PERITONEAL	1

2.2. U.I.V:

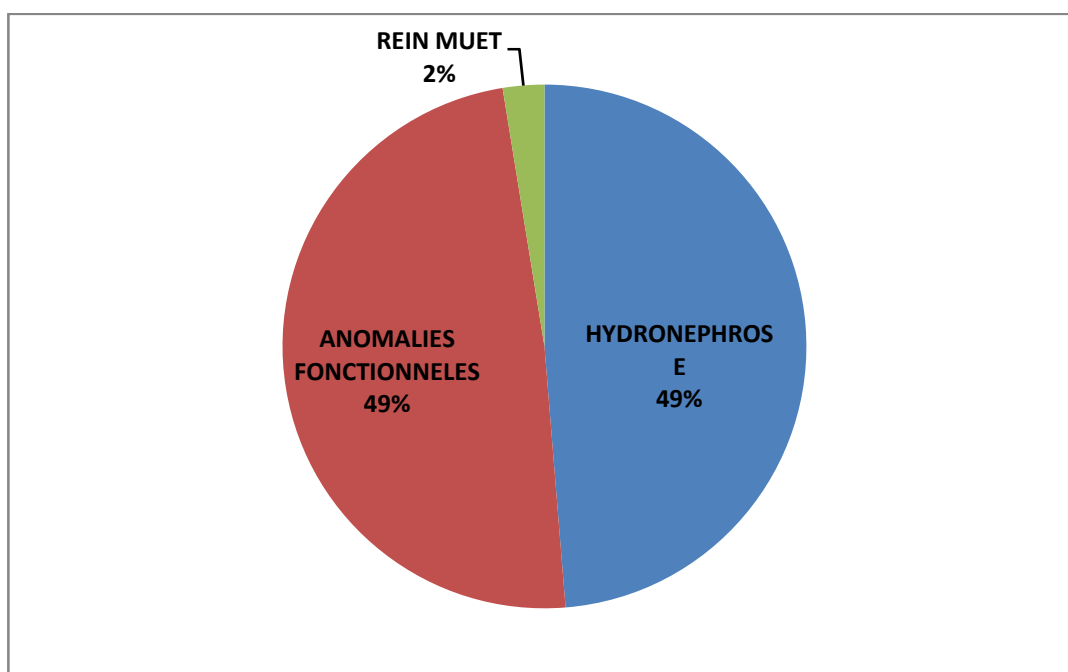


Figure 17 : Les résultats de l'urographie intraveineuse

La dilatation des cavités pyélo calicielles était retrouvée dans 49% des cas. Les anomalies fonctionnelles à savoir le retard de sécrétion et d'excrétion étaient présentes dans 49% des cas. Le rein muet était retrouvé dans 2%.

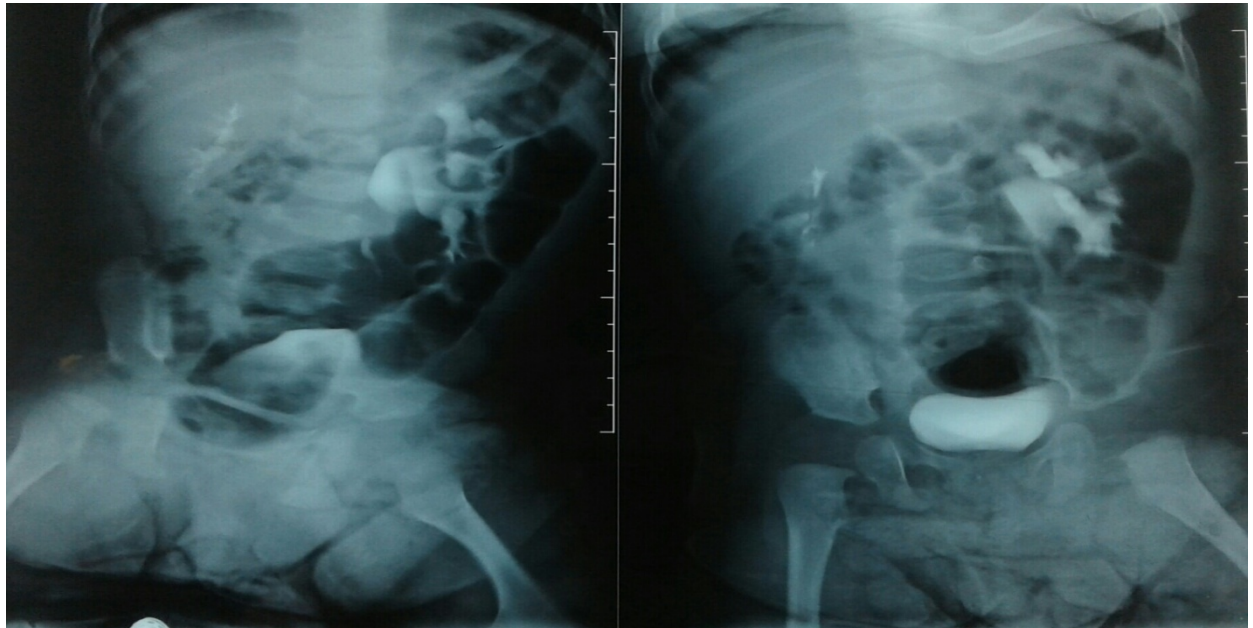


Figure 18 : SJPU gauche partiel chez un de nos malades

2.3. Scintigraphie au MAG3 ou au DTPA:

Réalisée chez 78 malades soit 70% ; la fonction relative moyenne du rein atteint dans cette série était de 39% avec des extrêmes allant de 0 %à 78%.

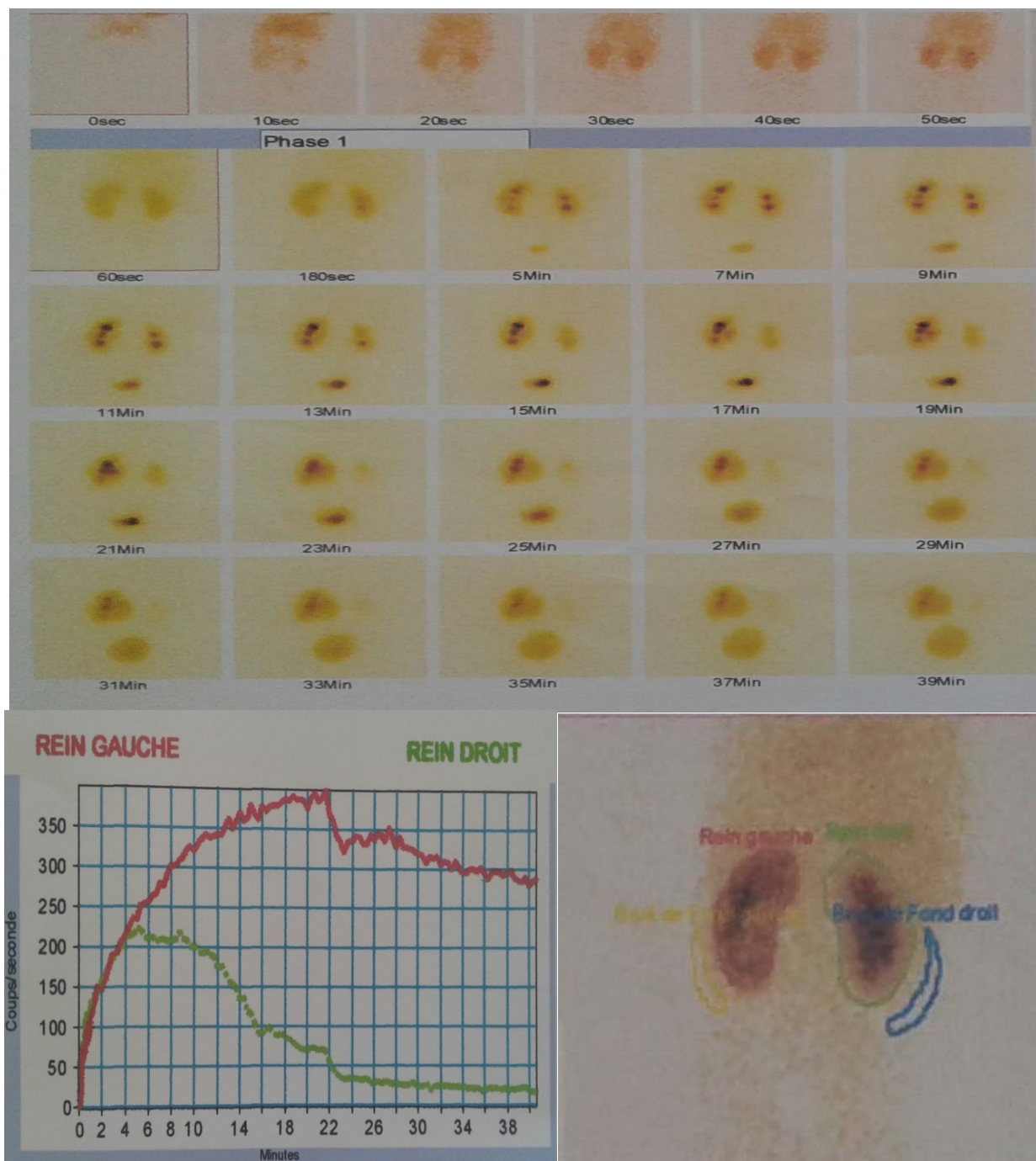
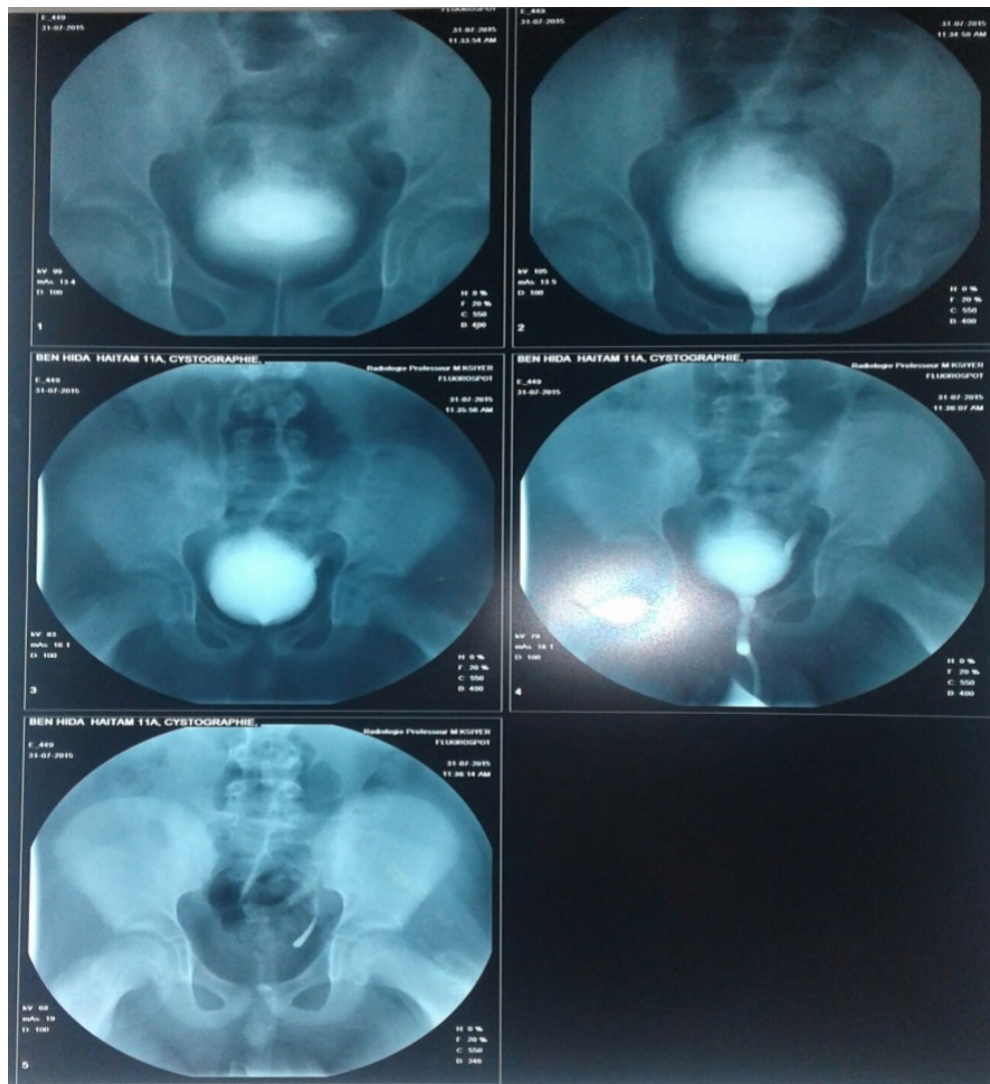


Figure 19: Aspect scintigraphique rénale au MAG3 en faveur d'un SJPU gauche chez un patient de notre série: stase rénale gauche répondant partiellement au lasilix en faveur d'un obstacle de la jonction pyélo-urétérale.



V. PRISE EN CHARGE INITIALE:

1. Traitement médical :

Prescrit chez 100% des malades ; il accompagne toujours le traitement chirurgical, nous utilisons les antalgiques, les antiseptiques urinaires, et les antibiotiques adaptés pour lutter contre l'infection, conséquence de la stase urinaire.

2. Traitement chirurgical :

2.1. La voie d'abord :

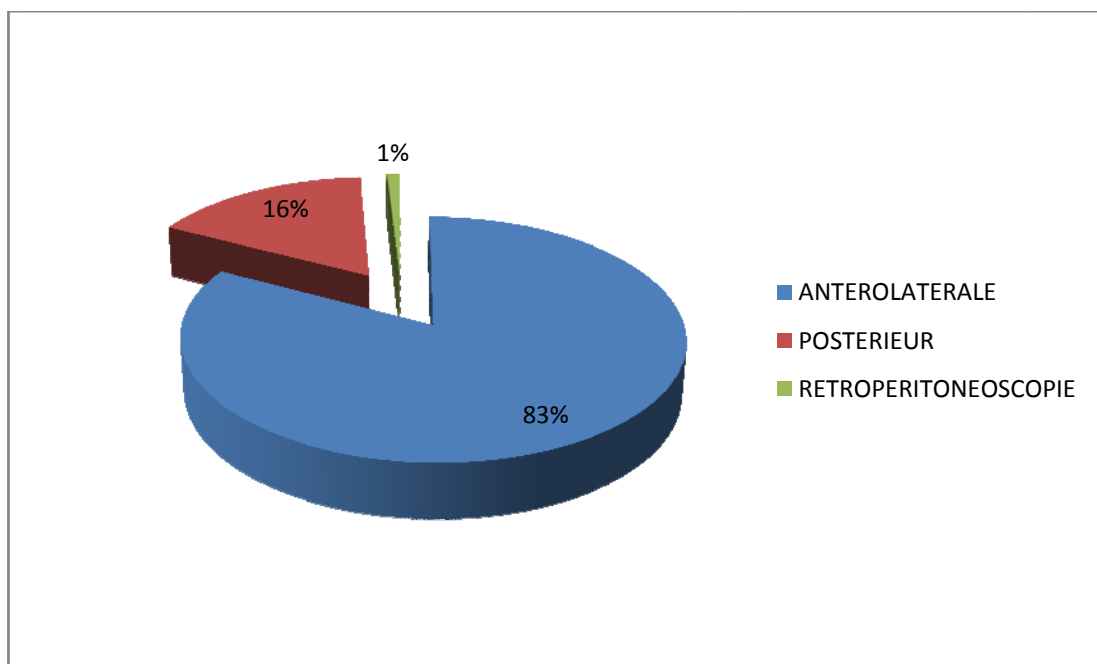


Figure 22 : voie d'abord chirurgicale de la JPU

La lombotomie antérolatérale était la plus pratiquée dans notre étude avec un taux de 83%, suivie de la lombotomie postérieure avec un taux de 16%. L'abord rétroperitonéoscopique était pratiqué une seule fois.

2.2. Gestes thérapeutique

La pyéloplastie avec résection-anastomose de la jonction selon la technique d'**Anderson-Hynes** était pratiquée *dans* 105 cas, soit 95% ; alors que la néphrectomie était indiquée chez 5 malades soit 5% devant une destruction anatomique et fonctionnelle du rein.

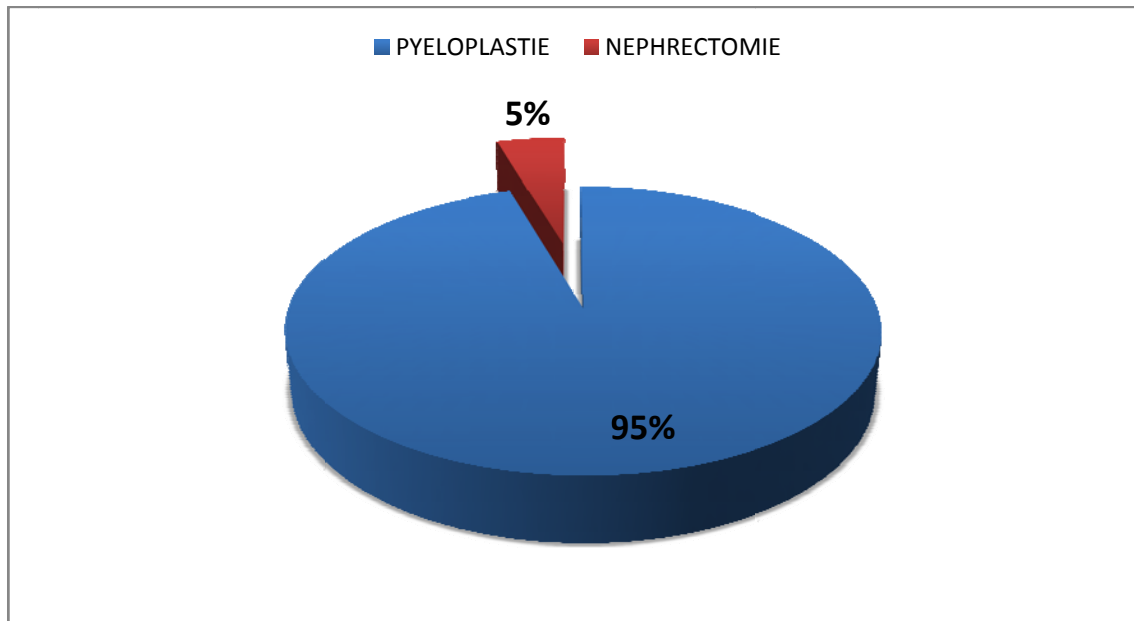


Figure 23 : Nature des gestes opératoires

La pyéloplastie + décroisement vasculaire étaient réalisés chez 11 cas, soit 10% pour présence d'un pédicule polaire inférieur.

Le traitement d'une lithiase pyélique concomitante avait lieu chez un seul malade.

7 malades ont bénéficiés d'une néphrostomie préopératoire pour décompression rénale.

L'intervalle de temps dans les formes bilatérales était de 3 mois.

VI. SUITES POST-OPÉRATOIRES:

1. Le drainage :

Le drainage a été réalisé chez 105 malades, soit 95%.

Le drainage par une sonde de néphrostomie trans-anastomotique a été fait chez 61 malades, soit 58%; alors que le drainage par sonde double J a été fait chez 44 malades, soit 42%.

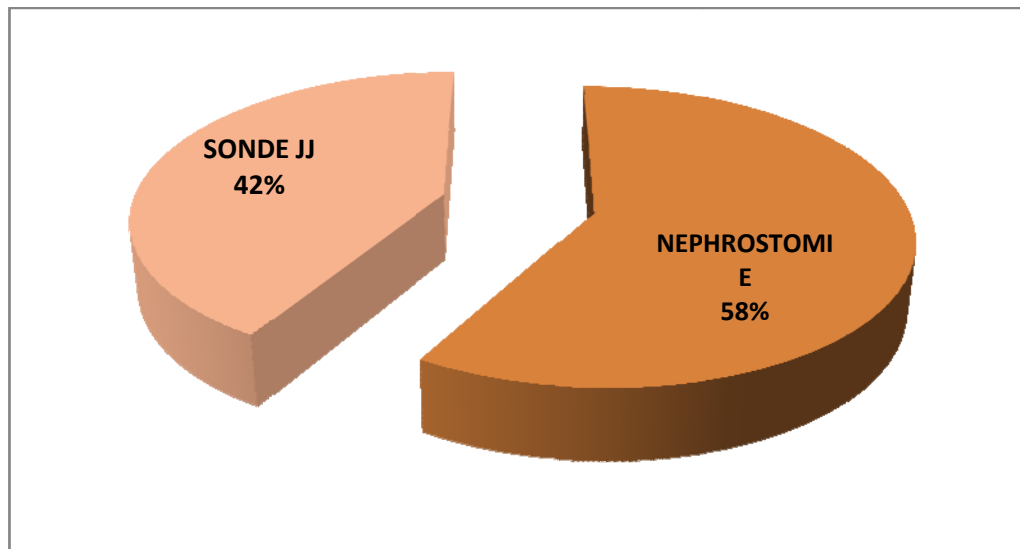


Figure 24 : Les modalités de drainage

La durée moyenne du drainage était de 08 jours avec un intervalle entre 07 à 12 jours.

2. L'évolution post opératoire :

Les suites opératoires immédiates étaient simples chez les 110 malades, soit 100%.

VII. SUIVI:

On note une évolution satisfaisante chez 105 malades soit 95%, et compliquée chez 5 malades soit 5% dont :

- Un malade développait un épanchement péritonéal sur une plaie du bassinet.
- Deux malades présentaient une hydronéphrose majeure suite à une sténose de l'anastomose.

- Une sonde double J en intra muqueux chez un seul malade était retirée par une vésicotomie.
- Un malade ayant une sonde trans-anastomotique courte n'atteignant pas la vessie, retirée par une urétéroscopie.

Les malades étaient surveillés par un examen clinique et une échographie de l'appareil urinaire.

Le rythme de surveillance était :

- 03 mois
- 06 mois
- Chaque année
- Tous les 02 ans.

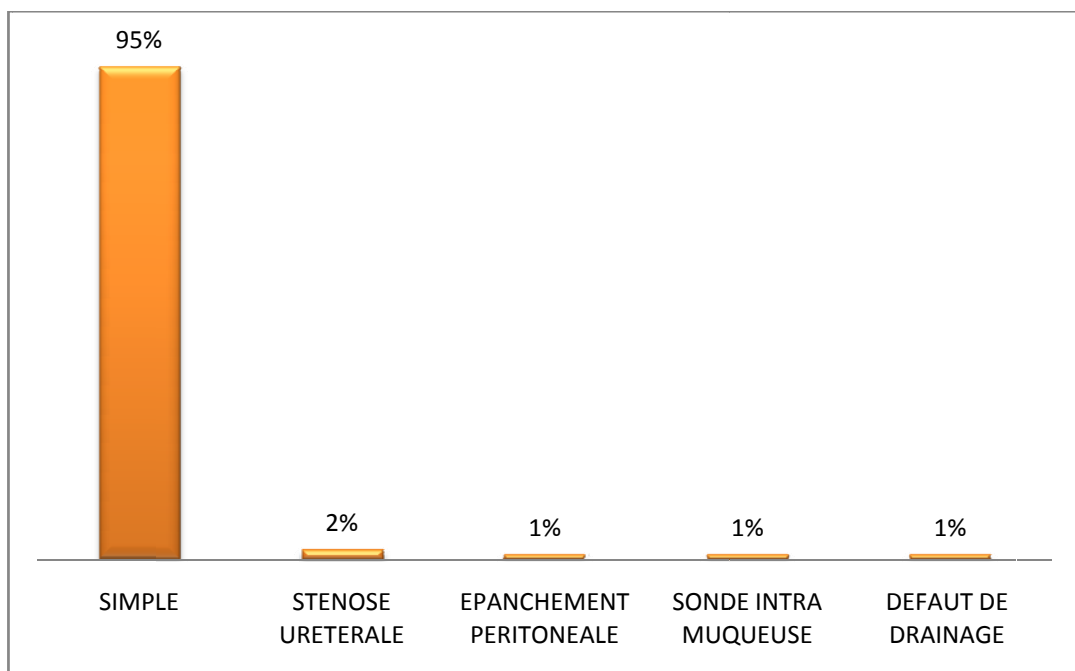


Figure 25 : L'évolution post opératoire de nos malades

Le recul était de 2mois à 48 mois avec une moyenne de 20 mois.



DISCUSSION



I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES:

Le syndrome de la JPU est la 2^{ème} malformation urinaire (13,8%) après le RVU (45,8%) par ordre de fréquence [35] , et la première malformation obstructive du haut appareil urinaire [1,45].

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

1. Répartition selon l'âge :

L'âge moyen de découverte de l'anomalie de la jonction a subi une évolution majeure ces dernières années. Ceci est expliqué par les progrès réalisés en matière de diagnostic anténatal et la généralisation de la pratique de l'échographie. Les anciennes séries rapportent que 80% des syndromes de JPU étaient découverts entre 30 et 80ans [40,41] avec un âge moyen allant de 22 ,7 [42] à 40ans [43].

Actuellement, aux Etat- Unis et en Europe, la quasi totalité des anomalies de la jonction sont découvertes et traitées avant l'âge de 1an [44]. La série de Wiener [45], montre une multiplication par 6 des pyéloplasties effectuées chez des enfants âgés de moins d'un an dans les dix dernières années associée à une nette diminution des cas plus âgés.

Dans la série de Mughal [46], l'age moyen de découverte était de 4,6 ans, et l'âge variait de 2mois à 13ans dont 56% appartenait à la tranche d'âge 2-5 ans. Sheu [47] avait une moyenne d'âge de 1,75 ans avec une population âgée de 15 jours à 12,5ans.

Dans notre étude l'âge moyen était de 4 ans et demi avec des extrêmes allant de 01 mois à 15 ans rejoignant ainsi l'étude de Mughal. La tranche d'âge la plus représentée était de 0 à 2 ans avec un pourcentage de 41%. Par contre elle est dépassée de loin par les études Mezghani et Viville. [42,43].

Tableau N° IV: La différence d'âge moyen selon la littérature

Auteurs	L'âge moyen (ans)
Mughal [46]	4,6
Sheu [47]	1,75
Notre série	4,5

2. Répartition selon le sexe :

La plus part des auteurs rapportent une prédominance masculine avec une proportion allant de 55 à 75% [44,48] et un sexe ratio dépassant 2/1 [49].

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

Tableau N° V : Répartition selon le sexe dans la littérature :

Auteurs	Masculin (%)	Féminin (%)	Sexe ratio
Sheu [47]	82,3	17,6	4,6
Kouranloo [50]	47,6	52,3	0,9
Mughal [46]	60	40	1,5
Galifer [51]	67,3	32,8	2
Lopez [57]	65,2	34,8	1,8
Juskiewenski [53]	55	45	1,2
Grapin [54]	59	41	1,4
De Petriconi [55]	50	50	1
Notre série	63	37	1,7

Dans notre étude on note également une prédominance du sexe masculin avec un pourcentage de 63% lequel est proche des résultats de Lopez [52] et Mughal [46]. Ceci va à l'encontre des résultats de Kouranloo [50] qui montrent une prédominance féminine avec un pourcentage de 52,3%.

3. répartition selon la latéralité :

Classiquement, le syndrome de JPU prédominerait du côté gauche, particulièrement chez le nouveau- né avec approximativement 67% tandis que l'atteinte bilatérale est observée chez 10- 40% [49].

**Tableau N° VI : Répartition des patients selon la latéralité de l'atteinte
dans les différentes séries:**

Auteurs	Coté gauche	Coté droit	Formes bilatérales
Mughal [46]	52%	44%	4%
Hyeyoung Lee [49]	67%	–	10–40%
Tsai [56]	72,2%	11,2%	12,7%
Galifer [51]	57%	43%	11,2%
Lopez [52]	39,1%	60,9%	–
Sheu [47]	69,6%	23,5 %	6,9%
Notre série	51%	36%	13%

Notre série comporte 110 cas du SJPU, nous relevons une prédominance du coté gauche avec des pourcentages très proches de ceux trouvés par l'étude de Mughal [46]. Par contre nos résultats allaient à l'encontre de l'étude de Lopez [52] qui rapportait une supériorité de l'atteinte droite avec un pourcentage de 60,9%.

L'atteinte bilatérale dans notre série était de 13%, comparable aux résultats de Tsai [51] qui se situent aux alentours de 12,7%.

II. DONNEES CLINIQUES:

1. Circonstance de découverte :

1.1. Le diagnostic anténatal [57,58] :

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

Tableau N° VII : Classification de l'hydronéphrose selon SFU [57]

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

Ainsi, la méta analyse réalisée par l'équipe de Richard S. Lee [57] en 2006 avait rapporté que 98% des hydronéphroses grade 1 et 2 vont se stabiliser ou s'améliorer au cours du suivi alors que le grade 3 et 4 sont plus susceptibles de se compliquer.

1.2. Le diagnostic post-natal:

Au Maroc, la découverte du syndrome de JPU se fait actuellement au stade asymptomatique malgré l'absence de spécificité des signes cliniques lors des rétentions pyélo-calicielles par anomalie de la jonction. Néanmoins, ces signes permettent de suspecter une atteinte de l'arbre urinaire et nécessitent des examens dans le but d'explorer cet appareil. Il s'agit surtout de douleur lombaire ou abdominale chez le grand enfant, tandis que chez le nouveau né, le nourrisson et le petit enfant, la masse abdominale asymptomatique est la cause la plus fréquemment retrouvée [46,59].

a. La douleur:

Il peut s'agir d'une douleur lombaire sourde, intermittente ou continue, ce signe est retrouvé dans 44 à 75% des cas [29,46] ; évoluant parfois par poussées et classiquement exacerbé par la prise de boissons abondantes dans 33% des cas et par l'activité physique dans 17% des cas. [48,56]. Il peut également s'agir d'une véritable crise de colique néphrétique due à une distension aigue du bassinet et parfois s'associant à une lithiase rénale.

Il peut enfin s'agir de douleurs atypiques : vague pesanteur du flanc ou douleur

abdominale associée ou non à des nausées et des vomissements. Cette symptomatologie évoquant une pathologie digestive peut faire longtemps errer le diagnostic chez l'enfant. Dans ce cadre est décrit le syndrome de Dietl [56, 61, 62], syndrome clinique fait de douleurs abdominales intermittentes et de nausées, en rapport avec une anomalie de la JPU et souvent exploré à tort comme une pathologie gastro-entérologique.

Dans notre étude, la douleur était retrouvée dans 48% des cas et les douleurs étaient le plus fréquemment abdominale et lombaire.

b. La masse abdominale :

Selon la littérature, l'anomalie de JPU peut être découverte à la suite de la palpation d'une masse abdominale surtout chez le nourrisson et le petit enfant maigre, elle est retrouvée dans 22 à 24% [46,56]. L'étude menée par l'équipe de J. Kouranloo [50] au département de chirurgie pédiatrique à « Taleghani and Mofid hospital » de Tehran à propos de 21 nouveaux nés ayant un syndrome de JPU, avait montré que ce pourcentage augmente chez le nouveau né pour atteindre 85,7%.

En général, cette masse est élastique, parfois fluctuante et variable d'un examen à l'autre (c'est le « rein fantôme » de Cukier) [63].

Dans notre série, 15 de nos patients (14%), présentaient une obstruction de la JPU découverte à la suite de la palpation d'une masse abdominale, un pourcentage inférieur à ce qui est rapporté dans la littérature.

c. La découverte fortuite:

Par faute de description de la douleur chez les enfants ayant moins de 5ans et l'association à des signes peu spécifiques (tels que les troubles digestifs, la déshydratation, la fièvre, la pollakiurie, les brûlures mictionnelles, l'altération de l'état général et surtout le retard staturo-pondéral) , il existe un retard de diagnostic voire des diagnostics. Ainsi dans l'étude de

Tsai mené au Taiwan [56], 10 des 18 patients recueillis soit 55,6% avaient initialement une erreur de diagnostic : iléus intestinal (2malades), appendicite (1 patient), tumeur abdominale (1 malade), calcul rénal (2malades), constipation chronique (2malades), dysfonctionnement gastro-intestinal (2malades), et infection urinaire (1 patient).

Dans notre travail, la découverte fortuite était faite dans 13% des cas et ceci grâce à la réalisation d'une échographie abdominale pour d'autres indications.

1.3. Complications:

a. L'hématurie:

L'hématurie est rapportée dans 10 à 39% selon Tsai [56], alors que ce pourcentage atteint 64% dans l'étude de Mughal [46], elle est rarement isolée. Elle est le plus souvent la conséquence d'un traumatisme minime ou d'une lithiase rénale associée [44,48]. Sa pathologie, mal élucidée, est peut être en rapport avec la rupture des veines pyéliques due à l'hyperpression et à la dilatation des cavités [48].

L'hématurie révélait le SJPU chez 2% des cas de notre série, lequel résultat était inférieur à celui rapporté dans la littérature.

b. L'infection urinaire:

Elle peut se manifester par une fièvre isolée ou peut être asymptomatique et révélée par un examen d'urine systématique. Comme il peut s'agir d'une pyélonéphrite aigue voire même d'une pyonéphrose avec des signes de suppuration profonde et parfois une septicémie.

Elle est rapportée dans 6% par Tsai [56], résultat proche de celui de notre étude (7%).

c. L'insuffisance rénale :

L'insuffisance rénale peut faire suite à une anomalie de la jonction bilatérale ou sur rein unique et induit un retentissement rénal pouvant aller jusqu'à une insuffisance rénale terminale.

L'ensemble de la compression du parenchyme sécréteur avec l'altération tubaire, la diminution du flux sanguine, ou l'infiltration inflammatoire interstitielle peuvent expliquer les dégâts anatomiques voire même la disparition à un stade ultime de la totalité du parenchyme rénal.

Circonstance rare mais grave, elle est notée dans 3,7% par Galifer [51], 1,2% par De Petriconi [55] et 5% dans notre série.

d. La lithiase:

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

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

e. La dysurie:

Selon la littérature, la dysurie est considérée comme signe rare de révélation du SJPU rapporté dans 6% des cas dans la série de Tsai (56), supérieur à notre série dont la dysurie n'était révélatrice que dans 2% des cas.

Le tableau suivant regroupe les signes cliniques et circonstances de découverte rapportés dans l'étude de Tsai [56].

Tableau N° VIII : Symtomes et signes associés lors des épisodes aigus [56]:

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

2. Examen clinique

L'examen clinique est relativement pauvre en matière d'anomalie de la jonction. Il permet de mettre en évidence une sensibilité lombaire .Parfois, il permet également de palper un gros rein donnant un contact lombaire. 23,6% des enfants de la série de Galifer [51] présentaient un gros rein palpable.

Dans notre série l'examen était pauvre voire normal chez 70% des cas, et retrouvait une sensibilité des fosses lombaires dans 15% des cas, et un contact lombaire dans 13% des cas, ce qui était inférieur à ce qui est rapporté dans l'étude de Galifer [51].

III. DONNEES PARA-CLINIQUES:

1. Examens radiologiques:

1.1. L'échographie de l'appareil urinaire:

L'échographie est l'examen de première intention devant une symptomatologie de la fosse lombaire. C'est un examen non invasif, rapide, peu coûteux et ne nécessitant pas d'injection d'un produit de contraste [64].

En matière d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale, l'échographie montre une dilatation anéchogène des cavités pyélo-calicielles avec un uretère non visible [48].

La dilatation pyélique se présente comme une image anéchogène dans la région hilare d'un rein alors que la dilatation calicelle se traduit par la présence d'images liquidiennes périphériques intra-parenchymateuses.

L'échographie permet d'évaluer le retentissement de l'anomalie de la jonction, à travers l'estimation de l'épaisseur moyenne du parenchyme rénal et plus accessoirement son échogénicité [65].

L'échographie permet également d'évaluer le rein controlatéral à la recherche d'une hypertrophie compensatrice ou d'une anomalie de la jonction bilatérale, de découvrir une lithiase rénale et de dépister une autre malformation urologique associée [48].

L'apport de l'échographie réside surtout dans le diagnostic prénatal de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale. L'échographie obstétricale a en effet complètement transformé la présentation classique de cette pathologie. Si les reins sont visibles dès la 16ème semaine de la grossesse, l'hydronéphrose par anomalie de la jonction est le plus souvent détectée aux alentours de la 28ème à la 30ème semaine [51].

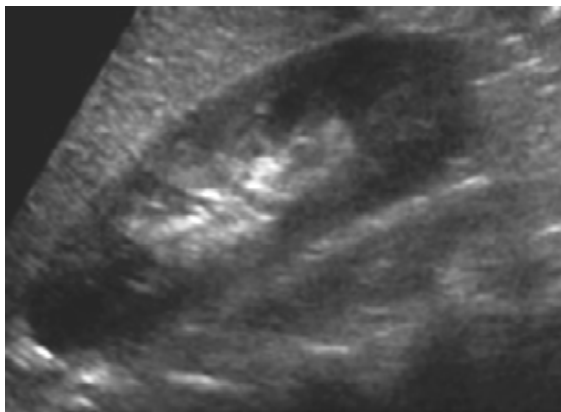
La dilatation rénale in utero est classée en cinq stades par Grignon [79,173] et en quatre stades par la Société d'Urologie Fœtale (The Society of Fetal Urology: SFU). C'est cette dernière classification qui est la plus utilisée [57,58,106] (figure 26):

Classification de la SFU :

- Grade 0 : Rein normal sans hydronéphrose
- Grade 1 : Dilatation pyélique légère sans dilatation calicelle.
- Grade 2 : Dilatation pyélique modérée avec dilatation calicelle légère.
- Grade 3 : Dilatation pyélique importante, calices dilatés et parenchyme rénal normal.
- Grade 4 : Dilatation pyélique très importante, calices très dilatés et parenchyme rénal aminci.

La sensibilité de l'échographie dans la détection d'une dilatation des cavités pyélocalicelles a été estimée entre 93 et 98 % [128,174].

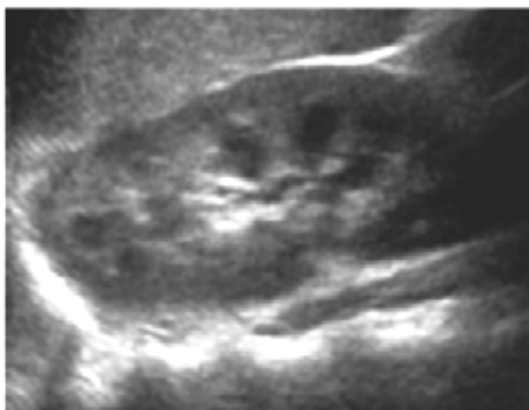
Stade 0



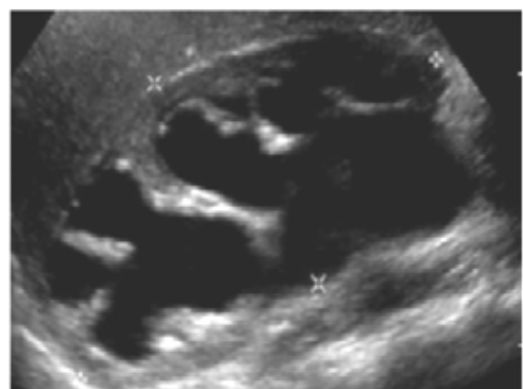
StadeIII



StadeI



StadeIV



StadeII

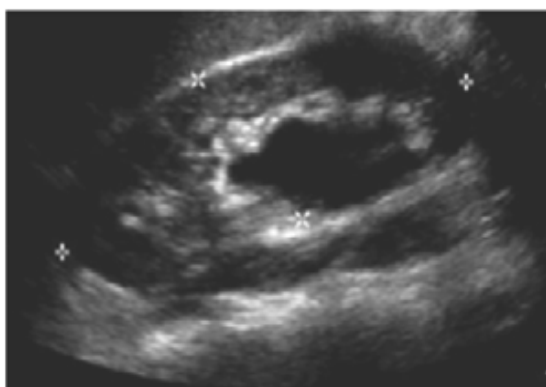


Figure 26: Long-axis renal ultrasound views of representative SFU grades 0 to IV

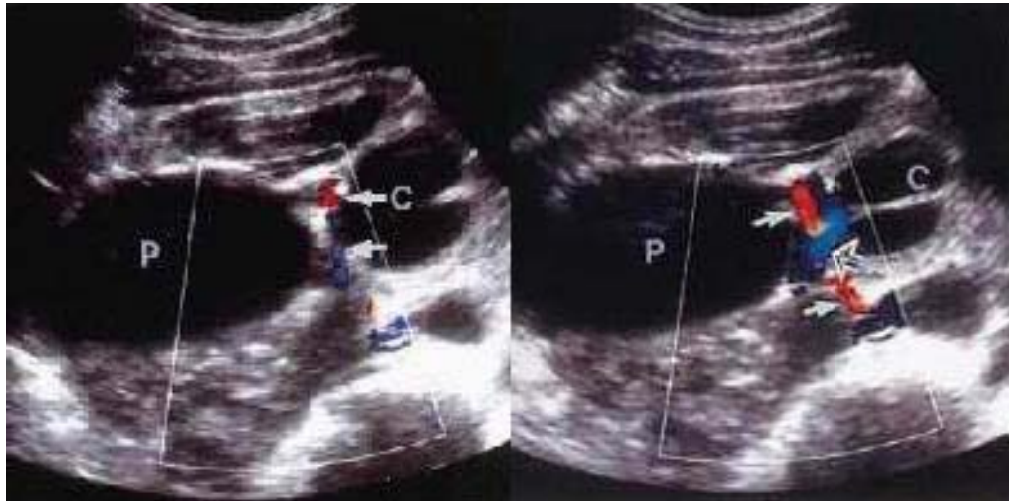


Figure 27: Détection d'un vaisseau polaire inférieur au Doppler couleur. A gauche: aspect initial au Doppler. A droite : renforcement du signal après injection de Levovist®. D'après [39].

L'échographie ne donne pas d'appréciation directe sur la présence de la fonction rénale ou de la présence ou de l'absence d'une obstruction [64]. L'insuffisance des critères échographiques classiques a amené tout naturellement à l'utilisation du Doppler qui peut être utilisé pour la détection de vaisseau polaire inférieur croisant la jonction (figure 27).

Dans notre série, l'échographie avait diagnostiqué un syndrome de JPU en anténatal chez 17 cas (15%).

1.2. L'urographie intra veineuse (UIV):

L'UIV reste un examen complémentaire fondamental dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale. Elle permet le diagnostic positif, l'évaluation du retentissement rénal et la recherche des anomalies associées [48].

Elle est réalisée en l'absence d'insuffisance rénal ou d'allergie d'iode, sans compression et avec des clichés tardifs (jusqu'à 12 ou 24 Heures) en cas de retard d'excrétion important [66].

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

Les premiers clichés après l'injection renseignent sur la phase vasculaire cortico-médullaire et recherchent une asymétrie de rehaussement entre les deux reins. Les clichés suivants lors de la phase excrétoire recherchent un retard du coté pathologique, une dilatation des cavités excrétrices, et un retard d'évacuation du produit de contraste. L'opacification de l'uretère est variable et dépend du degré de l'obstruction [44,48].

Les signes urographiques de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale sont fonction de l'importance de l'obstruction [67] :

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

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

Stase sévère: Le cliché à 5 ou à 10 minutes peut montrer à la périphérie des calices dilatés non encore opacifiés des images en croissant, « le croissant de Dunbarr » [68,69].

Les clichés tardifs montrent un index parenchymateux très réduit, des petits calices très dilatés, en« boule » avec un fond convexe et une dilatation pyélique très importante. On observe parfois des niveaux de produit de contraste en position debout [53]. L'uretère n'est souvent pas opacifié et les clichés très tardifs sont indispensables[44].

Lorsque le retentissement rénal est très important, le rein peut être complètement muet à l'UIV. On peut également observer une néphrographie en «coque» du coté pathologique sous forme d'un groupement de fines lignes opaques circulaires

en « bouquet de ballons » ou en « coquillage », sans sécrétion ni excrétion.

En cas d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale intermittente, l'UIV doit être réalisée sous hyperdiurèse provoquée par l'injection de 40 mg de Furosémide en intraveineux [48]. Quatre éléments sont étudiés: l'augmentation de la taille du bassinet et des calices 15 minutes après l'injection de Furosémide (pathologique si elle est supérieure à 22 %), l'atténuation du contraste par dilution, le délai de remplissage de l'uretère et l'apparition de douleurs pendant l'examen [70].

Les signes urographiques étant variables en fonction de l'importance de l'obstruction, deux classifications en stades ont été proposées : celle de Cendron [13] en quatre stades et celle de Rickwood [72] en cinq stades :

Classification de Cendron : [13, 54,73]

a. Type I

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

b. Type II

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

c. Type III

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

d. Type IV

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

Classification de Rickwood :[55,72]

- ➔ Stade I : Papilles calicielles normales, dilatation pyélique modérée avec bord inférieur du bassinet convexe en bas
- ➔ Stade II : Dilatation pyélique modérée+dilatation calicelle modérée+cortex normal.
- ➔ Stade III : Dilatation pyélo-calicelle importante avec cortex normal.
- ➔ Stade IV : Dilatation pyélo-calicelle importante avec cortex aminci.
- ➔ Stade V : Dilatation pyélo-calicelle géante avec cortex très aminci réduit à une mince pellicule

L'aspect de la jonction elle même à l'urographie est variable. Des aspects en « siphon », en « tire-bouchon », en « queue de cochon » ou un aspect de sténose ont été décrits [55].

L'existence d'un pédicule polaire inférieur croisant et comprimant la jonction fait partie des étiologies invoquées dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale.

En fait des études récentes ont montré que la sensibilité et la spécificité de l'UIV étaient largement insuffisantes en matière de détection d'un vaisseau polaire inférieur [29,74]. Dans une étude de Cassis [75], seulement 16 % des patients avec un vaisseau polaire inférieur avaient des signes urographiques évocateurs et seulement 20 % de ceux qui avaient une UIV évocatrice avaient réellement un vaisseau polaire inférieur.

Dans la série de Lopez [29], toutes les urographies avaient été relues par des radiologues spécialisés, et l'UIV n'avait détecté que 16 % des patients présentant réellement un vaisseau polaire inférieur. Dans notre série un vaisseau polaire inférieur était présent dans seulement 10% des cas.

L'UIV est un examen qui reste important en matière d'anomalie de la jonction pyélo- urétérale [48], mais il présente plusieurs limites. Il s'agit d'un examen qualitatif qui n'offre pas d'estimation précise de la fonction rénale et donc de la capacité de

récupération du rein [65]. Un rein muet à l'UIV peut reprendre une fonction normale après pyéloplastie chez l'enfant [76, 77, 78].

De plus, la dilatation pyélocalicielle n'est pas synonyme d'obstruction [53] et il a fallu plusieurs décades aux urologues pour reconnaître cette vérité fondamentale [79]. Plusieurs études ont montré, notamment chez le nouveau né, l'absence d'obstruction réelle associée au niveau d'unités rénales très dilatées et à la fonction initialement très altérée. Le suivi de ces unités rénales montre l'absence d'aggravation, voire l'amélioration spontanée, sous simple surveillance [79].

Si l'existence d'une obstruction peut être soupçonnée à l'UIV devant l'association de trois critères : existence d'une dilatation pyélique, d'un retard de sécrétion et présence d'une stase du produit de contraste sur les clichés tardifs, ces critères manquent de spécificité. Dans plus de 20% des cas, le diagnostic positif de l'obstruction n'est pas possible sur les simples données de l'UIV[51].

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

1.3. La scintigraphie rénale:

La scintigraphie rénale est actuellement un examen essentiel dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et elle a remplacé les classiques études manométriques [64]. Elle a été introduite en 1978 par O'Reilly dans le diagnostic des obstructions urinaires [80].

La scintigraphie est un examen qui permet de visualiser et d'évaluer le parenchyme rénal fonctionnel. Il donne une bonne appréciation de la masse rénale réellement active. Il permet l'évaluation de la réserve fonctionnelle rénale et la prédiction de la récupération après pyéloplastie [81, 82]. Il trouve sa place dans l'évaluation des reins très altérés afin de décider entre la chirurgie conservatrice ou la néphrectomie.

L'exploration isotopique des reins utilise les radio-isotopes suivants : l'hippuran marqué au ¹³¹I 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.

Ces examens sont sensibilisés par une épreuve au furosémide (0,5 à 1 mg/kg chez l'enfant et environ 40 mg chez l'adulte). La position lors de l'examen est importante et des clichés debout doivent être réalisés.

Le MAG3 ou 99mTc-mercaptoacétyltriglycine 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.

Ces examens isotopiques doivent être réalisés selon un protocole rigoureux, précisant l'hydratation pré injection, réglant le temps entre l'injection du radio-isotope et les clichés. Il en est de même pour l'injection du furosémide (habituellement 20 minutes après injection de l'isotope mais quelquefois jusqu'à 30 à 60 minutes).

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.

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. Les uretères et leur vidange sont ensuite visualisés.

La courbe obtenue sur un rein normal comprend trois segments [116]:

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

Le troisième segment correspond à la phase d'excrétion du traceur vers la vessie.

Ces trois segments sont représentés sur la figure 28.

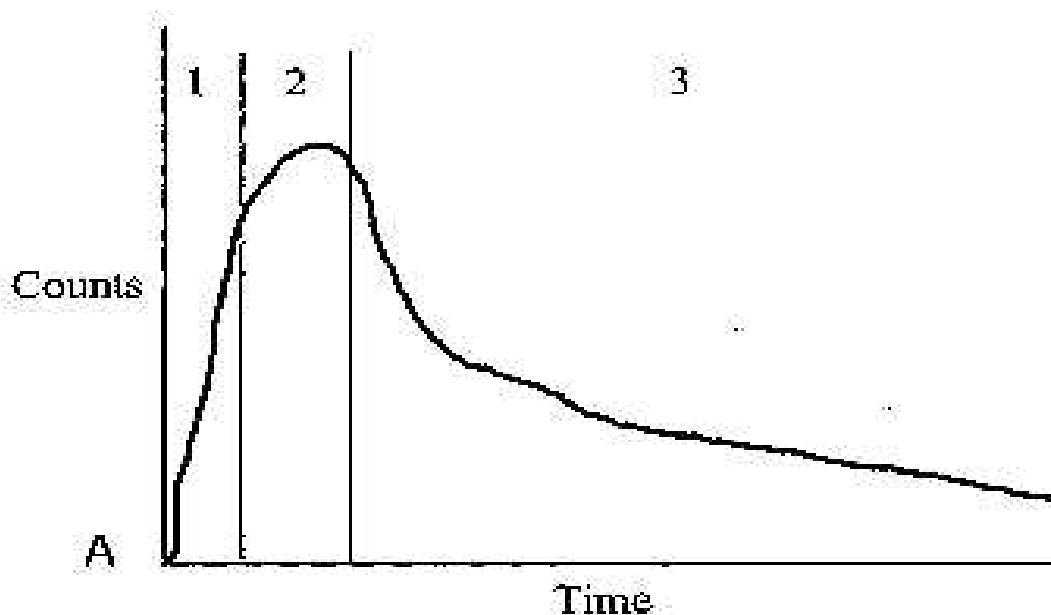


Figure 28: Courbe normale avec ses trois segments [75]

Dans la pathologie obstructive, trois types de courbes schématiques sont décrites correspondant à trois situations:

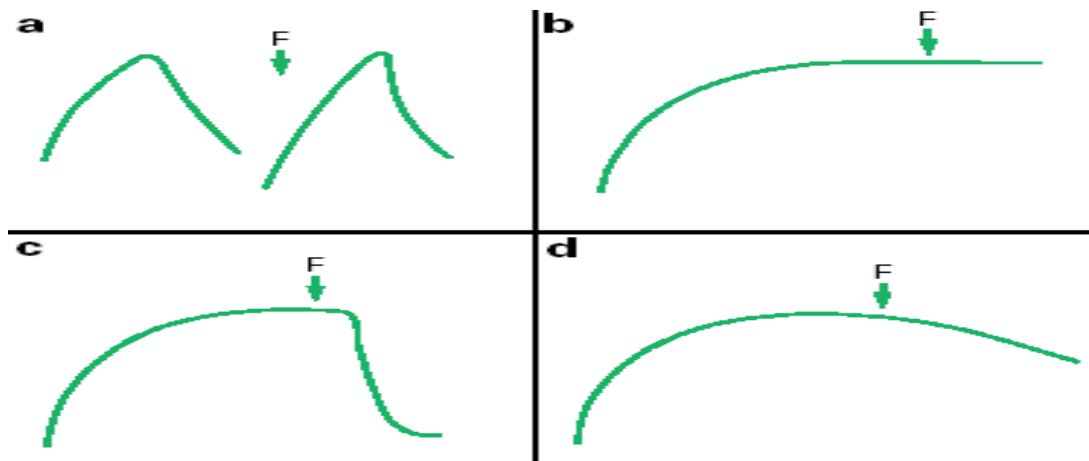


Figure 29: Les différentes courbes scintigraphiques

a–(rein normal) b–(obstruction) c–dilatation sans obstruction
d–réponse équivoque .F=furosémide.modifié d'après[64]

Dans notre série, la scintigraphie au MAG3 ou au DTPA était réalisée chez en 70% de nos patients. La fixation relative médiane du rein atteint dans cette série est de 39% avec des extrêmes allant de 0% à 78%.

1.4. L'uroscanner:

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

Le scanner hélicoïdal est maintenant validé dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et la recherche de vaisseau polaire inférieur [48]. Il s'agit d'un examen simple et fiable [49, 84]. La première phase sans injection explore l'arbre urinaire à la recherche de lithiase. La deuxième phase après injection de produit de contraste permet d'étudier les axes vasculaires à la recherche d'un vaisseau polaire puis le parenchyme rénal et les cavités excrétrices [85]. Le protocole utilisé en matière d'anomalie de la jonction est un protocole spécifique, tant pour l'injection du produit de contraste que pour l'acquisition scannographique [85]. Une reconstruction tridimensionnelle est réalisable et permet de détecter des vaisseaux de 1 mm de diamètre [74,86]. Grâce à cette reconstruction, on réalise une angiographie scannographique.

Dans la série de Quillin, les vaisseaux visualisés au scanner ont toujours été retrouvés en per-opératoire[87]. Dans notre série les vaisseaux polaires étaient retrouvés en per opératoire chez 11 malades (10%).

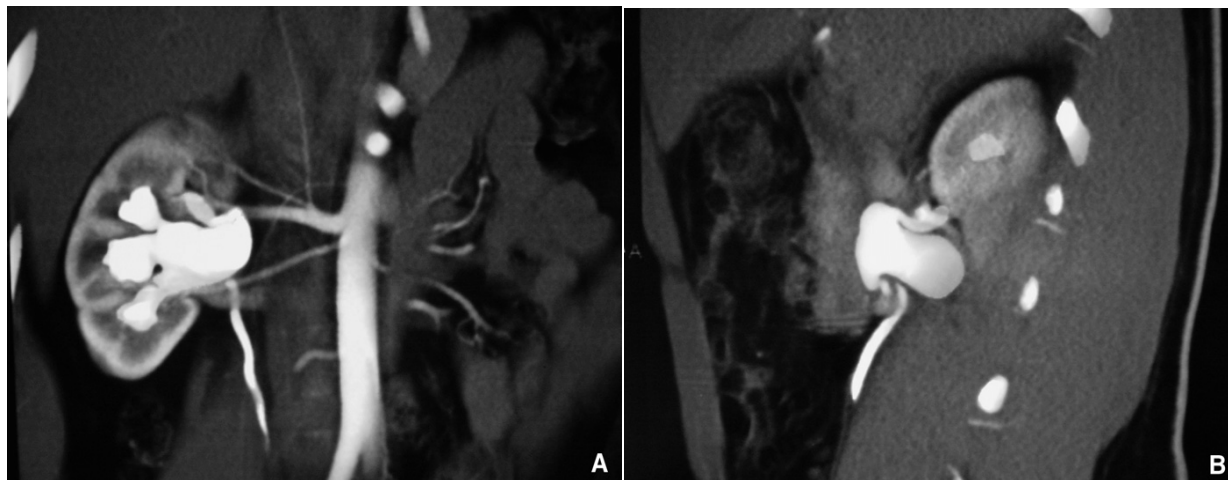


Figure 30 : A. Angio-uroscanner montrant la présence d'un vaisseau polaire inférieur associé à un syndrome de la jonction. B. Les reconstructions de profil permettent de visualiser l'aspect de siphon responsable [71].

1.5. L'uréthrocystographie rétrograde (UCR):

Plusieurs auteurs ont étudié l'association d'un RVU à une anomalies de la jonction pyélo-urétérale notamment Lebowitz et de Bomalask, et considèrent l'UCR un examen systématique chez l'enfant afin de rechercher l'existence d'un reflux et le quantifier [44,88,51,53,89,90]

Il est simplement recommandé par certains auteurs [91] et il n'est pas réalisé par d'autres, ou encore remis en question[79].

Le pourcentage de reflux retrouvé dans les différentes séries qui l'ont recherché varie de 5% à 18 % (88, 51, 53, 91,89).

Elle a été réalisée chez 48 patients (43%), et revenue positive chez 4 patients.

L'UCR est indiscutable en cas d'infection urinaire et en cas d'anomalie de la jonction sur rein ectopique ou avec une duplicité pyélo-urétérale à cause de la fréquence du reflux associé [92].

1.6. L'imagerie par résonance magnétique nucléaire:

L'imagerie par résonance magnétique nucléaire est un examen très prometteur en matière d'anomalie de la jonction pyélo-urétrale et surtout de détection des vaisseaux polaires inférieurs [93]. L'uro-IRM permet l'exploitation de l'appareil urinaire sans injection de produit de contraste ni irradiation. La première phase étudie l'appareil urinaire en pondération T2 et analyse ainsi les structures liquidiennes (cavités excrétrices). Une épreuve d'hyperdiurèse peut être réalisée par l'injection d'un diurétique pour distendre les cavités et révéler une obstruction intermittente. La deuxième phase explore en pondération T1 et après injection de gadolinium les axes artériels et permet de rechercher un vaisseau croisant la jonction. La troisième phase explore le parenchyme et le temps excrétoire en pondération T1. Quoique présentant des insuffisances pour la détection des lithiases, l'IRM est un examen d'avenir pour le diagnostic d'obstruction et la recherche de vaisseaux polaires [48, 93,94].

Les recherches actuelles étudient l'utilisation de marqueurs magnétiques comme le gadolinium fixé sur des traceurs rénaux comme le DTPA, permettant une étude fonctionnelle du rein par IRM [95].



Figure 31 :Syndrome de la jonction pyélo-urétérale en uro-IRM : coupe coronale pondérée T2, puis images réalisées après injection de gadolinium : [sides/ref-trans/imagerie/multi-items/item_157-2/start.txt](https://sides.ref-trans/imagerie/multi-items/item_157-2/start.txt) 2018

En T2 (A), il existe une dilatation du bassinet droit (flèche). Sur l'image « urographique » (B), le bassinet (1) est dilaté, contrastant avec l'uretère de calibre normal (2). L'image (C) correspond à la superposition du temps angiographique et du temps urographique ; le bassinet dilaté (1) et l'uretère normal (2) sont retrouvés ; il existe une artère polaire inférieure (3) qui croise la jonction pyélo-urétérale et qui est responsable de l'obstacle.

2. Les études de perfusion des cavités rénales

2.1. Le test de Whitaker:

Le test de Whitaker est une méthode d'étude pression/débit dans les cas de suspicion d'obstruction de la jonction pyélo-urétérale. Ce test a été souvent utilisé pour confirmer le caractère obstructif. Il est basé sur le fait que l'obstruction induit une réduction des capacités d'excrétion rénale se traduisant en présence d'une diurèse force par une élévation des pressions intra-cavitaires. La constatation de variétés très différentes d'hydronéphrose a provoqué des critiques quant à la validité de ces méthodes. Certaines hydronéphroses présentent un pyélon à paroi épaisse peu élastique, tandis que d'autres formes se caractérisent par un pyélon à paroi mince, flasque et dilatée. La corrélation n'est pas stricte entre les courbes de variation de la pression par rapport au débit et les constatations issues des techniques d'évaluation non invasive.

Depuis l'avènement de la scintigraphie rénale, ce test n'est plus pratiqué et a perdu sa place.

3. Les examens biologiques:

L'évaluation de la fonction rénale (FR), ainsi que l'examen cyto bactériologique des urines sont de réalisation systématique en cas d'anomalie de la jonction pyélo-urétérale [105].

Le dosage de l'urée et de la créatinine a été réalisé chez 98% des patients. Une insuffisance rénale était notée dans 5 cas (5%), chiffre proche des taux rapportés dans la littérature qui vont de 3,7%[51] à 6 % [56].

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

Dans notre série, l'ECBU était positif chez 13% de patients, résultat supérieur à ce qui est rapporté dans l'étude de Tsai (6%), et dépassé par les résultats de l'étude de Galifer (52,4%), et les germes les plus fréquemment retrouvés dans notre série étaient l'Escherichia Coli et le Klebsiella dans 86% des cas.

En considérant l'association possible d'infection urinaire, certains auteurs préconisent l'instauration systématique d'une antibiothérapie prophylactique au cours du suivi et de l'exploration d'une anomalie de la jonction diagnostiquée en prénatal [106, 107].

Deux facteurs biologiques sont actuellement étudiés. Il s'agit du Monocyte-Chemotactic-Peptide-1 (MCP-1) et de l'Epidermal-Growth-Factor (EGF). Les taux urinaires et l'expression tissulaire de ces deux facteurs sont corrélés à l'existence d'une obstruction. Le MCP-1 est fortement augmenté en cas d'anomalie de la jonction obstructive alors que l'EGF est diminué. Les taux se corrigent après chirurgie réparatrice. Impliqués dans les lésions rénales secondaires à l'obstruction, ces deux facteurs auraient un potentiel pronostique mais restent du domaine de la recherche [108].

IV. TRAITEMENT:

1. En anténatal:

Le traitement chirurgical du syndrome de JPU est rarement justifié en période anténatale sauf en cas d'hydronéphrose géante, avec rein dépassant la ligne médiane, ce qui est exceptionnel. Dans tous les autres cas, on préconise une surveillance rigoureuse, sous couvert d'une antibioprophylaxie durant la première année.

La surveillance est basée sur l'échographie et la scintigraphie au MAG 3 destinées à surveiller la fonction rénale et l'évolution de l'obstacle, tout en restant prudent sur son appréciation.

En cas de dilatation inférieure à 12 millimètres, la surveillance échographique seule est indiquée. En cas de dilatation supérieure à 12 millimètres, la surveillance par scintigraphie est préférable[49].

L'indication chirurgicale ne doit être portée qu'en cas de détérioration fonctionnelle initiale ou apparaissant lors du suivi, en cas d'obstacle persistant ou la survenue d'une symptomatologie telle une infection urinaire ou des douleurs lombaires.

Plusieurs facteurs prédictifs de l'intervention chirurgicale ont été rapportés : fonction séparée inférieure à 30%, dilatation pyélique supérieure à 13,3 mm et les grades III et IV de la SFU [146]. Mais ils restent très hypothétiques.

Cependant le schéma le plus utilisé est celui rejoignant la théorie de Koff appuyée par de nombreuses études récentes [58, 112, 113, 114, 115]. Ce protocole est comme suit (figure 32):

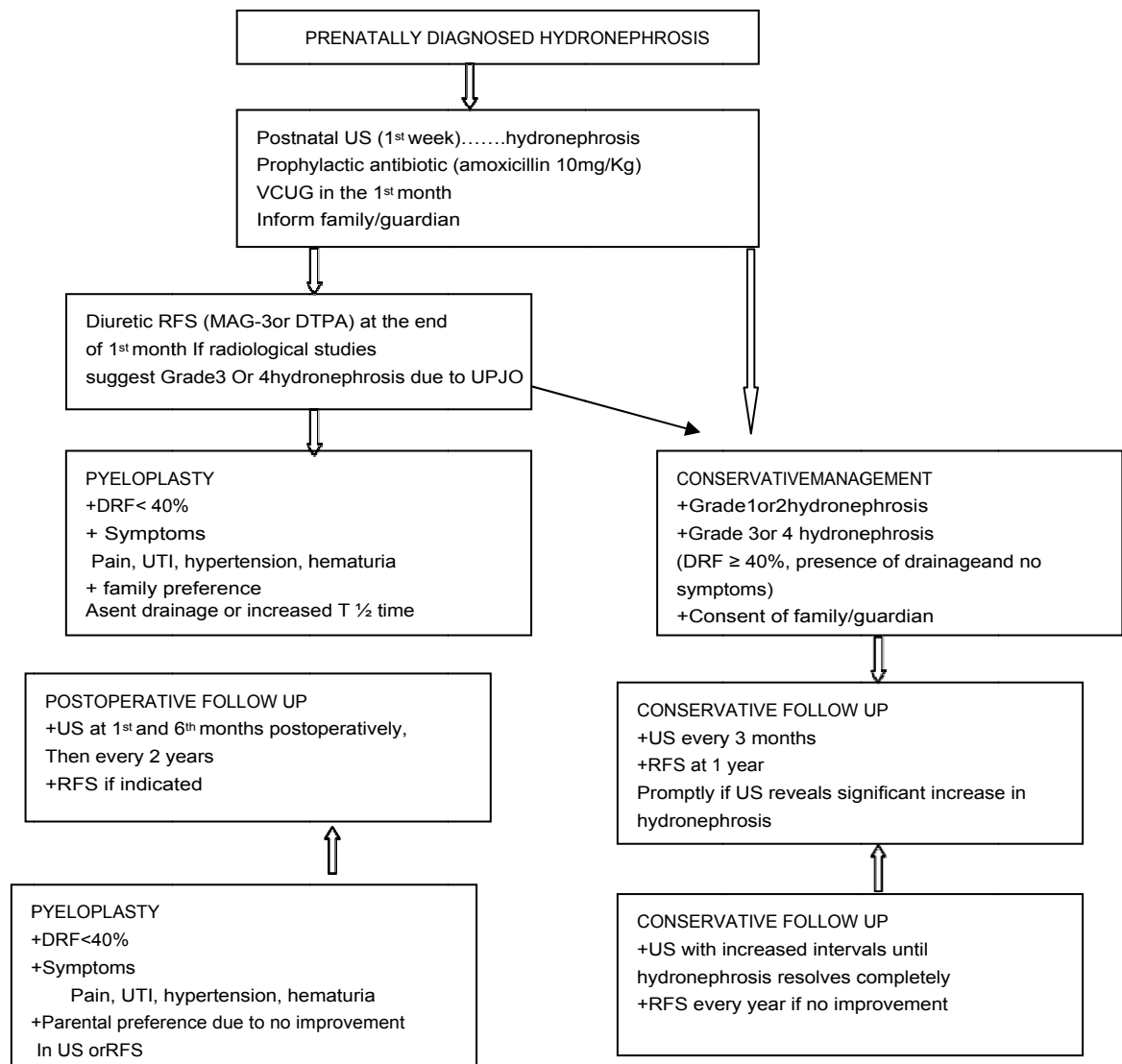


Figure 32: Algorithme de gestion standardisée du diagnostic anténatal de l'hydronephrose due à une obstruction de la jonction pyélo-urétérale

Abbreviations: US: Ultrasonography, VCUG: Voiding cystourethrography, RFS: Renal flow scan, DRF: Differential renal function, UTI: Urinary tract infection, T½ : Renal pelvis clearance half time [113]

2. En post-natal:

2.1. Le traitement medical (antibioprofilaxie):

L'antibioprofilaxie, à base d'amoxicilline ou céphalexine, devrait être entamée chez le nouveau né ayant une hydronéphrose anténatale dès la naissance selon plusieurs auteurs[116]. La posologie à prescrire est le ¼ de la dose thérapeutique. La théorie est de donner une antibiothérapie afin de supprimer la croissance des bactéries dans la vessie sans pour autant développer une résistance des organismes de l'intestin. Le relais à l'antibiothérapie se fera par la triméthoprine, le triméthoprine/sulfaméthoxazole ou nitrofurantoïne à l'âge de 2 mois.

La durée de cette prophylaxie diffère selon les uro-pédiatres. Presque tous conviennent que l'antibiothérapie prophylactique devrait se poursuivre au moins jusqu'à la réalisation d'une cystographie à fin d'éliminer un RVU chez l'enfant. Plusieurs facteurs entrent en ligne de compte pour décider de l'arrêt ou non de l'antibiotique notamment l'âge, le sexe et le degré de l'hydronéphrose.

En plus de l'antibiothérapie prescrite systématiquement dans notre série, nous avons utilisé également les antalgiques, et les antiseptiques urinaires

2.2. La néphrostomie percutanée:

Il s'agit d'un geste de drainage simple, rapide et grevé d'une faible morbidité réalisé au mieux sous contrôle échographique[77].

Stables [117] a objectivé un taux de complications de 4 % à type d'hémorragie, d'infection, d'urinome et de perforation colique sur 1207 néphrostomies percutanées.

Elle est indiquée en cas de rétention purulente et d'insuffisance rénale obstructive sur dilatation bilatérale ou sur rein unique.

Elle est également indiquée en cas de doute sur la capacité fonctionnelle d'un

rein très atteint. Elle permet de lever temporairement l'obstacle et de refaire les explorations afin d'apprécier les capacités de récupération fonctionnelle de ce rein et de décider le type de la prise en charge: pyéloplastie ou néphrécomie[65,77].

Dans un cadre de décompression rénale, elle a été réalisée en préopératoire chez 6% de nos patients et sans aucune complication.

2.3. Le traitement chirurgical:

a. La chirurgie à ciel ouvert :

Le traitement de référence de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale est la pyéloplastie selon Anderson-Hynes à ciel ouvert. Toutes les nouvelles techniques seront comparées par rapport à elle [48] .

a.1. Les voies d'abord :

La voie d'abord est variable (figure 33). La plus utilisée est la lombotomie dans le prolongement de la douzième côte [118]. Les avantages de cette voie sont l'approche extrapéritonéale, une bonne exposition de la jonction pyélo-urétérale et une mobilisation minimale du rein [107]. L'agrandissement de cette voie d'abord est également facile en cas de difficultés per-opératoires[107].

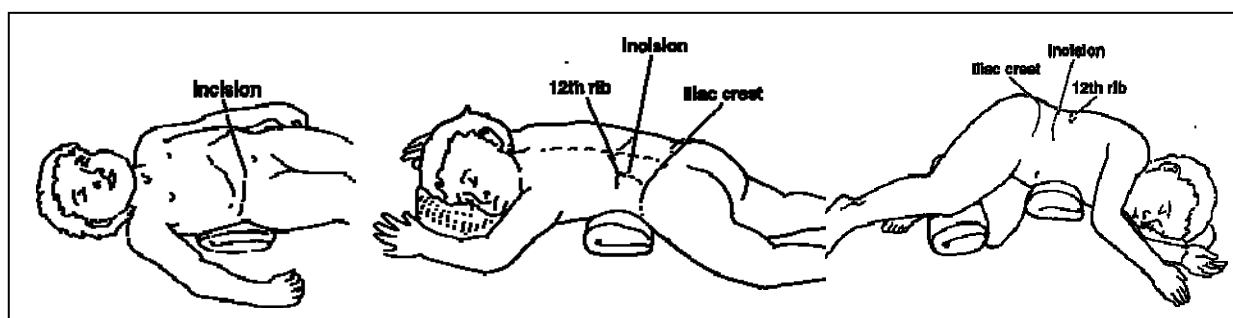


Figure 33 : Les différentes voies d'abord. (modifié d'après [107].

D'autres auteurs préfèrent la lombotomie postérieure (figure 34), pratiquée entre la crête iliaque et la dernière côte [119,120,121]. Celle ci présente des avantages : une

incision peu délabrante, une faible morbidité, un abord direct de la jonction pyélo-urétérale sur un rein normalement roté, et la possibilité d'une réparation bilatérale simultanée sans changement de position [107,122]. Cependant l'agrandissement de cette incision est limité et délabrant et la position du rein doit être bien évaluée en per-opératoire [48]. Cette voie est notamment contre-indiquée en cas de jonction située au dessus du milieu de L2 ou au dessous du milieu de L4, d'une hydronéphrose récidivée, d'un rein en fer à cheval ou de la présence d'un calcul caliciel associé [123].

Une autre voie d'abord possible, notamment chez l'enfant, est la voie antérieure extra péritonéale [107, 118, 124]. Après incision sous costale, le péritoine est refoulé et un accès extra péritonéal à la loge rénale est ménagé. Cette voie autorise la réparation bilatérale simultanée. L'abord de la jonction et sa mobilisation peuvent cependant être difficile et l'agrandissement est fréquent[107].

La voie d'abord antérieure transpéritonéale est réalisable et offre théoriquement un abord direct de la jonction et la possibilité de réparation bilatérale. Elle expose cependant à la morbidité de la chirurgie intrapéritonéale et de la mobilisation intestinale, notamment la formation de brides, d'adhérences et le risque d'occlusion intestinale[107].

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

La voie d'abord élective dans notre série était la lombotomie antéro-latérale extrapéritonéale, utilisée dans 83 % des cas, suivie par la voie postérieure utilisée dans 16% des cas.

a.2. Les techniques chirurgicales:

- La pyéloplastie selon Anderson et Hynes: décrite par Anderson et Hynes en 1949 [6] pour le traitement de l'uretère rétro-cave et modifiée en 1950 par Küss [126] (Figure 35), c'est la technique universellement utilisée dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale. Cette technique présente l'avantage

de supprimer le segment urétéral pathologique, de permettre la réduction du volume du bassinet et le décroisement d'un pédicule polaire inférieur et d'assurer l'extraction d'éventuelles lithiases rénales [48]. Après identification de l'uretère proximal au niveau du rétropéritoine, celui ci est disséqué céphaliquement jusqu'à la jonction pyélo- urétérale. La dissection doit ménager le tissu péri-urétéral afin de préserver la vascularisation urétérale.

Des fils repères sont posés au niveau de la face latérale de l'uretère, sous la zone de l'obstruction, et au niveau des faces latérale et médiale du pyélon [124].

La zone de la jonction pyélo-urétérale est alors réséquée. L'uretère est refendu verticalement afin de les patuler [48]. Reconnaître la limite supérieure de l'uretère lombaire sain peut parfois être difficile et l'on peut avoir recours à l'étude per-opératoire de la distansibilité urétérale au moyen d'un cathéter poussé dans l'uretère et de séum physiologique [48].

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

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

Si le bassinet n'est pas très dilaté, la résection pyélique ne doit pas être trop étendue afin de permettre l'anastomose et l'on préférera dans ce cas une découpe en L telle que l'a décrite Anderson [48].

Un éventuel vaisseau polaire inférieur sera simplement décroisé (figure 36) et non pas sectionné à cause du risque d'infarctus rénal et d'hypertension artérielle post-opératoire.

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

- La plastie en Y-V ou plastie de Foley[128]: été décrite dans le traitement des anomalies de la jonction la jonction associées avec une insertion haute de l'uretère (figure 37). Elle est actuellement de moins en moins pratiquée et est remplacée par la résection-anastomose. Elle ne permet ni le décroisement d'un éventuel vaisseau polaire inférieur ni la réduction d'un bassinet très dilaté. La technique consiste, après dissection de l'uretère proximal et du pyélon, à réaliser une incision en Y à base pyélique et à point urétéral. Cette incision peut être postérieure ou latérale. Cette incision est ensuite suturée en V, au mieux par des points séparés, réalisant ainsi l'élargissement de la jonction sténosée par un lambeau pyélique.

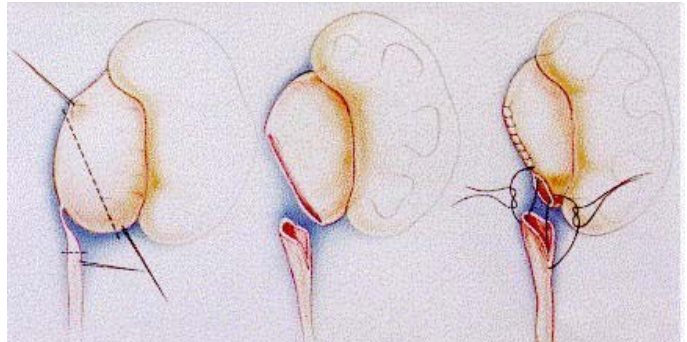
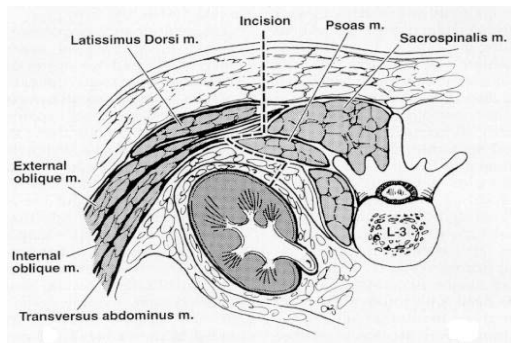


Figure 34 : La lombotomie postérieure[127]. **Figure 35:** La pyéloplastie selon Anderson-Hynes. [124].

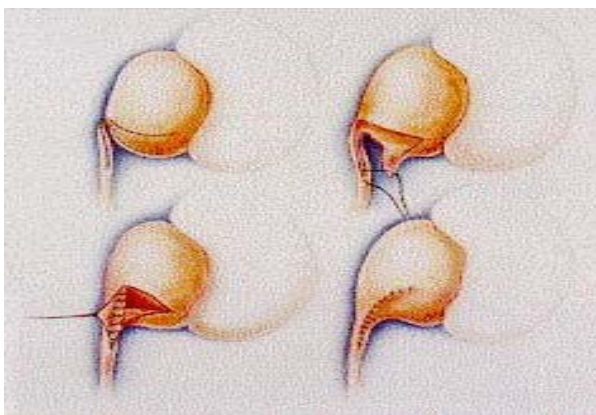


Figure 37 : Plastie Y-V.[124].

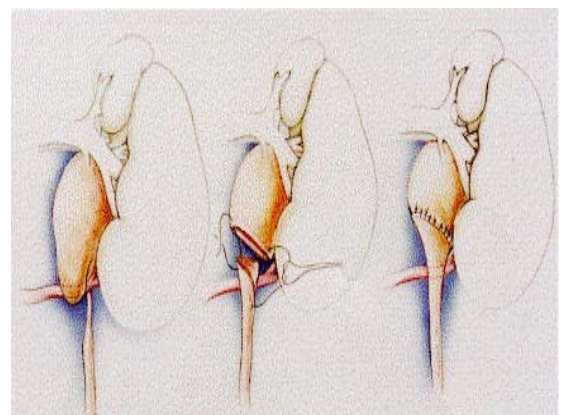


Figure 36 : Le décroisement vasculaire.[124]

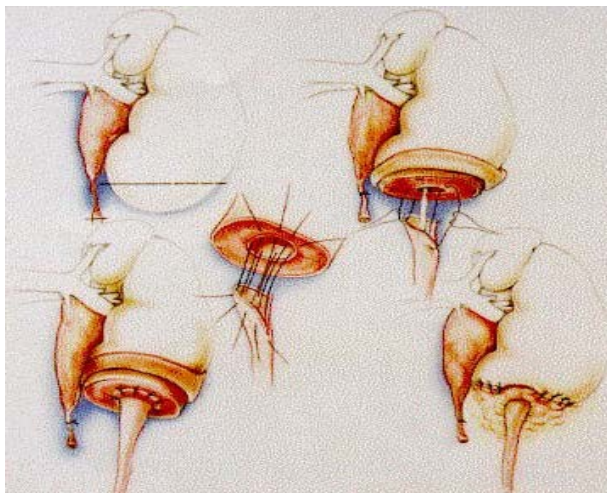


Figure38: Plastie selon Culp-DeWeerd.[124].



Figure 39: Anastomose urétéro-calicielle.[124]

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

- La plastie selon Culp-DeWeerd [129] est utilisable en cas de pyélon dilaté extrasinusal et de jonction déclive. Un lambeau pyélique spiralé à base latérale à la jonction est obtenu par une incision pyélo-urétérale (figure 38). Une rotation est appliquée à ce lambeau et son apex est amené jusqu'à l'uretère sain. L'anastomose réalisée au mieux par des points séparés permet ainsi l'élargissement d'une sténose étendue.
- La plastie selon Scardino-Price [130] est une variante utilisant un lambeau pyélique vertical à base inférieure. Il n'est applicable que sur une jonction déclive et le lambeau obtenu est plus court qu'en cas d'incision spiralée.

Exceptionnellement, lorsque la sténose urétérale est très étendue, on peut associer à l'une des plasties précédemment décrites l'urétérotomie intubée de Davis [131]. Traitement historique popularisé en 1943 par Davis après une étude complète chez l'animal puis chez l'homme, il s'agit d'inciser longitudinalement toute la paroi urétérale et de laisser l'uretère régénérer sur une sonde tutrice laissée 6 semaines. Cette technique est remise au goût du jour puisqu'il s'agit du principe même du traitement endoscopique de l'anomalie de la jonction.

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

Lorsque la sténose urétérale est très étendue d'autres techniques ont été décrites et sont exceptionnellement utilisées. L'urétéro-iléoplastie permet le remplacement de l'uretère par un segment d'anse intestinale. La transposition de la veine rénale, réalisable seulement du côté droit, et l'auto transplantation permettent un abaissement rénal suffisant pour assurer une anastomose pyélo-urétérale [48].

a.3. Les reprises:

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

La plastie par un lambeau de capsule rénale a été décrite par Thompson en 1969 [131]. Elle consiste à réparer la jonction au moyen d'un lambeau en U ou en V à base sinusale prélevé au niveau de la capsule rénale.

L'anastomose urétéro-calicielle (figure 39) est actuellement une technique bien adaptée à la reprise opératoire des échecs de la pyélostomie, surtout lorsque l'étendue de la zone urétérale pathologique et l'importance de la fibrose empêchent une nouvelle anastomose pyélo-urétérale sans tension [133]. Elle peut être proposée en première intention en cas de pyélon intrasinusal, de distension calicielle majeure ou d'anomalie de rotation comme un rein en fer à cheval où elle constitue une alternative à la résection anastomose [92,124,134,135].

Deux types d'anastomoses urétéro-calicielles sont décrits:

L'anastomose urétéro-calicielle périphérique: où l'uretère est anastomosé latéralement sur une cupule calicielle inférieure. L'excision du parenchyme recouvrant le calice inférieur est préférable à la simple incision, évitant ainsi les sténoses secondaires[136].

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

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

Dans notre série, sur les 110 reins opérés, l'intervention pratiquée était la résection anastomose selon Anderson Hynes, intéressant 95 % des cas. La néphrectomie était réalisée dans 5% des cas indiquait devant une destruction anatomique et fonctionnelle du rein.

a.4. Le drainage:

Les modalités du drainage des cavités excrétrices en cas de résection anastomose de la jonction pyélo-urétérale ont été longtemps un sujet de controverses, variant selon les équipes et les séries [107, 118, 124].

Trois modalités de drainage sont possibles:

- **Le drainage intubant:**

Il consiste en un drain, habituellement un drain multiperforé, plus rarement un drain spécifique en Silastic® type Gil Vernet ou Cummings, qui intube l'anastomose pyélo-urétérale et passe dans l'uretère. Pour ses défenseurs, il maintiendrait le calibre de l'anastomose en évitant les synéchies, dirigerait la cicatrisation et serait une solution de sécurité en cas de lâchage des sutures [137]. Ce drain sera extériorisé par une néphrostomie ou par une pyélostomie. La pyélostomie à l'avantage de ne pas comporter de risque hémorragique et de respecter le parenchyme rénal.

Elle est discutable si le bassinnet présente des parois inflammatoires ou hémorragiques ou s'il est de petite capacité, l'orifice de drainage se situant trop près des lignes de sutures. La néphrostomie sera alors préférée, surtout si le parenchyme est aminci. Elle comporte un risque d'hémorragie précoce ou tardive[55,137].

Ce type de drainage est préconisé par plusieurs auteurs [51, 53, 55, 73, 137].

- **Le drainage non intubant:**

Pour ses défenseurs, il évite l'intubation de la jonction qui serait un facteur d'infection et de sténose anastomotique secondaire [137]. Le drain est passé

simplement dans le pyélon et sorti par une néphrostomie ou par une pyélostomie. Une épreuve de clampage est alors possible et réalisée avant l'ablation du drain. Il est de moins en moins pratiqué et on le retrouve surtout dans des séries anciennes [138, 51, 90, 139 140].

Les études comparant drainage intubant et drainage non intubant sont rares. Celle de Dufourmontre la supériorité du drainage intubant avec une diminution de la durée du drainage, de la durée d'hospitalisation et des complications post-opératoires précoces. Le drainage externe est maintenu entre 7 et 10 jours. Une opacification est réalisée dans les cas difficiles ou compliqués avant l'ablation du drain [118].

- Le drainage interne par sonde JJ:

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

Les avantages de ce mode de drainage sont la réduction de la durée de séjour grâce à l'absence de drain extériorisé, une durée de drainage effective supérieure, et peut être une diminution des infections post-opératoires [40, 118, 124, 141, 142].

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

La fréquence de l'utilisation de ce mode de drainage est probablement sous-estimée dans la littérature comme le montre l'étude de Turner [141].

L'indication même du drainage des cavités excrétrices a été discutée. Quelques auteurs proposent de s'en passer dans les cas simples non compliqués [107, 124, 143, 144] et la réservent aux patients avec une altération de la fonction rénale, un rein unique, une reprise chirurgicale ou une pyéloplastie de réduction [107]. L'étude de Woo [145] et celle de Grapinmontrent cependant une augmentation des complications en l'absence de drainage.

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

Toujours dans le but de diminuer l'extravasation d'urine et la formation de fibrose post-opératoire, la classique incision de décharge pyélique, censée diminuer la tension sur l'anastomose, est pratiquement abandonnée de nos jours [118].

La durée moyenne d'une pyéloplastie chirurgicale est de 90 minutes en cas de sténose primitive et de 120 minutes en cas de sténose secondaire [21].

Dans notre série, le drainage était réalisé chez tous les malades ayant eu une pyéloplastie, et était intubant dans 58% et interne par sonde JJ dans 42% des patients. Le drain externe était sorti par une néphrostomie et la durée moyenne du drainage était de 08 jours avec un intervalle entre 07 et 12 jours.

b. La pyéloplastie laparoscopique[1, 4, 86,166,167]

Les premières pyéloplasties laparoscopiques ont été réalisées par Schuessler [7] et Kavoussi[169]. Il s'agit d'une technique d'avenir permettant de réaliser une véritable pyéloplastie selon Anderson-Hynes avec une voie d'abord minime.

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

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

La deuxième voie est la voie rétropéritonéoscopique et c'est la voie la plus utilisée chez l'enfant par les différentes équipes [4]. Le décollement de l'espace para-rénal postérieur est entamé au doigt et parfois complété par une dilatation au ballonnet. Après insufflation et pose des trocars, l'uretère puis la jonction sont disséqués et une pyéloplastie selon Anderson-Hynes est réalisée. La voie rétropéritonéale évite les complications du passage en transpéritonéal au prix d'un espace de travail plus réduit. Dans notre série la pyéloplastie laparoscopique par voie rétropéritonéoscopique était réalisée chez un seul malade.

Les équipes de Yeung [170] et El Ghoneimi [4] rapportent des nouveautés quant à la laparoscopie chez l'enfant. Elles consistent à utiliser 3 ports au lieu de quatre avec des diamètres de 3mm au lieu de 5mm, la modification du sens de suture et l'utilisation de la main gauche pour le conducteur aiguille sans avoir à changer l'emplacement ni du malade (que l'intervention soit droite ou gauche) ni de l'appareil optique.



Figure 40 : L'abord rétropéritonéoscopique du SPU [156]

- Conditions de réalisation

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

On évite de cette façon d'arriver directement sur le pédicule vasculaire. Une suspension du bassinot à son bord supéro-interne par une aiguillée droite passée en transpariétal permet d'avoir un site opératoire fixe et situé au dessus du sang et de l'urine qui coulent en décline (Figure 41 :A)

Résection du bassinot : du fait de la luxation du bassinot en avant, la face postérieure est dépliée tandis que la face antérieure n'est pas en tension et le risque est de réséquer une trop grande partie de la face antérieure et de devoir ensuite réaliser une suture du plan antérieur en intrasinusal (Figure 41:B). Lors du positionnement des trocars opérateurs, qui sont au nombre de deux, l'angulation doit être comprise idéalement entre 90° et 110° pour une réalisation aisée des sutures intracorporelles. Nous utilisons des fils résorbables tressés colorés avec une aiguillée courbe. La longueur du fil est celle d'un trocar. La réalisation d'une suture à points séparés est possible, comme à ciel ouvert, mais nous lui préférons le surjet pour la rapidité d'exécution et la qualité de l'étanchéité.

- Réalisation des nœuds intracorporels

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

- Positionnement de l'aiguille sur le porte-aiguille

C'est la condition primordiale pour pouvoir réaliser la suture correctement. En effet, en laparoscopie le site opératoire et le point d'entrée du trocar définissent une droite. Ceci limite les degrés de liberté de l'instrument à un déplacement antéropostérieur et à un mouvement de rotation. Le positionnement précis de l'aiguille sur le porte-aiguille est donc impératif pour assurer un passage de l'aiguille perpendiculaire à la berge à suturer. Il est important de ne pas tenter de positionner

l'aiguille en tractant le fil car on risque de « dessertir » le fil sur l'aiguille. Il ne faut pas tenir l'aiguille avec le porte-aiguille et la pince ensemble car on risque de casser l'aiguille ou sa pointe. Une fois l'aiguille passée sur les deux berges de la suture, il faut rattraper l'aiguille avec la pince sans en changer l'orientation puis la prendre avec le porte-aiguille dans cette position pour ne pas devoir repositionner l'aiguille sur le porte-aiguille. Après avoir récupéré l'aiguille correctement sur le porte-aiguille, la pince va tendre le fil en l'écartant par un mouvement latéral.

- Réalisation de l'anastomose proprement dite

Si la résection pyélique a été importante et que le manche de raquette de l'anastomose est long, il faut réaliser sa suture avant de couper la partie inférieure du bassinnet (Figure 41: C). On pourra ainsi profiter de la fixité des berges à suturer en ménageant à la partie inférieure la bouche anastomotique pyélique. Si le manche de raquette est court il pourra être suturé dans le prolongement du surjet pyélo-urétéral postérieur comme décrit ci-après.

Le premier passage de l'aiguillée se fait sur l'angle urétéral de dehors en dedans en visualisant parfaitement la totalité de l'épaisseur pariétale urétérale. Le risque de ce temps opératoire est de ne charger que le tissu fibreux périurétéral et de ne pas réaliser un affrontement correct entre la paroi urétérale et celle du bassinnet. L'aiguille doit être posée sur la séreuse urétérale puis avec un mouvement d'éversion de la paroi urétérale, il faut visualiser sa sortie à travers la muqueuse urétérale (Figure 41: D). Ce point est le plus difficile de l'intervention car il est réalisé sur une structure mobile mais de celui-ci dépend la qualité du reste de l'anastomose. Le deuxième passage de l'aiguille se fait sur le bassinnet au niveau de l'angle inférieur de dedans en dehors. Avant de faire le nœud, il faut positionner la boucle de la sonde double J dans le bassinnet sous peine de déchirer ce premier point. En cas de pédicule polaire inférieur, le décroisement urétéral doit être effectué avant de débiter l'anastomose. Cette ligature est réalisée classiquement par des demi-clefs alternées. Ensuite, le plan postérieur est suturé en surjet de bas en haut jusqu'à la partie supérieure de l'anastomosepyélo-urétérale.

Dès lors deux possibilités sont envisageables.

- Soit le manche de raquette de la suture pyélopyélique est court et il peut être par le même fil et l'on enchaîne la suture pyélique jusqu'à l'angle supéro-interne du bassinet.
- Soit la résection du bassinet était importante, et le manche de raquette a été réalisé précédemment comme décrit plus haut (Figure 41: E, F). Les noeuds sont réalisés en intracorporel car la réalisation de noeuds extracorporels expose à un arrachement. La suture antérieure nécessite de relâcher légèrement la traction de la suspension pyélique à la paroi antérieure.

Le bord libre du fil qui a servi au départ du surjet postérieur en bas doit être décroisé en arrière de l'anastomose et tracté en dehors et en avant de façon à exposer l'angle inférieur de la suture pyélourétérale (Figure 41 : G, H).

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

Le principal inconvénient de la pyéloplastie laparoscopique réside en des temps opératoires relativement longs allant de 103 à 270 minutes avec une moyenne de 143 minutes [4,52], du essentiellement au travail dans un espace limité, ce qui rend les sutures difficiles. La maîtrise de la technique peut cependant diminuer cette durée au sein d'équipes spécialisées [4, 166, 167]. A cause de ces durées opératoires, des techniques de pyéloplasties plus simples ont été remises au goût du jour comme la plastie selon Fenger (incision longitudinale suivie par une suture transversale) [86,166]. La conversion est fréquente. EL Ghoneimi [4] rapporte 4 conversions sur les 22 laparoscopies pratiquées. Les principales causes rapportées dans la littérature sont : difficultés à réaliser l'anastomose, rein redondant au moment de suturer et la mal rotation du rein. L'existence d'un vaisseau polaire n'est pas une indication pour la conversion. [4,52].

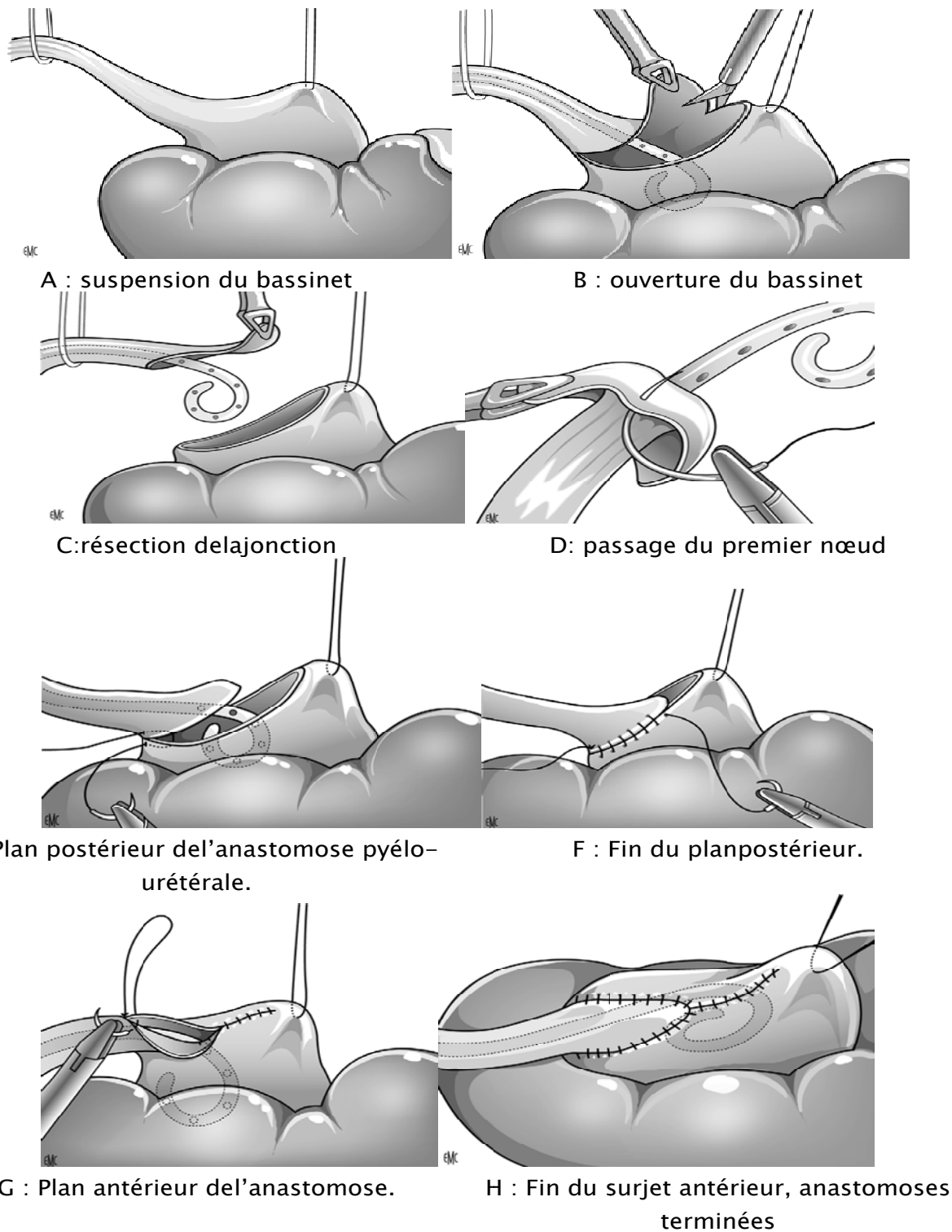


Figure 41 (A,B,C,D ,E,F,G,H) : Etapes de la pyéloplastie [60]

c. Le traitement endoscopique:

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

Toutes ces techniques reposent sur le principe de l'urétérotomie intubée décrite initialement par Albarran en 1903 [147] et popularisée par Davis [131] après des études chez l'animal et chez l'homme. L'incision longitudinale de la totalité de la paroi urétérale suivie par la mise en place d'une sonde tutrice pendant 6 semaines entraîne une régénération de la paroi urétérale sur la sonde et l'élargissement de la lumière.

c.1. Dilatation simple :

C'est une dilatation au ballonnet aboutissant à la rupture de la jonction pyélourétérale.

Une dilatation est effectuée jusqu'à constater un lâchage de la sténose. Un des avantages de cette technique est d'éviter un abord percutané du rein. L'étude de Parente [148] réalisée en 2009 en Espagne comprenant 54 enfants ayant moins d'un an, montre un taux de réussite de 81,2% de cette technique chez les nourrissons.

c.2. L'endopyélotomie antérograde : (figure 42) :

Réalisée pour la première fois par Wickham, Kellet et Ramsay [137,149], elle est dérivée des techniques de néphrolithotomie percutanée.

Généralement une sonde urétérale est mise en place par voie rétrograde permettant de réaliser une urétéropyélographie rétrograde. Un guide souple ou semi-rigide est positionné à travers ou à coté de la sonde urétérale et positionné dans le bassinot [150].

Un abord percutané du rein est alors réalisé par un calice postéromédian ou supérieur [147,151]. Souvent, un abord intercostal est nécessaire. Le trajet percutané est dilaté et un néphroscope est introduit.

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

L'incision à la lame froide est la technique la plus utilisée et utilise un urétrotome optique [150]. Différents types de lames sont disponibles. La lame froide semi-circulaire de Khorth [152] est montée sur un manche semi flexible au travers duquel passe le fil guide, dirigeant l'incision. Motola [153] utilise un couteau en forme de faucille permettant de réaliser une incision de bas en haut. D'autres auteurs comme Van Cangh [154,155] utilisent une lame froide rectiligne passée entre deux guides qui stabilisent et tendent ainsi la zone à inciser. Classiquement, l'incision était réalisée en postéro-latéral par rapport au bassin et approfondie jusqu'à visualisation de la graisse. L'étude anatomique de Sampaio [33] a bouleversé cette conception classique en démontrant, de façon élégante, l'existence d'une zone avasculaire latéralement par rapport à la jonction. L'incision doit donc dorénavant être réalisée en latéral strict [151].

Le caractère complet de l'incision est affirmé par l'extravasation du produit de contraste. Une sonde tutrice est alors descendue par voie percutanée. Les drains externes/internes de Khortou de Smith sont de moins en moins utilisés et la plupart des auteurs utilisent une sonde double J modelante [150], le plus souvent de calibre variable (3 ou 4).

Une sonde de néphrostomie peut être placée pendant quelques jours. La sonde double J est enlevée après 4 à 6 semaines par cystoscopie.

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

Streem propose une variante où la sonde double J est mise en place avant l'incision au résectoscope afin d'éviter l'avulsion pyélo-urétérale [157, 158].

Gelet décrit la technique de l'invagination urétéro-pyélique. Un ballonnet d'Olbert est introduit par voie percutanée ou rétrograde et positionné immédiatement sous la jonction. Le ballonnet est gonflé puis une traction est exercée à son bout permettant d'invaginer la jonction et d'inciser à l'anse électrique sous contrôle de la vue. Cette technique diminue le risque de lésion vasculaire [159].

La durée habituelle de l'endopyélotomie percutanée est de 50 minutes avec une hospitalisation d'une semaine [21].

c.3. L'endopyélotomie rétrograde urétroscopique [136]:

Malgré des débuts difficiles, cette technique est devenue plus simple grâce aux nouveaux urétéroscopes plus petits et plus lumineux [147].

Plusieurs auteurs réalisent un drainage pré-opératoire par une sonde double J pendant 15 jours ce qui facilite amplement la progression urétéroscopique [160, 161].

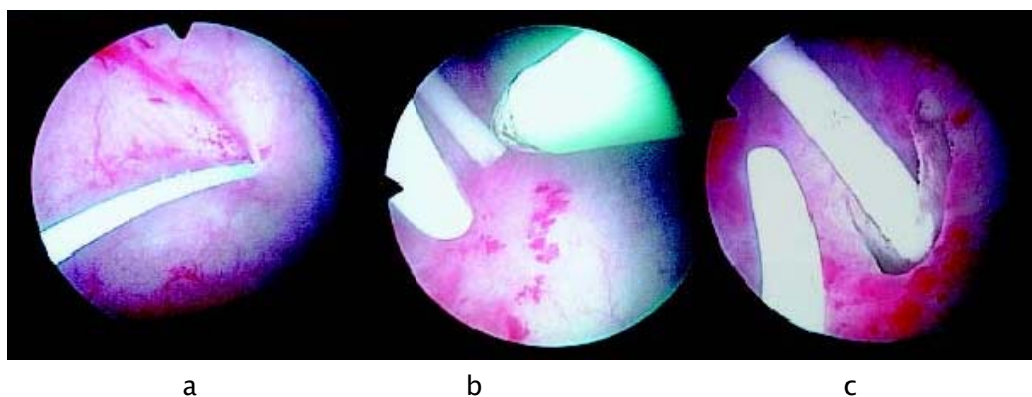


Figure 42: vue néphroscopique d'une endopyélotomie antérograde : de gauche à droite : a-jonction sténosée intubée par un guide. b-incision électrique de la jonction. c- aspect final [158].



Figure 43: Extravasation du produit de contraste à l'UPJ après endopyélotomie urétéroscopique [136]

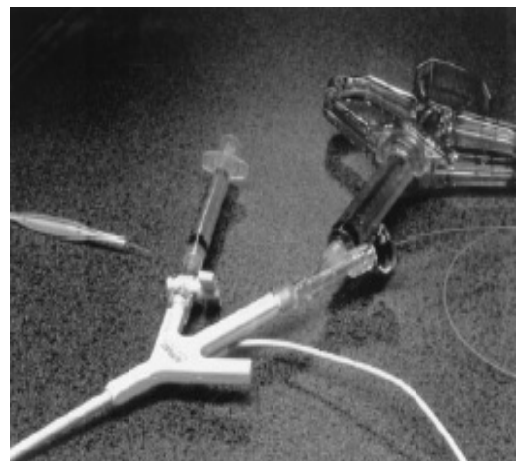


Figure 44 : le ballonnet Acucise® [162].

L'endopyélotomie peut être réalisée avec un urétéroscopie rigide et une incision à la lame froide, à l'anse électrique ou au laser [163]. On peut également utiliser un urétéroscopie flexible et une incision électrique ou au laser[164].

Après passage d'un guide souple, l'urétéroscopie est monté dans l'uretère sous contrôle fluoroscopique (figure 42) [161]. Selon le diamètre et le type d'urétéroscopie, une dilatation préalable au ballonnet peut être nécessaire. Une fois arrivé au niveau de la jonction, la paroi est observée attentivement à la recherche d'un battement artériel. L'incision est alors réalisée en latéral strict, zone avasculaire définie par Sampaio (33). Elle doit être profonde et arriver jusqu'à la graisse. Une dilatation au ballonnet est habituellement associée afin de compléter l'incision [160,161].

Une sonde double J est mise en place pendant 6 semaines, associée à un drainage par une sonde vésicale pendant 24 à 48 heures [160,161].

c.4. L'endopyélotomie par Acucise®/200,201,204/: (figures43,44):

Cette technique fait appel à un dispositif spécial, le cathéter ballon Acucise®(Applied urology,Laguna Hills,Californie,USA). Ce dispositif renferme un ballon à basse pression muni d'une électrode longitudinale. Par voie rétrograde endoscopique, et après opacification urétéropyélocaliciale, un guide est monté dans le pyélon. Le ballonnet Acucise®est monté sur le guide jusqu'à la jonction. Le ballonnet est alors gonflé et l'électrode est activée avec un courant à 75 watts en section pure pendant 3 à 5 secondes. On doit constater une extravasation de produit de contraste. L'électrode doit être positionnée en position latérale stricte.

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

Le ballonnet dégonflé, un drainage préalable par une sonde double J pendant 15 jours peut faciliter le passage dans un uretère peu compliant [165].

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

La durée opératoire des techniques endoscopiques rétrogrades est en général brève surtout avec le cathéter Acucise® avec une durée moyenne de 50 minutes. L'hospitalisation va de 2 à 6 jours [21].

d. Chirurgie robotisée[71] :

Plus récemment, ces dernières années s'est développée une variante des techniques coelioscopiques, avec l'intégration de la robotique et de la téléchirurgie au bloc opératoire.

Quelque soit le type, primaire ou secondaire, ou l'origine intrinsèque ou extrinsèque des sténoses de la jonction pyélo-urétérale, elles peuvent toutes représenter une indication de traitement par coeliochirurgie assistée par robot.

L'abord le plus fréquemment pratiqué est l'abord transpéritonéal sur un patient est installé en décubitus dorsal, coté homolatéral surélevé.



Figure 45: Disposition des bras du robot au-dessus du patient et positionnement des trocars.

La chirurgie robotique permet de réaliser la cure des syndromes de jonction pyélo-urétérale, geste coelioscopique difficile si on réfère à la classification européenne établie par Guilloneau.

Reproduisant la technique de Kuss Anderson Hynes, les résultats attendus étaient équivalents à ceux de la technique ouverte.

Son abord plus aisé, <intuitif> pour le chirurgien inexpérimenté en laparoscopie permet un accès plus rapide à ces nouvelles techniques coelioscopiques mini-invasives.

Aujourd'hui, seuls ses couts, initial et de maintenance, élevés demeurent un frein à une plus large utilisation dans les pays développés.

V. RESULTATS ET COMPLICATIONS:

1. Chirurgie classique:

1.1. Enpost-opératoire:

En post-opératoire, le drain de la loge est généralement enlevé quand il ne ramène plus pendant 24 à 48 heures. En cas de drainage externe des cavités excrétrices, le drain est enlevé après 7 à 10 jours, un peu plus dans les réparations difficiles. [124,137]. Une opacification sera réalisée en cas de doute ou dans les pyéloplasties compliquées, toujours après le 7^{ème} jour [118, 124].

En cas de drainage non intubant, une épreuve de clampage pendant 24 heures doit précéder l'ablation du drain. Le drain n'est enlevé que si le clampage est bien supporté [73,137]. La sonde double J en cas de drainage interne est enlevée après 4 à 6 semaines [124]. L'hospitalisation moyenne varie de 11 jours à 13 jours [21].

1.2. Complications :

La résection anastomose par chirurgie classique est le traitement de référence de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale[21]. Elle expose cependant à certaines complications notamment: [36, 37,38]:

a. Le syndrome de levée d'obstacle

Il est caractérisé par une polyurie, souvent insipide, et par une perte rénale de sodium et de potassium. Il apparaît après la levée de l'obstacle, habituellement dans les obstructions bilatérales mais aussi dans les formes unilatérales. Il est principalement lié à une brusque récupération de la filtration glomérulaire, provoquant un déséquilibre glomérulo-tubulaire et peut durer plusieurs jours. Son diagnostic est réalisé par la comparaison de l'osmolarité du sodium et du potassium et du pH dans les urines et le plasma. Le bilan des pertes hydro-électrolytiques permettra de corriger le déficit par un apport intra-veineux. L'évolution est régressive après la correction des perturbations hydro-électrolytiques.

b. La fuite anastomotique

Dans des mains expérimentées, elle est relativement exceptionnelle et se traduit par la constitution d'un urinome dans la loge rénale, d'apparition précoce. Le risque nous paraît plus élevé 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.

c. La récurrence post-opératoire

Il n'est pas rare de constater après quelques mois post-opératoires la persistance d'une dilatation des cavités pyélo-calicielles. Lorsque le doute existe, la scintigraphie rénale dynamique au DTPA ou Mag 3 permettra de faire la distinction entre une stase ou une obstruction persistante. Elle permet en outre d'apprécier l'évolution de la fonction rénale. Une chute de plus de 10% de la fonction séparée est à considérer comme significative. Lorsque la résection de la jonction pyélo-urétérale n'a pas été associée à une pyélopastie de réduction, il est habituel qu'il persiste une dilatation échographique associée à une stase à la scintigraphie.

L'analyse pourra être complétée, par une étude de perfusion des cavités pyélo-calicielles associée à une pyélographie descendante pour confirmer l'obstacle.

- **Le rétrécissement précoce de l'anastomose pyélo-urétérale (sténose)**
- **Le pneumothorax** par brèche pleurale, pouvant nécessiter un drainage pleural.
- **L'infection urinaire** : Des prélèvements bactériologiques urinaires systématiques, notamment le jour de l'ablation du drain, permettront de la rechercher. Il faut éviter les lavages, possible source de contamination, et maintenir une diurèse abondante pour prévenir l'infection.
- **Les complications hémorragiques** : ce sont celles de la néphrostomie. Elles peuvent se voir précocement ou tardivement à l'ablation de la sonde. Elles conduisent exceptionnellement à une reprise chirurgicale. Des décès ont été décrits.
- **Les suppurations pariétales**[21].

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

Le tableau suivant rapporte quelques complications précoces dans quelques séries publiées (tableau N°IX_) :

Tableau N° IX : Complications précoces dans la littérature

	Fuites urinaires	Infection urinaire	Complications hémorragiques	Suppuration pariétale
Bourlaud [127]	1 %	3,2 %	1 %	5,3 %
Dufour [137]	11 %	28 %	—	9 %
Grapin [54]	6 %	11,2 %	—	—
Sheu [47]	2,9 %	3%	—	—
Galifer [51]	4,8 %	3,55 %	—	—
De Petriconi [55]	7,7 %	20 %	1,1 %	—
Juskiewenski[53]	5,6 %	1,1 %	—	—
Fievet [73]	3,3 %	—	—	—

Un taux de succès moyen de plus de 97 % est retrouvé dans la littérature pour la pyéloplastie chirurgicale [47]. Dans notre série le taux de réussite était 95% rejoignant ainsi ce qui est rapporté dans la littérature. Deux malades ont développé une sténose de l'anastomose; un malade a développé un épanchement péritonéal sur plaie du bassin, un malade avait une sonde JJ au contrôle en intra muqueux retirée par vésicostomie. un autre malade avait une sonde courte.

Cependant, les critères de succès varient d'une série à l'autre et ce chiffre doit être nuancé. Certains patients sont parfois classés parmi les succès sur des critères cliniques et biologiques : disparition des douleurs et stérilisation des urines. Or, seule l'amélioration de l'évacuation rénale à l'urographie ou mieux à la scintigraphie permet de conclure à un succès. Gelet [21] considère que parmi ces patients classés comme succès, seulement 70 % présentent une amélioration radiologique franche. Les 30 % restants présentent une dilatation pyélo-calicielle persistante et nécessitent une scintigraphie afin d'affirmer l'absence d'obstruction.

2. Les techniques endoscopiques:

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

La désinsertion est rencontrée avec une incidence d'environ 0,5 à 1 % [21, 153] et survient lors de l'incision ou de la pose du drain tuteur. La montée préalable du drain tuteur (avant l'incision) telle que proposée par Streem [157] diminuerait peut être cette incidence.

Les complications hémorragiques sont en rapport soit avec la ponction percutanée, soit avec la lésion d'un vaisseau polaire inférieur. Leur fréquence varie de 1 à 10 % [104,151, 152, 153].

Le taux de succès de l'endopyélotomie percutanée varie de 64 à 88 %. Ce taux serait supérieur pour les sténoses secondaires de la jonction pyélo-urétérale pour certains auteurs [153].

Pour l'endopyélotomie rétrograde urétéroscopique, les complications sont surtout à type de sténoses urétérales distales post-opératoires et de complications hémorragiques. Dans la série de Meretyk [132], ces deux complications atteignaient respectivement 20 et 16 % des patients. Il est probable que l'apparition de nouveaux urétroscopes plus petits diminuera l'incidence des sténoses urétérales distales post-opératoires[147].

Pour l'endopyélotomie rétrograde par Acucise®, les complications sont surtout à type d'urinomes ou d'hématomes post-opératoires et d'infection urinaire. Les complications hémorragiques surviennent chez environ 3 % des patients [125].

3. La pyéloplastie laparoscopique:

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

En plus du bien être socio-psychique de l'enfant vis-à-vis de la cicatrice de la laparoscopie et la réduction du séjour à l'hôpital (3 à 5 jours), El Ghoneimi [4] rapportent chez les enfants d'âge scolaire, un retour à l'activité normale une semaine après l'intervention.

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

Les principales complications de cette technique sont : les fuites urinaires, les fistules et les pyélonéphrites [4,52].

VI. PRONOSTIC:

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

Dufour [137] en comparant le drainage non intubant avec le drainage intubant (trans-anastomotique) trouve que ce dernier permet de diminuer les complications précoces, la durée du drainage et de l'hospitalisation mais ne modifie pas les résultats à long terme.

Grabin [139] trouve une différence statistiquement significative entre absence de drainage et drainage par néphrostomie pour les complications précoces (celle-ci étant prévenues par le drainage) mais pas pour le résultat tardif.

Stock [31] retrouve une corrélation entre l'histologie rénale, la scintigraphie pré-opératoire et l'absence d'amélioration de la fonction rénale après pyéloplastie.

Furness [168] trouve une différence statistiquement significative dans l'histologie de la jonction (et plus précisément l'épaisseur de la musculature) par rapport à l'amélioration radiologique post-opératoire.

Kim retrouve également une corrélation entre l'histologie de la jonction et le résultat post-opératoire [171].

Subramaniam [172] constate une différence statistiquement significative pour le diamètre antéro-postérieur échographique du pyélon par rapport à la réussite ou l'échec de la pyéloplastie.

Par rapport à la chirurgie classique, les facteurs pronostiques de la réussite de l'endopyélotomie ont été relativement bien étudiés. L'analyse la plus citée est certainement celle de Van Cangh [154] qui grâce à une régression logistique a isolé quatre facteurs pronostiques majeurs : la présence ou l'absence d'un vaisseau croisant la jonction, le degré de dilatation, la longueur de la sténose et la fonction rénale.

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

Au terme de notre étude et à la lumière des données de la littérature nous proposons les arbres décisionnels ci-dessous (figure 46,47) concernant le syndrome de jonction pyélo-urétérale de diagnostic anténatal ou post natal à fin de faciliter sa prise en charge:

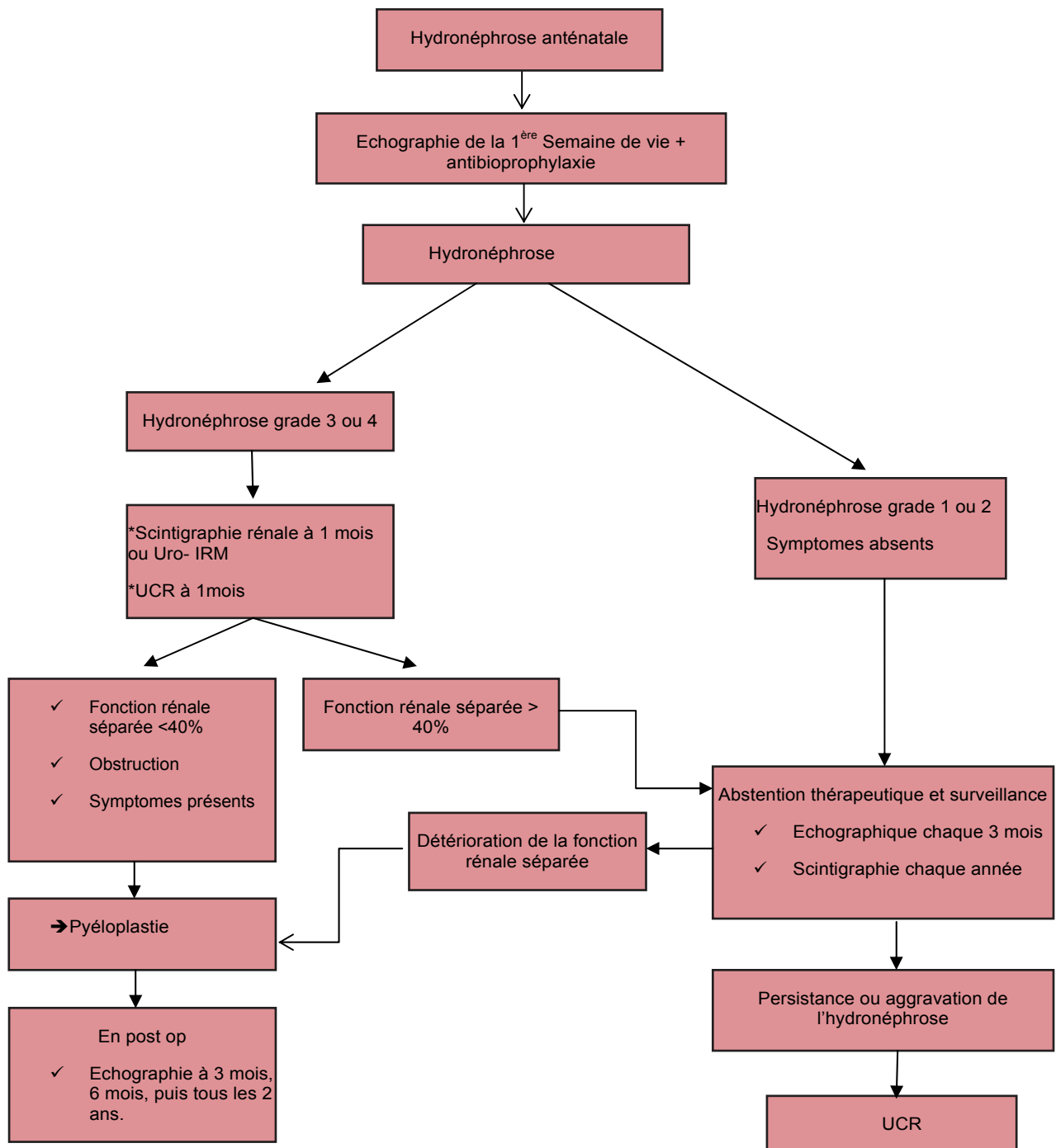


Figure 46: Arbre décisionnel de gestion post natale d'une découverte anténatale d'un SJPU.

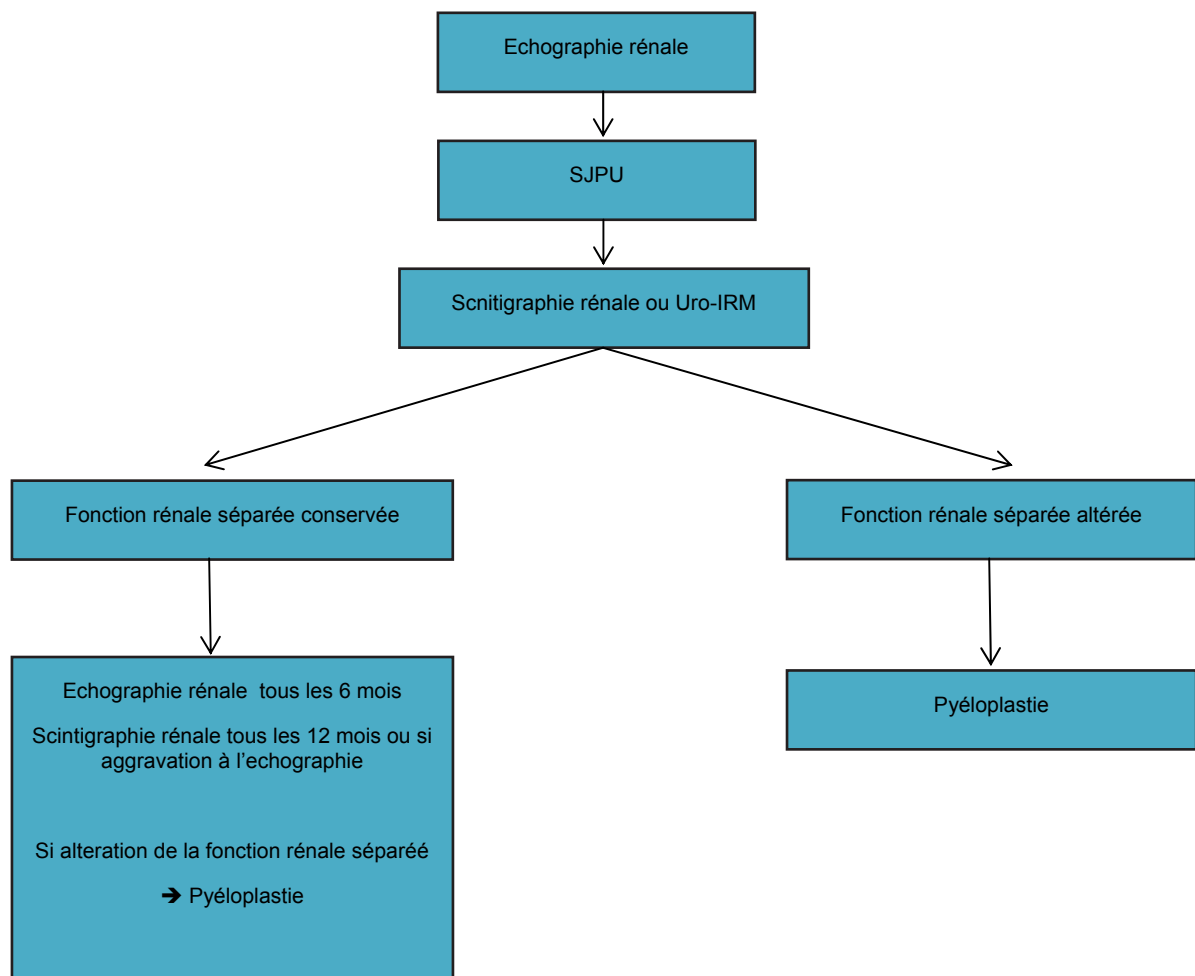


Figure 47: Arbre décisionnel devant une découverte post-natale d'un SJPU

*CONCLUSION ET
RECOMMANDATIONS*

A travers la revue de nos 110 cas, nous avons pu relever les points suivants :

- Bien que l'âge au diagnostic et à la prise en charge ait diminué ces dernières années, il n'en demeure pas moins que 32% des cas sont diagnostiqués chez des grands enfants.
- Malgré un taux de 15% de diagnostic anténatal, cette valeur reste en deça de nos espérances et des chiffres des séries occidentales.
- 48% des malades étaient diagnostiqués à un stade symptomatique témoignant également d'un retard diagnostique.
- 34% des patients ont eu une urographie intra-veineuse alors que cet examen ne fait pratiquement plus partie de l'arsenal diagnostique.
- L'uro-IRM n'a été réalisée chez aucun de nos patients bien que cet examen soit actuellement recommandé pour son apport à la fois morphologique et fonctionnel.
- 70% des patients ont bénéficié d'un examen isotopique qui était utile dans la prise de décision thérapeutique.
- 5 patients ont malheureusement évolué vers l'insuffisance rénale chronique malgré la prise en charge chirurgicale.

Au terme de notre étude et à la lumière des données de la littérature nous proposons les recommandations suivantes:

Aux décideurs de département de la santé:

- ✓ L'élaboration d'un programme d'information et de sensibilisation sur les bénéfices des consultations prénatales et de la pratique systématique de l'échographie anténatale.
- ✓ L'équipement des centres de santé de périphérie en matériel d'échographie.
- ✓ La mise en place d'une tarification spéciale en faveur des enfants, tendant à réduire le coût des examens complémentaires utiles pour le diagnostic et la prise en charge du syndrome de JPU et des anomalies pouvant être

associées.

- ✓ La formation et le recyclage du personnel médical au diagnostic et à la prise en charge de la maladie jonctionnelle.
- ✓ L'élargissement des capacités du service de radiologie de l'hôpital et leur équipement en IRM afin d'aider au diagnostic et à la décision de prise en charge de la maladie jonctionnelle.
- ✓ L'équipement des services de chirurgie générale pédiatrique en matériel de laparoscopie et de chirurgie robotique.
- ✓ L'augmentation de l'effectif de l'équipe de chirurgie pédiatrique pour diminuer la charge de travail.

Aux professionnels de la santé:

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



RÉSUMÉS



Résumé

Le syndrome de la jonction pyélo-urétérale, détermine un défaut d'écoulement des urines entre le bassinet et l'uretère proximal. On présente notre expérience dans la prise en charge chirurgicale de cette anomalie.

Patients et méthodes : Notre travail a consisté en une étude rétrospective de 110 cas du syndrome de JPU, colligés au service de chirurgie infantile au CHU Mohamed VI de Marrakech, durant une période de 07 ans allant de 2012 à 2018.

C'est une étude rétrospective de 110 patients (69 garçons et de 41 filles) d'un âge moyen de 4ans et demi avec des extrêmes d'un mois et 15 ans. L'atteinte gauche prédominée avec un pourcentage de 51 %, le coté droit était atteint dans 36 % et bilatérale dans 13 % des cas. La découverte anténatale du SJPU était faite chez 17 malades soit un pourcentage de 15%. La symptomatologie était faite de douleurs lombaires et abdominales (48%), d'une masse abdominale (14%), la découverte fortuite (13%), d'une fièvre (9%), infection urinaire (7%) l'insuffisance rénale (5%), l'hématurie (2%), dysurie (2%). La durée moyenne d'évolution des symptômes chez l'ensemble de nos patients était de 11 mois.

Le bilan radiologique incluait l'échographie, l'UIV, l'uroscanner, cystographie et la scintigraphie. Les germes les plus retrouvés à l'ECBU sont l'Escherichia Coli (43%) et Klebsiella Pneumonie (43%).

La Pyéloplastie avec résection-anastomose de la jonction selon la technique d'Anderson-Hynes était pratiquée dans 95% des cas ; alors que la néphrectomie était indiquée dans 5% des cas. Les vaisseaux polaires étaient présents dans 10% des cas et la lithiase dans 1%. 7 malades ont bénéficiés d'une néphrostomie préopératoire.

Le drainage était réalisé chez 96% des malades; par une sonde de néphrostomie trans-anastomotique chez 58%; alors que le drainage par sonde double J a été fait dans 42% des cas.

Après l'intervention, nous notons une évolution satisfaisante chez 106 malades soit 95%,

et compliqués chez 5 malades (5%) dont un malade avait développé un épanchement péritonéal sur une plaie du bassinet; deux malades avaient présentés une sténose de l'anastomose; un malade avait une migration d'une sonde double J en intra muqueux, et un autre avait une sonde trans-anastomotique courte retirée par urétéroscopie. Les résultats de notre étude rejoignent ceux de la littérature pour confirmer que la technique de pyéloplastie selon Anderson Hynes, par chirurgie ouverte dans la prise en charge du syndrome de jonction pyélo-urétérale chez l'enfant, reste l'indication de choix .

Abstract

The syndrome of the pyelo-ureteral junction, determines a defect of urine flow between the pelvis and the proximal ureter. Our experience in the surgical management of this anomaly is presented.

Our work consisted of a retrospective study of 110 cases of JPU syndrome, collected at the service of pediatric surgery at Mohamed VI University Hospital in Marrakech, during a period of 07 years from 2012 to 2018.

It's a retrospective study of 110 patients (69 boys and 41 girls) with an average age of 4½ years with extremes of one month and 15 years, the predominant left involvement with a percentage of 51%, the side right was 36% and bilateral 13%. The antenatal discovery of JPU was made in 17 patients, a percentage of 15%. The symptomatology was made of lumbar and abdominal pain (48%), abdominal mass (14%), accidental discovery (13%), fever (9%), urinary tract infection (7%) renal failure (5%), hematuria (2%) and dysuria (2%). The average duration of symptom progression in all of our patients was 11 months.

The radiological assessment included ultrasound, IVU, urography, cystography and scintigraphy. The most common organisms found in ECBU are Escherichia Coli (43%) and Klebsiella Pneumonia (43%).

Pyeloplasty with resection-anastomosis of the junction according to the Anderson-Hynes technique was performed in 95% of cases; while nephrectomy was indicated in 5% of cases. The polar vessels were present in 10% of the cases and the lithiasis in 1%. 7 patients benefited from a preoperative nephrostomy.

Drainage was achieved in 96% of patients; by a trans-anastomotic nephrostomy probe in 58%; while the drainage by doubleJ probe was done in 42% of cases.

After the intervention, we note a satisfactory evolution in 106 patients (95%), and complicated in 5 patients (5%) of which one patient had developed a peritoneal effusion on a

wound of the pelvis; two patients presented with stenosis of the anastomosis, one patient had a single intra-mucosal J-probe migration, and another had a short trans-anastomotic tube removed by ureteroscopy. The results of our study are consistent with those in the literature to confirm that Anderson Hynes's pyeloplasty technique, by open surgery in the management of pyelo-ureteral junction syndrome in children, remains the indication of choice.

ملخص

تعتبر متلازمة الملتقى الحويضي الحابلي خلل في تدفق البول بين الحوض و الحالب القريب . نقدم تجربتنا في العلاج الجراحي لهذا المرض.

تألف عملنا من دراسة استعادية ل 110 حالات متلازمة الملتقى الحويضي الحابلي, تم جمعها بمصلحة جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش, خلال 7 الممتدة من سنة 2012 إلى 2018.

هذه دراسة استعادية ل 110 مريض (69 فتى و 41 فتاة) بمتوسط عمر يناهز 4 سنوات ونصف محددة بين شهر إلى 15 سنة، الإصابة بالجهة اليسرى سائدة بنسبة 51%، الإصابة بالجهة اليمنى شكلت 36%، والإصابة بالجهتين في 13% من الحالات. تم اكتشاف المرض قبل الولادة لدى 17 مريض بنسبة 15%، وكانت الأعراض عبارة عن ألم في أسفل الظهر و البطن (48%)، كتلة في البطن (14%)، اكتشاف المرض بدون أعراض (13%)، حمى (9%)، عدوى المسالك البولية (7%)، الفشل الكلوي (5%)، بيلة دموية (2%)، عسر البول (2%). كان متوسط مدة تقدم الأعراض عند المرضى 11 شهرا.

شمل التقديم الإشعاعي التصوير بالموجات فوق الصوتية، التصوير الوريدي، التصوير الطبقي المحوري، تصوير المتانة، التصوير الومضي. أكثر الجرايم التي تم الكشف عنها في تحليل البول هي E.Coli (43%)، Klebsiella Pneumonie (43%).

تم إجراء قطع تقاعدي حسب تقنية اندرسون و هينز في 95% من الحالات، في حين تم استئصال الكلي في 5% من الحالات. تم الكشف عن أوعية قطبية في 10% من الحالات، حصى الكلي في 1% من الحالات. إستفاد 7 مريض من فغر الكلي قبل الجراحة.

تم القيام بعملية التجفيف في 96% من الحالات، عن طريق مسبار عبر العقدة في 58% من الحالات، في حين تم الإستعانة بمسبار Double J في 42%.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Hyeyoung L, Sang Won H.**
Ureteropelvic junction obstruction: What we know and what we don't know.
KJU 2009; 50 (5): 423–431.
2. **Lemaître G, Michel J-R.**
Tavernier. Traité de radiodiagnostic. Appareil urinaire et génital masculin surrénales.
Tome 8. Masson CIE. Ed. Boulevard saint Germain. Paris VI 1970. N°910.
3. **BARRETO.H, DOUBLET JD, PERALDI MN, GATTEGNO B, THIBAUT Ph.**
Chirurgie rénale par lomboscopie: experience initiale.
Prog Urol, 1995; 5: 384–389.
4. **EL-Ghoneimi A, Farhat W, Bolduc S, McLorie G, Aigrain Y and Khoury A.**
Laparoscopic dismembered pyeloplasty by a retroperitoneal approach in children.
BJU international 2003; 92 : 104–108.
5. **Foley**
FEB. A new plastic operation for stricture at the uretero–pelvic junction.
Report of 20 operations. 1937. J Urol 2002; 167(2 Pt 2):1075–95; discussion 1096.
6. **Anderson JC, Hynes W.**
Retrocaval ureter; a case diagnosed pre-operatively and treated successfully by a plastic operation.
Br J Urol 1949;21(3):209–14.
7. **Schuessler WW, Grune MT, Tecuanhuey LV, Preminger GM.**
Laparoscopic dismembered pyeloplasty. J Urol 1993; 150(6):1795–9.
8. **Sung GT, Gill IS,**
Hsu TH. Robotic-assisted laparoscopic pyeloplasty: a pilot study. Urology 1999;
53(6):1099–103
9. **TORTORA G.F. ET GRABOWSK :**
Développement du système urinaire principe d'anatomie et de physiologie
édition 1993, by Bicolgical sciences text books, inc.p.958.
10. **WILIAM J LARSEN :**
Développement du système urogénital, Embryologie humaine 2eme Edition. Paris Madoine.
11. **MANGIN PH. Et CHOQUENET :**
Les malformations urétérales. Rappel embryologique Encyclo. Med. Chir. (Paris FRANCE).
Rein-organe genito–urinaire 18–57–R10,4, 19,88 , 48.

12. **BRUNET P, DANJOU P, MERIA P, CUSSENOT O.**
Pyéloplasties par voie coelioscopique transpéritonéale. Emc, techniques chirurgicales-urologie 1999, 41-087, 6p.
13. **MOLLARD P.**
Hydronéphrose primitive par obstacle à la jonction pyélo-urétérale.
Précis d'urologie de l'enfant. Masson (Paris) 1984, p:9-32.
14. **BOUCHET A, CUILLERET J.**
Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. Tome 4.
15. **ROUVIERE H, DELMAS A.**
Anatomie humaine, tome 2. Masson (Paris, France), 1981.
16. **Sampaio MD, Francisco JB.**
The dilemma of the crossing vessel at the ureteropelvic junction.
Precise anatomic study.
Journal of endourology, 1996, vol. 10, NO 5 : 411-415.
17. **Hinman F Jr**
Peripelvi extravasation during intravenous urography, évidence for an additional route for the back flow after ureteral obstruction. J Urol. 1961 ; 85: 385.
18. **Buzelin J.M., LE. Normand L. Karam G., Glemain P**
Physiopathologie des obstructions de la VES.
EMC, Paris-France, Néphrologie-Urologie , 18068D, 1991.
19. **Park JM, Bloom DA.**
The pathophysiology of UPJ obstruction. Current concepts.
Urol Clin North Am 1998 May; 25(2):161-9.
20. **Cussen LJ.**
The morphology of congenital dilatation of the ureter: Intrinsic ureteral lesions.
Aust N Z J Surg 1971; 41:185.
21. **Gelet A, Combe M, Cuzin B.**
Traitement chirurgical de l'hydronéphrose de l'adulte : lésions anatomiques responsables, chirurgie ouverte, traitement endoscopique et rétrograde.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Urologie, 41-085, 1997, 11 p.

22. **Fenger C.**
Operation for relief of the valve formation and stricture of the ureter in hydro-orpyonephrosis.
JAMA 1894; 22:335.
23. **J BRUEZIERE , G. LASFARGUES :**
E.M.C UROPATHIE MALFORMATIVES
24. **[Alcaraz A, Vinaixa F, Tejedo-Mateu A, Fores MM, Gotzens V, Mestres CA, Oliveira J, Carretero P.**
Obstruction and recanalization of the ureter during embryonic development.
J Urol 1991 Feb;145(2):410-6.
25. **Koff SA.**
Pressure volume relationships in human hydronephrosis.
Urology 1985 Mar;25(3):256-258.
26. **Koff SA.**
The diagnosis of obstruction in experimental hydro ureteronephrosis.
Mechanisms for progressive urinary tract dilation.
Invest. Urol. 1981; 19: 85.
27. **Koff SA, Hayden LJ, Cirulli C, Shore R.**
Pathophysiology of ureteropelvic junction obstruction: experimental and clinical observations.
J Urol. 1986 Jul; 136(1 Pt 2):336-338.
28. **Mayo WJ.**
Relation of anomalous renal blood vessels to hydronephrosis.
JAMA 1909; 52:1383.
29. **Lopez C, A'CH S, Veyrac C, Morin D (3), Averous M.**
Le pédicule polaire inférieur dans une série de 84 syndromes de la jonction pyélo-urétérale opérés chez l'enfant. Progrès en Urologie 2000 ; 10 : 638-643.
30. **Gupta M, Smith AD.**
Crossing vessels. Endourologic implications.
Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):289-293.
31. **Stock JA, Krous HF, Heffernan J, Packer M, Kaplan GW.**
Correlation of renal biopsy and radionuclide renal scan differential function in patients with unilateral ureteropelvic junction obstruction. J Urol. 1995 Aug; 154(2 Pt 2):716-718.

32. **Gupta M, Smith AD.**
Crossing vessels at the ureteropelvic junction: do they influence endopyelotomy outcome?
J Endourol. 1996 Apr; 10(2):183-187.
33. **Sampaio FJ.**
Vascular anatomy at the ureteropelvic junction.
Urol Clin North Am. 1998 May; 25(2):251-258.
34. **[Langman J.Appareil urogénital.**
Abrégé : Embryologie médicale. Editions Masson, Paris, 1984. pp 261-273.
35. **Kahloul N, Charfeddine L, Fatnassi R and AmriF**
Les uropathies malformatives chez l'enfant : à propos de 71 cas. EMC Journal de pédiatrie et de puériculture 2010;23 :131-137
36. **Frering-V, Sabatier-E, Takvorian-P, Dodat-H.**
Amelioration du pronostic et du traitement de l'hydronephrose par maladie de jonction pyélo-ureterale chez l'enfant.
Prog-Urol. 1991;1: 1000-1005.
37. **Wolpert-J, Woodard-J.R, Parrot-T-S.**
Pyeloplasty in the young infant.
J-Urol. 1989; 142: 573-575; discussion 603-605.
38. **Saing-H, Chan-F.L, Yeung-C.K, Yeung-D.W.**
Pediatric pyeloplasty: 50 patients with 59 hydronephrotic kidneys.
J-Pediatric-Surg. 1989; 24.
39. **Frauscher F, Janetschek G, Helweg G, Strasser H, Bartsch G, zur NeddenD.**
Crossing vessels at the ureteropelvic junction: detection with contrast-enhanced color Doppler imaging.
Radiology 1999 Mar;210(3):727-731.
40. **Clark WR, MalekRS.**
Ureteropelvic junction obstruction. I. Observations on the classic type in adults. J Urol 1987 Aug;138(2):276-9.
41. **CulpOS.**
Management of ureteropelvic obstruction. Bull N Y Acad Med 1967 May;43(5):355-377.

42. **Mezghani Mohamed**
A.J.P.U. à propos de 100 patients (adultes-enfants). Thèse de Médecine. Sfax 1994.
43. **Viville CH, Fournier R.**
L'hydronéphrose par syndrome de la J.P.U chez l'adulte. A propos de 111 dossiers représentant 118 hydronéphroses.
J. Urol. Néphrol. 1977 ; 10-11 :763-76.
44. **Bauer SB.**
Anomalies of the kidney and ureteropelvic junction.
In Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): Campbell's Urology. ed 7. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 1739-1755.
45. **Wiener JS, Emmert GK, Mesrobian HG, Whitehurst AW, Smith LR, King LR.**
Are modern imaging techniques over diagnosing ureteropelvic junction obstruction? J Urol. 1995 Aug;154(2 Pt 2):659-661.
46. **Mughal SA, SOOMROS.**
Pelvi-ureteric junction obstruction in children. J Surg Pak 2008;13(4):163-166.
47. **Sheu J-C, Koh C-C, Chang P-Y, Wang N-L, Tsai J-D, Tsai T-C.**
Ureteropelvic junction obstruction in children: 10 years' experience in one institution. Pediatr Surg Int 2006; 22: 519-523.
48. **Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P.**
Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose.
EMC(Elsevier, Paris), Néphrologie-Urologie, 18-150-B-10, 1999, 11 p
49. **Grapin C, Auber F, de Vries P, Audry G, et coll.**
Postnatal management of urinary tract anomalies after antenatal diagnosis. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 2003 Jun ; 32(4) 300-13.
50. **Kouranloo J, Ghorobi J, Rouzrokh M, Mohkam M and Amirfyze M.**
Uretero Pelvic Junction Obstruction in the Newborn.
Acta Medica Iranica 2006;44(2):140-144.
51. **Galifer RB, Veyrac C, Faurous P.**
Congenital anomalies of the pyeloureteral junction in children. Multicenter study of 985 cases in 883 children.
Ann Pediatr (Paris) 1988 Jan;35(1):31-39.

52. **Lopez M, Guye E, François M, Varlet F.**
SFCP-017-Urologie :Traitement laparoscopique de la jonction pyelourétérale chez l'enfant. Archives de Pédiatrie 2008 ; 15 : 892.
53. **Juskiewenski S, Moscovici J, Bouissou F, Vaysse P, Guitard J.**
Pyeloureteral junction syndrome in children. Apropos of 178 cases.
J Urol (Paris)1983;89(3):173-182
54. **Grapin C, Chartier-Kastler D, Audry G, Bruziere J, Gruner M.**
Traitement des A.J.P.U.chez l'enfant.Aproposde474cas.
Médecine infantile, 1989 ;2 :35-40.
55. **De Petriconi R, Viville CH.**
L'hydronéphrose par anomalie de la jonction pyélo-urétérale. A propos de 162 observations représentant 181 syndromes de la J.P.U.
J Urol., 1982 ;88, 2 :81-90.
56. **TsaiJ-D,HuangF-YLin,C-C,TsaiT-C, LeeH-C,SheuJ-CandChangP-Y.**
Intermittent Hydronephrosis Secondary to Ureteropelvic Junction Obstruction: Clinical and Imaging Features.
Pediatrics 2006;117;139-146.
57. **Richard S. Lee, Marc Cendron, Daniel D. Kinnamon and Hiep T.**
Nguyen Antenatal Hydronephrosis as a Predictor of Postnatal Outcome: A Meta-analysis Pediatrics 2006;118:586-593
58. **Belarmino JM, Kogan B A.**
Management of neonatal hydronephrosis. Early Human Development 2006;82:9-14.
59. **Schulam PG.**
Chapter 9 :Ureteropelvic Junction Obstruction Urologic diseases in America, Chapter 9 ;pp 321-322.
60. **Brunet P, Descamps PM, MeriaP**
Anastomose pyélo-urétérale laparoscopique pour cure de syndrome de la jonction pyélo-urétérale.
Ann. Urol. 2005 ;39 :257-260.
61. **Mergener K, Weinerth JL, BaillieJ.**
Dietl's crisis: a syndrome of episodic abdominal pain of urologic origin that may present to a gastroenterologist.
Am J Gastroenterol. 1997 Dec;92(12):2289-2291.

62. **Dubois A, Baunin C, Puget C, Juricic M, Domenech B, Llanas C et RailhacJJ.**
Obstruction intermittente de la jonction pyélo-urétérale et vaisseaux polaires inférieurs chez l'enfant.
J Radiol. 2002 avr ;83(4) :486-489.
63. **Cukier J, Guay Ph, Pascal B, PerninF.**
Anomalie de la jonction pyélo-urétérale : revue de 467 malades totalisant 500 anomalies. 1^{ère} journée de Necker, Masson éd, Paris 1981.
64. **ShokeirAA.**
The diagnosis of upper urinary tract obstruction. BJU Int 1999May;83(8):893-900.
65. **Shokeir AA, Provoost AP, NijmanRJ.**
Recoverability of renal function after relief of chronic partial upper urinary tract obstruction. BJU Int 1999 Jan;83(1):7-11.
66. **LangeS.**
Uropathies obstructives.
Abrégé : Radiologie de l'appareil urinaire. Editions Masson, Paris, 1990. pp197-204
67. **Moreau JF, Affrej.**
Le syndrome obstructif.
68. **Dunbar JS, NogradyMB.**
The calyceal crescent : a roentgenographic sign of obstructive hydronephrosis. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1970 Nov;110(3):520-528.
69. **Griscom NT, KroekerMA.**
Visualization of individual papillary ducts (ducts of Bellini) by excretory urography in childhood hydronephrosis.
Radiology 1973 Feb;106(2):385-389.
70. **Buzelin JM, LE NormandL.**
Physiologie et explorations fonctionnelles de la voie excrétrice supérieure (V.E.S). 82^{ème} congrès Français d'urologie, Paris, 1988, p : 16-18.
71. **Egrot C, Hubert J.**
Surgical treatment of ureteropyelic junction stenosis using robotic-assisted laparoscopy. Annales d'urologie 41 (2007) 306-314

72. **Rickwood AMK, PhadkeD.**
Pyeloplasty in infants and children with particular reference to the method of drainage post operatively.
Br J Urol 1978; 50:117-121.
73. **Fievet JP, Zimmermann JM, Condomines P, Cazenave JC, Pascal-Suisse P., Barnaud PH.**
Hydronéphrosepseudodiverticulite de la jonction pyélo-urétérale.
Médecine et armées, 1986 ;14(1) :25-33.
74. **Gupta M, SmithAD.**
Crossing vessels.Endo urologic complications.
UrolClinNorthAm.1998May;25(2):289-293.
75. **CassisAN,BrannenGE,BushWH,CorreaRJ,ChambersM.**
Endopyelotomy: review of results and complications.
J Urol. 1991 Dec;146(6):1492-1495.
76. **Baek M, Park K and ChoiH.**
Long-term Outcomes of Dismembered Pyeloplasty for Midline-crossing Giant Hydronephrosis Caused by Ureteropelvic Junction Obstruction in Children.
J urology 2010 (article in press) doi:10.1016/j.urology.2010.05.040
77. **Gupta DK, Chandrasekharam VV, Srinivas M, etal.**
Percutaneous nephrostomy in children with ureteropelvic junction obstruction and poor renal function.
Urology. 2001;57:547-550.
78. **Aziz MA, Hossain AZ, Banu T, etal.**
In hydronephrosis less than 10 % kidney function is not an indication for nephrectomy in children.
Eur J Pediatr Surg. 2002;12:304-307.
79. **Shokeir AA, NijmanRJ.**
Antenatal hydronephrosis: changing concepts in diagnosis and subsequent management. BJU Int 2000 May;85(8):987-994.
80. **O'ReillyPH,TestaHJ,LawsonRS,FarrarDJ,EdwardsEC.**
Diuresis renography in equivocal urinary tract obstruction.
Br J Urol 1978 Apr;50(2):76-80.

81. **DiSandro MJ, KoganBA.**
Neonatal management. Role for early intervention. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):187-97.
82. **Upsdell SM, Gupta S, GoughDC.**
The radionuclide assessment of pre-natally diagnosed hydronephrosis. Br J Urol 1994;74:31.
83. **Roarke MC, SandlerCM.**
Provocative imaging. Diuretic renography. Urol Clin North Am 1998 May; 25(2): 227-249.
84. **Farres MT, Pedron P, Gattegno B, Haab F, Tligui M, Carette MF, BigotJM.**
Helical CT and 3D reconstruction of ureteropelvic junction obstruction: accuracy in detection of crossing vessels. J Comput Assist Tomogr. 1998 Mar-Apr;22(2):300-303.
85. **HertsBR.**
Helical CT and CT angiography for the identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):259-269.
86. **Janetschek G, Peschel R, Franscher F.**
Laparoscopic pyeloplasty. Urol Clin North Am 2000 Nov;27(4):695-704.
87. **QuillinSP, BrinkJA, HeikenJP, SiegelCL, McClennanBL, ClaymanRV.**
Helical (spiral) CT angiography for identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction. AJR Am J Roentgenol. 1996 May;166(5):1125-1130.
88. **Bomalaski MD, Hirschl RB, BloomDA.**
Vesicoureteral reflux and ureteropelvic junction obstruction: association, treatment options and outcome. J Urol. 1997 Mar;157(3):969-974.
89. **Lebowitz RL, BlickmanJG.**
The coexistence of ureteropelvic junction obstruction and reflux. AJR Am J Roentgenol. 1983 Feb;140(2):231-238.
90. **Dejter SW, Eggli DF, GibbonsMD.**
Delayed management of neonatal hydronephrosis. J Urol. 1988 Nov;140(5 Pt 2):1305-1309.

91. **Wolpert JJ, Woodard JR, Parrott TS. Pyeloplasty in the young infant.**
J Urol. 1989 Aug;142(2 Pt 2):573-5; discussion 603-5.
92. **Ross JH, Kay R.**
Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):219-225.
93. **Rieumont MJ, Kaufman JA, Geller SC, Yucelek E, Cambria RP, Fang LS, Bazari H, Waltman AC.**
Evaluation of renal artery stenosis with dynamic gadolinium-enhanced MR angiography.
AJR Am J Roentgenol 1997 Jul;169(1):39-44.
94. **O'Malley ME, Soto JA, Yucel EK, Hussain S.**
MR urography: evaluation of a three-dimensional fast spin-echo technique in patients with hydronephrosis.
AJR Am J Roentgenol 1997 Feb;168(2):387-392.
95. **Craig A.P.**
Urinary Tract Obstruction in Children.
J Urol 1995 Nov;154(5):1874-1883.
96. **Whitaker RH.**
An evaluation of 170 diagnostic pressure flow studies of the upper urinary tract.
J. Urol. 1979;121:602-4.
97. **Whitaker RH.**
The Whitaker test.
Urol. Clin. Am. 1979, 6:526-39.
98. **Whitaker RH.**
La pyélomanométiographie. Eur. Urol., 1977, 3,3 :145-9.
99. **Vela Navarette R.**
What is a urodynamic study of upper urinary tract. Urology, 15, 93-98.
100. **Vela Navarette R.**
Constant pressure flow-controlled antegrade pyelography. Eur. Urol., 1982, 8, 265-268.
101. **Koff SA, Campbell K.**
Nonoperative management of unilateral neonatal hydronephrosis. J Urol. 1992 Aug;148(2 Pt 2):525-531.

102. **Poulsen EU, Frokjaer J, Taagehoj-Jensen F, Jorgensen TM, Norgaard JP, Hedegaard M, DjurhuusJC.**
Diuresis renography and simultaneous renal pelvic pressure in hydronephrosis. J Urol 1987 Aug;138(2):272-275.
103. **Bouchot O, Le Normand L, Couteau E, BuzelinJM.**
Le test de whitaker : sa fiabilité et sa place dans l'exploration des uropathies malformatives congénitales.
Ann Urol, 1989 ;23 :58-64.
104. **Kletscher BA, Segura JW, LeRoy AJ, PattersonDE.**
Percutaneous antegrade endopyelotomy: review of 50 consecutive cases. J Urol. 1995 Mar;153(3 Pt1):701-3.
105. **Notarantonio M, Dufour B. Syndrome de la J.P.U.Diagnostic.**
Rev Prat Paris 1994 ;44 :3, Néphrologie-Urologie, p 411-413.
106. **Reddy PP, MandellJ.**
Prenatal diagnosis. Therapeutic implications. Urol Clin North Am1998May; 25(2): 171-180
107. **Ward AM, Kay R, RossJH.**
Ureteropelvic junction obstruction in children. Unique considerations for open operative intervention.
Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):211-217.
108. **Grandaliano G, Gesualdo L, Bartoli F, Ranieri E, Monno R, Leggio A, Paradies G, Caldarulo E, Infante B, SchenaFP.**
MCP-1 and EGF renal expression and urine excretion in human congenital obstructive nephropathy.
Kidney Int. 2000 Jul;58(1):182-192.
109. **KoffSA.**
Neonatal management of unilateral hydronephrosis: Role of delayed intervention. Urol Clin North Am. 1998May;25(2):181-186.
110. **KoffSA.**
Postnatal management of antenatal hydronephrosis using an observational approach. Urology 2000; 55:609-611.

111. **Shukla AR, HomsyYL.**
Dismembered pyeloplasty followed by metachronous ureteropelvic junction obstruction in the contralateral kidney.
Urology 2000 May 1;55(5):775.
112. **Tripp BM, HomsyYL.**
Prenatal hydronephrosis : the controversy and the management. Pediatr. Nephrol. 1995;9 :503–509.
113. **Karnak I, Woo LL, Shah SN, Sirajuddin A, RossJH.**
Results of a practical protocol for management of prenatally detected hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction
Pediatr Surg Int (2009) 25:61–67
114. **Gomez Fraile A, Brantot AA, Vazquez LF, Charnenco SYA.**
Resultados a largo plazo del manejo conservador y tratamiento quirúrgico de la estenosis de la unión pieloureteral infantil
Clínicas Urológicas de la Complutense 2001 ; 9: 181–196
115. **GuindaSevillanoC,BorregoHernanandoJ,SenovillaPerezJSYGarciaLuzonA**
Resultados del manejo conservador y tratamiento quirúrgico de la estenosis de la unión pieloureteral infantil.
Clínicas Urológicas de la Complutense 2001 ; 9 : 239–251
116. **Christopher Austin J, Michael C. Carr,MD Hydronephrosis**
The 5 minute pediatric consult 17ème editions 2009.
117. **Percutaneous nephrostomy : techniques, indications and results.**
Urol. Clin. North. Am. 1982;9:15–29.
118. **StreemSB.**
Ureteropelvic junction obstruction. Open operative intervention. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):331–341
119. **Gonzalez R, AliabadiH.**
Posterior lumbotomy in pediatric pyeloplasty. J Urol 1987, 137:468–470
120. **Orland SM, Snyder HM, DuckettJD.**
The dorsal lumbotomy incision in pediatric urologic surgery. J Urol 1987, 138:963–966

121. **Sheldon CA, Duckett JW, Snyder HM.**
Evolution in the management of infant pyeloplasty. J Pediatr Surg 1992;24:501–505
122. **Aubert J, Grange P, Doré B, Loetitia G.**
La lombotomie verticale postérieure : son intérêt dans la chirurgie du rein. J. Urol (Paris), 1984, 90, 7 : 483–486.
123. **Saad H, Conort P, Chartier-Kastler E, Bitker MO, Sghaier MS.**
La lombotomie verticale postérieure dans le traitement de l'anomalie de la jonction pyélo- urétérale : à propos de 71 cas.
Prog. Urol. 1993 ;3 :424–428
124. **Novick AC, Streem SB Surgery of the kidney.**
In Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): Campbell's Urology. ed 7. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 3032–3051.
125. **Aslan P, Preminger GM.**
Retrograde balloon cautery incision of ureteropelvic junction obstruction. Urol Clin North Am. 1998 May; 25(2):295–304.
126. **Kuss R.**
Résection de la jonction pyélo-urétérale pour hydronéphrose. J. Urol. (Paris), 1950, 56, 947–950.
127. **Bourlaud G, Auberget JL, Timbal Y.**
Hydronéphrose et syndrome de la jonction pyélo-urétérale. A propos de 93 cas. J Chir, Paris 1989 ; 126, 8–9 : 446–450.
128. **Ellenbogen PH, Scheible FW, Talner LB, Leopold GR.**
Sensitivity of gray scale ultrasound in detecting urinary tract obstruction. Am J Roentgenol 1978 Apr;130(4):731–733.
129. **Culp OS, DeWeerd JH.**
A pelvic flap operation for certain types of ureteropelvic obstruction: Preliminary report. Mayo Clinic Proc 1951; 26:483.
130. **Scardino PL, Prince CL.**
Vertical flap ureteropelvioplasty: Preliminary report. South Med J 1953; 46:325.

131. **DavisDM.**
Intubated ureterotomy: A new operation for ureteral and ureteropelvic stricture.
Surg Gynecol Obstet 1943;76:513.
132. **Meretyk I, Meretyk S, ClaymanRV.**
Endopyelotomy:
Comparison of ureteroscopic retrograde and antegrade percutaneous techniques.
J. Urol. 1992; 148:775–782.
133. **Ross JH, Streem SN, Novick AC etal.**
Ureterocalicostomy for reconstruction of complicated pelviureteric junction obstruction. Br. J. Urol. 1990; 65:322
134. **Levitt SB, Nabizadeh I, Javaid M etal.**
Prmiary calicoureterostomy for pelviouretal junction obstruction: Indications and results. J. Urol. 1981;126:382
135. **Dewan PA, Clark S, Condron S, HenningP.**
Ureterocalycostomy in the management of pelvi-ureteric junction obstruction in the horseshoe kidney.
Br. J. Urol. 1999, 84, 366–368
136. **Gerber GS, KimJC.**
Ureteroscopic endopyelotomy in the treatment of patients with ureteropelvic junction obstruction.
Urology. 2000 Feb;55(2):198–202; discussion 202–3
137. **Dufour B, Laforest J, Lepage TH.**
Le drainage des anastomoses pyélo-urétérales par pyélostomie intubante : comparaison avec la pyélostomie “simple”.
Ann Urol 1980;14(6):383–387.
138. **Heloury Y, Schmitt P, Allouch G, Gruner M, BrueziereJ.**
Treatment of neonatal hydronephrosis by malformation of the ureteropelvic junction: interest of percutaneous nephrostomy.
Eur Urol. 1986;12(4):224–229.
139. **Peters CA, Carr MC, Lais A, Retik AB and MandellJ.**
The response of the fetal kidney to obstruction.
J Urol, 1992; 148(2): 503.

140. **LegrauerendJM,RicardJ,BoudailliezB,LeVanL,KrempO,BaratteB,CanarellijP.**
Traitement de l'hydronéphrose dunouveau-né.
J Urol (Paris), 1986;92(8) :559-563.
141. **Turner MD, Witherington R, Carswell J.**
Ureteral splints : results of asurvey.
J Urol 1982;127:654-656.
142. **Aubert D, Rigaud P, ZoupanosG.**
Le drainage urinaire interne par sonde double J en urologie pédiatrique. J. Urol.
(Paris) 1993, 99, 5:243-246
143. **Persky L, Tynberg P.**
Unsplinted unstented pyeloplasty. Urology, 1973, 1, 32-35.
144. **Baniel J, Livne PM, Savir A, Gillon G, Servadio C.**
Dismembered pyeloplasty in children with and without stents. Eur
Urol1996;30(3):400-402.
145. **Woo HH, FarnsworthRH.**
Dismembered pyeloplasty in infants under the age of 12 months. Br J Urol 1996
Mar;77(3):449-451.
146. **Chertin B, Pollack A, Koulikov D, Rabinowitz R and al.**
Long term follow up of antenatally diagnosed megauureters.
J Pediatr Urol. 2008 Jun, 4(3) : 181-91.
147. **Clayman RV, McDougall EM, NakadaSY.**
Endourology of the upper urinary tract : percutaneous renal and ureteral
procedures.
/n Walsh, PC Retik AB, Vaughan Ed Jr, et al (eds): Campbell's Urology. ed 7.
Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 2844-2853.
148. **ParenteAH,MaderoMJA,RuizRomeroRM,RivasVilaS,FernándezLaínA,MGFanjul**
Les résultats à moyen terme de la gestion endourologique par dilatation par
ballonnet de la sténose de la jonction pyélo-urétérale chez les nourrissons
Urologicas Actas 2009 Españolas; 33 (4) :422-428
149. **RamsayJW, MillerRA, KellettMJ, BlackfordHN, WickhamJE, WhitfieldHN.**
Percutaneous pyelolysis: indications, complications andresults.
Br J Urol 1984 Dec;56(6):586-8.

150. **Gelet A, Combe M, Lopez JG, Cuzin B, Dawhara M, Martin X, Marechal JM, Dubernard JM.** Principes, techniques et indications de l'endopyélotomie. Prog. Urol. 1995;5:596–603
151. **Segura JW.** Antegrade endopyelotomy. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):311–316
152. **Kuenkel M, KorthK.** Endopyelotomy : long term follow up of 143 patients. J. Endourol. 1990 ; 2 :103–106
153. **Motola JA, Badlani GH, SmithAD.** Results of 212 consecutive endopyelotomies: an 8-year follow up. J Urol. 1993 Mar;149(3):453–6.
154. **VanCanghPJ, WilmartJF,OpsomerRJ,Abi-AadA,WeseFX,LorgeF.** Long-term results and late recurrence after endoureteropyelotomy: a critical analysis of prognosticfactors. J Urol. 1994 Apr;151(4):934–937.
155. **Van Cangh PJ, NesaS.** Endopyelotomy. Prognostic factors and patient selection. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):281–8
156. **El-Ghoneimi A, Abou-Hashim H, Bonnard A, Verkauskas G, Macher M-A, Huot O, Aigrain Y.** J of Pediatric Urology (2006) 2, 357–363
157. **Streem SB. Percutaneous endopyelotomy** Urol Clin North Am. 2000 Nov;27(4):685–93, ix.
158. **Savage JS, StreemSB.** Simplified Approach to percutaneous endopyélotomie Urology 2000, 56:848–850
159. **Cuzin B, Abbar M, Dawhara M, Viguier JL, Martin X, Gelet A.** 100 endopyélotomies percutanées : Technique, indication, résultats. Prog. Urol.1992;2:559–569
160. **Thomas R, MongaM.** Endopyelotomy. Retrograde ureteroscopic approach. Urol Clin North Am. 1998 May;25(2):305–310.

161. **Nakada SY, Johnson M.**
Ureteropelvic junction obstruction. Retrograde endopyelotomy Urol Clin North Am. 2000 Nov;27(4):677–684.
162. **Nakada SY.**
Acucise endopyelotomy.
Urology. 2000 Feb;55(2):277–282.
163. **Thomas R, Monga M, Klein EW.**
Ureteroscopic retrograde endopyelotomy for management of ureteropelvic junction obstruction. J Endourol. 1996 Apr;10(2):141–145.
164. **Conlin MJ, Bagley DH.**
Ureteroscopic endopyelotomy at a single setting. J Urol. 1998 Mar;159(3):727–31.
165. **Chandhoke PS, Clayman RV, Stone AM, McDougall EM, Buelna T, Hilal N, Chang M, Stegwell MJ.**
Endopyelotomy and endoureterotomy with the acucise ureteral cutting balloon device: preliminary experience.
J Endourol. 1993 Feb;7(1):45–51.
166. **Ben Slama MR, Salomon L, Hoznek A, Cicco A, Saint F, Alame W, Antiphon P, Chopin DK, Abbou CC.**
Extraperitoneal laparoscopic repair of ureteropelvic junction obstruction: initial experience in 15 cases.
Urology. 2000 Jul;56(1):45–48.
167. **Lachkar A, Sibert L, Rozet F, Bugel H, Pfister C, Grise P.**
Apport de la lomboscopie dans le traitement des syndromes de la jonction pyélo-urétérale : A propos de 25 cas.
Prog. Urol. 2000;10, 524–528.
168. **Furness PD, Han SW, Maizels M, Chou P, Fernbach S, Cheng EY.**
Renal pelvis histopathology correlates with radiologic outcome following pyeloplasty in children with UPJ obstruction.
Pediatrics 1999, 104(3), supplement, part 3 of 3, p 836.
169. **Kavoussi LR, Peters CA. Laparoscopic pyeloplasty.**
J Urol. 1993 Dec;150(6):1891–4.

170. **Yeung CK, Tam YH, Sihoe JD, Lee KH, Liu KW.**
Retroperitoneoscopic dismembered pyeloplasty for pelvi-ureteric junction obstruction in infants and children.
BJU Int 2001;87: 509-13
171. **Kim WJ, Yun SJ, Lee TS, Kim CW, Lee HM, Choi H.**
Collagen-to-smooth muscle ratio helps prediction of prognosis after pyeloplasty.
J Urol. 2000 Apr;163(4):1271-5.
172. **Subramaniam R, Kouriefs C, Dickson AP.**
Antenatally detected pelvi-ureteric junction obstruction: concerns about conservative management.
Br. J. Urol. 1999; 84:335-338.
173. **Grignon A, Filion R, Filiatrault D, Robitaille P, Homsy Y, Boutin H, Leblond R.**
Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications.
Radiology 1986 Sep;160(3):645-647.
174. **Didelot F, Jean Bourquen D, Nedelec G.**
Exploration radiologique de l'insuffisance rénale.
E.M.C(Paris), Radiodiagnostic 1989[34305A10].

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلة وسعي في انقاذها من الهلاك والمرض
والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.
وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي
الطبية للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.
وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان.. لا لأذاه.
وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أختاً لكل
زميل في المهنة الطبية متعاونين على البر والتقوى.
وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي،
نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

علاج متلازمة الملتقى الحويضي الحابلي بمصلحة الجراحة العامة للأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2019/03/25
من طرف

السيدة إحسان بيكجوان

المزداة في 11 يناير 1994 بأكاير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

متلازمة الملتقى الحويضي الحابلي - التشخيص بالموجات فوق الصوتية قبل الولادة -
تقنية القطع التقاعدي - التصوير الومضي.

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام {

م. اولاد الصياد

أستاذ في جراحة الأطفال

أ. أ. كاملي

أستاذ في جراحة الأطفال

م. القميشي

أستاذ في جراحة المسالك البولية

أ. مطران

أستاذ في الطب النووي

السيد

السيد

السيد

السيد