

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

*ANNEE: 2018*

*THESE N°: 111*

**PATHOLOGIE MALFORMATIVE DU REIN**  
**(A PROPOS DE 33 CAS)**

**THESE**

*Présentée et soutenue publiquement le : .....*

**PAR**

**Mlle. Sanae CHEGGOUR**  
*Née le 30 Août 1992 à Rabat*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

**MOTS CLES** : Malformation rénale – Kyste simple – Dysplasie kystique –  
Syndrome de jonction.

**JURY**

**Mr. M. N. BENHMAMOUCH**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique  
**Mr. M. KISRA**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique  
**Mr. R. OULAHYANE**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique  
**Mr. M. ABDELHAK**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

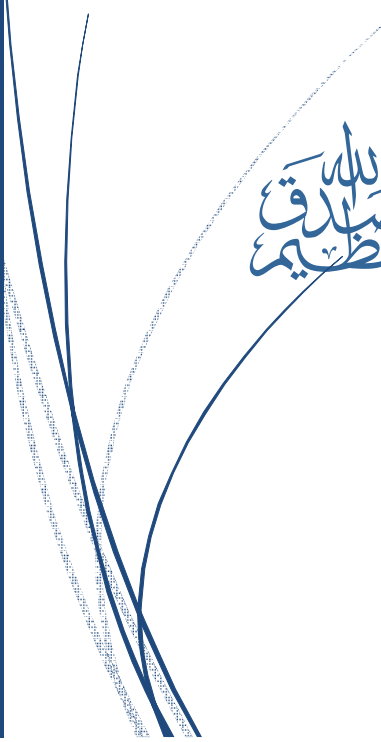
**JUGES**



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا  
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



صَلَّى  
الْعَظِيمِ



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

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOU  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufik DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS**

**ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**  
Anesthésie -Réanimation  
pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. CHAHED OUAZZANI Houria  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

### **Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida

### **Décembre 1989**

Pr. ADNIAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

### **Janvier et Novembre 1990**

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

### **Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

### **Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

### **Mars 1994**

Pr. BENJAUFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie

Médecine Interne – *Doyen de la FMPR*  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – *Doyen de la FMPO*  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – *Dir. du Centre National PV*  
Chimie thérapeutique *V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC*

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie



Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique

Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*

Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**

Gynécologie Obstétrique  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Gynécologie – Obstétrique  
Dermatologie

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

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie



Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

### **Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MAHASSINI Najat

Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie  
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie  
Cardiologie

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*  
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne



Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anatomie Pathologique

Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

Pédiatrie  
Neurologie

**Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

**Décembre 2001**

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUECHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABBAJ Saad  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIK BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie



**Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie

Pr. BERNOUSSI Zakiya  
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*  
 Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 Pr. CHKIRATE Bouchra  
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
 Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 Pr. HAJJI Zakia  
 Pr. IKEN Ali  
 Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 Pr. KRIOUILE Yamina  
 Pr. LAGHMARI Mina  
 Pr. MABROUK Hfid\*  
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
 Pr. OUJILAL Abdelilah  
 Pr. RACHID Khalid \*  
 Pr. RAISS Mohamed  
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
 Pr. RHOU Hakima  
 Pr. SIAH Samir \*  
 Pr. THIMOU Amal  
 Pr. ZENTAR Aziz\*

#### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
 Pr. AMRANI Mariam  
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
 Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
 Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
 Pr. BOULAADAS Malik  
 Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
 Pr. CHAGAR Belkacem\*  
 Pr. CHERRADI Nadia  
 Pr. EL FENNI Jamal\*  
 Pr. EL HANCHI ZAKI  
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
 Pr. HACHI Hafid  
 Pr. JABOUIRIK Fatima  
 Pr. KHARMAZ Mohamed  
 Pr. MOUGHIL Said  
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
 Pr. TARIB Abdelilah\*  
 Pr. TIJAMI Fouad  
 Pr. ZARZUR Jamila

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
 Pr. ALLALI Fadoua

Anatomie Pathologique  
 Psychiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Dermatologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Ophtalmologie  
 Urologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Générale  
 Pneumophtisiologie  
 Néphrologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale

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



Chirurgie Réparatrice et Plastique  
 Chirurgie Générale  
 Rhumatologie

Pr. AMAZOUZI Abdellah  
 Pr. AZIZ Nouredine\*  
 Pr. BAHIRI Rachid  
 Pr. BARKAT Amina  
 Pr. BENYASS Aatif  
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
 Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
 Pr. EL HAMZAoui Sakina\*  
 Pr. HAJJI Leila  
 Pr. HESSISSEN Leila  
 Pr. JIDAL Mohamed\*  
 Pr. LAAROUSSI Mohamed  
 Pr. LYAGOUBI Mohammed  
 Pr. NIAMANE Radouane\*  
 Pr. RAGALA Abdelhak  
 Pr. SBIHI Souad  
 Pr. ZERAIDI Najia

### **Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

### **Avril 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
 Pr. AKJOUJ Said\*  
 Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
 Pr. BENCHEIKH Razika  
 Pr. BIYI Abdelhamid\*  
 Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
 Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
 Pr. DOGHMI Nawal  
 Pr. FELLAT Ibtiham  
 Pr. FAROUDY Mamoun  
 Pr. HARMOUCHE Hicham  
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
 Pr. JROUNDI Laila  
 Pr. KARMOUNI Tariq  
 Pr. KILI Amina  
 Pr. KISRA Hassan  
 Pr. KISRA Mounir  
 Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
 Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
 Pr. MANSOURI Hamid\*  
 Pr. OUANASS Abderrazzak  
 Pr. SAFI Soumaya\*  
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
 Pr. SOUALHI Mouna  
 Pr. TELLAL Saida\*  
 Pr. ZAHRAoui Rachida

Ophtalmologie  
 Radiologie  
 Rhumatologie  
 Pédiatrie  
 Cardiologie  
 Ophtalmologie  
 Biophysique  
 Microbiologie  
 Cardiologie (mise en disponibilité)  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Parasitologie  
 Rhumatologie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Histo-Embryologie Cytogénétique  
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie  
 Radiologie  
 Hématologie  
 O.R.L  
 Biophysique  
 Chirurgie - Pédiatrique  
 Chirurgie Cardio – Vasculaire  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Cardiologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Médecine Interne  
 Anesthésie Réanimation  
 Microbiologie  
 Radiologie  
 Urologie  
 Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Pharmacie Galénique  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Pneumo – Phtisiologie  
 Biochimie  
 Pneumo – Phtisiologie



### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhoussaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Noureddine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOU SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhoussain\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MRABET Mustapha\*  
Pr. MRANI Saad\*  
Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
Pr. RABHI Monsef\*  
Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
Pr. SIFAT Hassan\*  
Pr. TABERKANET Mustafa\*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Anesthésie réanimation  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologie biologique  
Médecine préventive santé publique et hygiène  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie



Ophtalmologie

## **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
Pr TAHIRI My El Hassan\*

## **Mars 2009**

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

## **PROFESSEURS AGREGES :**

### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. CHADLI Mariama\*  
Pr. CHEMSI Mohamed\*  
Pr. DAMI Abdellah\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie orthopédique  
Hématologie biologique  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation  
Médecine interne  
Physiologie  
ORL  
Microbiologie  
Médecine aéronautique  
Biochimie chimie  
Radiologie

Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir  
 Pr. EL SAYEGH Hachem  
 Pr. ERRABIH Ikram  
 Pr. LAMALMI Najat  
 Pr. MOSADIK Ahlam  
 Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
 Pr. NAZIH Mouna\*  
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Urologie  
 Gastro entérologie  
 Anatomie pathologique  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie générale  
 Hématologie biologique  
 Anatomie pathologique

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
 Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
 Pr. BELAIZI Mohamed\*  
 Pr. BENCHEBBA Driss\*  
 Pr. DRISSI Mohamed\*  
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
 Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
 Pr. ER-RAJI Mounir  
 Pr. JAHID Ahmed  
 Pr. MEHSSANI Jamal\*  
 Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
 Anesthésie Réanimation  
 Psychiatrie  
 Traumatologie Orthopédique  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale  
 Médecine Interne  
 Pneumophtisiologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie pathologique  
 Psychiatrie  
 Cardiologie



### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
 Pr. AIT EL CADI Mina  
 Pr. AMRANI HANCHI Laila  
 Pr. AMOUR Mourad  
 Pr. AWAB Almahdi  
 Pr. BELAYACHI Jihane  
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
 Pr. BENCHEKROUN Laila  
 Pr. BENKIRANE Souad  
 Pr. BENNANA Ahmed\*  
 0.  
 Pr. BENSGHIR Mustapha\*  
 Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
 Pr. BOUATIA Mustapha  
 Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
 Pr. CHAIB Ali\*  
 Pr. DENDANE Tarek  
 Pr. DINI Nouzha\*  
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa

Pharmacologie – Chimie  
 Toxicologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Réanimation Médicale  
 Anesthésie Réanimation  
 Biochimie-Chimie  
 Hématologie biologique  
 Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation  
 Néphrologie  
 Chimie Analytique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Anatomie  
 Cardiologie  
 Réanimation Médicale  
 Pédiatrie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie

Pr. ELFATEMI Nizare  
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
 Pr. EL HARTI Jaouad  
 Pr. EL JOUDI Rachid\*  
 Pr. EL KABABRI Maria  
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
 Pr. EL KHLOUFI Samir  
 Pr. EL KORAICHI Alae  
 Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
 Pr. ERRGUIG Laila  
 Pr. FIKRI Meryim  
 Pr. GHFIR Imade  
 Pr. IMANE Zineb  
 Pr. IRAQI Hind  
 Pr. KABBAJ Hakima  
 Pr. KADIRI Mohamed\*  
 Pr. LATIB Rachida  
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUBEJJA Houda  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Neuro-Chirurgie  
 Médecine Nucléaire  
 Chimie Thérapeutique  
 Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologie  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**



## **MARS 2014**

ACHIR ABDELLAH  
BENCHAKROUN MOHAMMED  
BOUCHIKH MOHAMMED  
EL KABBAJ DRISS  
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA  
HARDIZI HOUYAM  
HASSANI AMALE  
HERRAK LAILA  
JANANE ABDELLA TIF  
JEAIDI ANASS  
KOUACH JAOUAD  
LEMNOUER ABDELHAY  
MAKRAM SANAA  
OULAHYANE RACHID  
RHISSASSI MOHAMED JMFAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

**\*Enseignants Militaires**

## **DECEMBRE 2014**

ABILKACEM RACHID'  
AIT BOUGHIMA FADILA  
BEKKALI HICHAM  
BENAZZOU SALMA  
BOUABDELLAH MOUNYA  
BOUCHRIK MOURAD  
DERRAJI SOUFIANE  
DOBLALI TAOUFIK  
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI  
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM  
EL MARJANY MOHAMMED  
FEJJAL NAWFAL  
JAHIDI MOHAMED  
LAKHAL ZOUHAIR  
OUDGHIRI NEZHA  
Rami Mohamed  
SABIR MARIA  
SBAI IDRISSE KARIM

**\*Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Génécologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Génécologie-Obstétrique

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.



## **AOUT 2015**

Meziane meryem  
Tahri latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

## **JANVIER 2016**

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### **PROFESSEURS / PRs. HABILITES**

Pr. ABOUDRAR Saadia  
Pr. ALAMI OUHABI Naima  
Pr. ALAOUI KATIM  
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma  
Pr. ANSAR M'hammed  
Pr. BOUHOUCHE Ahmed  
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz  
Pr. BOURJOUANE Mohamed  
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia  
Pr. DAKKA Taoufiq  
Pr. DRAOUI Mustapha  
Pr. EL GUESSABI Lahcen  
Pr. ETTAIB Abdelkader  
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes  
Pr. HAMZAOUI Laila  
Pr. HMAMOUCHE Mohamed  
Pr. IBRAHIMI Azeddine  
Pr. KHANFRI Jamal Eddine  
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med  
Pr. REDHA Ahlam  
Pr. TOUATI Driss  
Pr. ZAHIDI Ahmed  
Pr. ZELLOU Amina

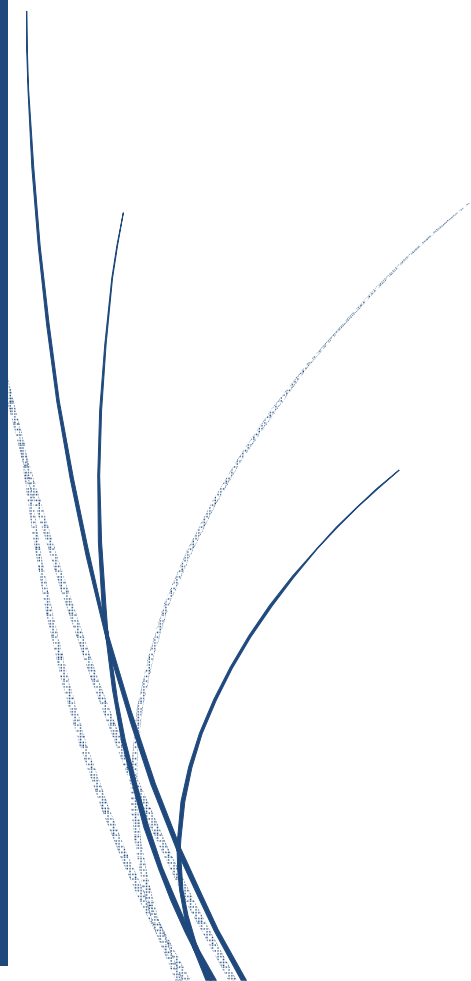
Physiologie  
Biochimie – chimie  
Pharmacologie  
Histologie-Embryologie  
Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
Génétique Humaine  
Applications Pharmaceutiques  
Microbiologie  
Biochimie – chimie  
Physiologie  
Chimie Analytique  
Pharmacognosie  
Zootechnie  
Pharmacologie  
Biophysique  
Chimie Organique  
Biologie moléculaire  
Biologie  
Chimie Organique  
Chimie  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le  
Service des Ressources Humaines*



A thick dark blue vertical bar runs down the left side of the page. A horizontal blue arrow, pointing to the right, originates from this bar and extends across the top of the page. The word "Dedicaces" is written in white script font inside the arrow.

# *Dedicaces*



*A Allah*

*Tout puissant*

*Qui m'a inspiré*

*Qui m'a guidé dans le bon chemin*

*Je vous dois ce que je suis devenu*

*Louanges et remerciements*

*Pour votre clémence et miséricorde*

### *A ma très chère mère*

*Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, source inépuisable de tendresse, de patience et de sacrifice, ta prière et ta bénédiction m'ont été un grand secours pour mener à bien mes études.*

*Quoique je puisse dire et écrire, je ne pourrais exprimer ma grande affection et ma profonde reconnaissance, j'espère ne jamais te décevoir ni trahir ta confiance et tes sacrifices.*

*Puisse dieu te puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.*

### *A mon très cher père*

*Tu représentes pour moi l'homme idéal, l'exemple que j'admire, pour tous les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation. Pourriez-vous trouver dans ce travail le fruit de toutes vos peines et de tous vos efforts. En ce jour j'espère réaliser l'un de tes rêves*

*Aucune dédicace ne pourrait exprimer mes respects, ma reconnaissance et mon profond amour.*

*Puisse dieu vous préserver et vous procurer santé et bonheur.*

### *A mes grands parents*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour vous. Je vous remercie pour tout le soutien exemplaire et l'amour exceptionnel que vous me portez depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagnera toujours*

### *A mes chers Imane et Ayoub*

*Vous étiez à mes côtés pendant toutes les étapes de ce travail, je suis très reconnaissante.*

*Aucune dédicace ne peut exprimer la profondeur des sentiments fraternels d'amour et d'attachements que j'éprouve à votre égard.*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection en souvenir de notre indéfectible union qui s'est tissée au fil des jours.*

*Puisse dieu vous protéger et vous procurer santé et bonheur.*

*A mon adorable neveu Zayd*

*Tu illumines notre vie comme un petit rayon de soleil, tu es une source d'amour et de tendresse inépuisable, je te dédie ce travail avec toute mon affection.*

*Je t'aime très fort mon petit*

*A ma sœur Soukaina et mon frère Badr*

*Je vous souhaite une bonne santé et un avenir plein de joie, de bonheur dans votre vie*

*Je vous exprime à travers ce travail mes sentiments de fraternité et d'amour.*

*A ma tante Rekia*

*Veillez accepter l'expression de mon amour, ma gratitude pour votre amitié, compréhension et encouragement.*

*Je vous souhaite beaucoup de bonheur, santé et prospérité.*

*A ma tante Fatima et mon oncle Taybi*

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien, encouragement et affection.*

*J'espère que vous retrouverez dans la dédicace de ce travail, le témoignage de mes sincères sentiments et de mes vœux de santé et de bonheur*

*A mes chères cousines Meriem Sabri et Hajar Cherkaoui*

*Merci pour votre soutien et encouragements. Puisse Dieu combler votre vie de bonheur santé et beaucoup de succès.*

*A mon frère Hachem Alaoui Ismaili et son épouse Kenza El Mrini*

*Mes chers, vous partager toujours une partie de ma vie et de mon cœur, que dieu vous procure tout le bonheur que vous méritez, merci pour les bons moments qu'on a passé ensemble, de votre soutien et de votre serviabilité, que notre amitié reste à jamais.*

### *A mes amies*

*Sara Chemlal, Maryam Cheddadi, Hala Chebli, Manal Chattahi,  
Asmaa Ameer, Sara Chbourk*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer  
mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des sœurs et des amies  
sur qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les  
moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je  
vous souhaite une vie pleine de santé, de bonheur et réussite.*

### *A mon cher ami Soufiane Sabir*

*Depuis que je t'ai connu, tu n'as cessé de me soutenir, tu me  
voulais toujours le meilleur.*

*Aucun mot ne pourrait exprimer ma gratitude et mon respect*

*Je remercie le bon dieu qui a croisé nos chemins, puisse le bon dieu  
vous procure santé et long vie.*

*À tous celle ou ceux qui me sont chers et que j'ai omis involontairement  
de citer*

*À tous mes enseignants tout au long de mes études.*

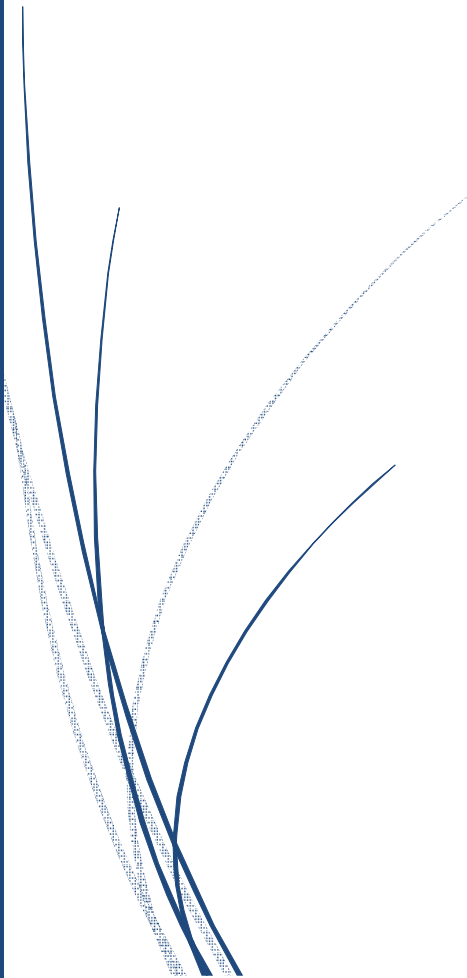
*À tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce  
travail*

*À tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager l'être humain et  
diminuer leurs souffrances*

*À tous les patients, qui font de moi le médecin que je suis*

A decorative graphic consisting of a dark blue vertical bar on the left and a medium blue horizontal arrow pointing to the right, which serves as a background for the title.

# *Remerciements*



*A notre maître Président*

*Monsieur le professeur Benhmamouch mohamed najib*

*Professeur en chirurgie pédiatrique*

*CHU Ibn Sina Rabat.*

*C'est pour moi un grand honneur que vous acceptez de présider ma thèse et de siéger parmi cet honorable jury, j'ai toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles ainsi que votre modestie qui reste exemplaire. Qu'il me soit permis de vous exprimer ma reconnaissance et mon grand estime pour votre présence.*

*A notre maître et Rapporteur de thèse*

*Monsieur le Professeur Mounir Kissera*

*Professeur en chirurgie pédiatrique*

*CHU Ibn Sina Rabat.*

*Nous avons eu l'honneur et le privilège d'élaborer ce travail sous votre précieux encadrement.*

*Nous garderons de vous l'image d'un maître dévoué et serviable dont la présence rassure et apaise.*

*Nous vous exprimerons notre sincère reconnaissance pour la grande amabilité*

*Dont vous avez toujours fait preuve à notre égard.*

*Veillez trouver dans ce travail la marque de nos admiratifs sentiments de respect, de reconnaissance et de remerciements.*

*À Notre Maître et Juge de thèse*

*Monsieur le Professeur Oulahyane Rachid*

*Professeur en chirurgie pédiatrique*

*CHU Ibn Sina Rabat*

*Vous avez accepté avec toute simplicité de juger ce travail et c'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi notre jury de thèse*

*Nous tenons à vous remercier et à vous exprimer notre respect.*

*A Notre Maître et Juge de thèse*  
*Monsieur le Professeur Abdelhak M'barek*  
*Professeur en chirurgie pédiatrique*  
*CHU Ibn Sina Rabat*

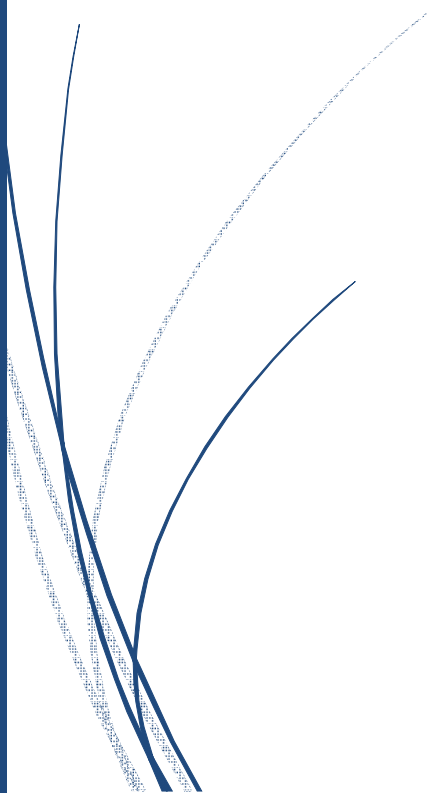
*Nous vous remercions très vivement d'avoir accepté avec  
gentillesse de bien vouloir juger ce travail.*

*Nous vous faites l'honneur de siéger parmi notre jury.*

*Que ce travail soit le témoignage de notre gratitude et notre  
profonde estime*



## *Liste des abreviations*

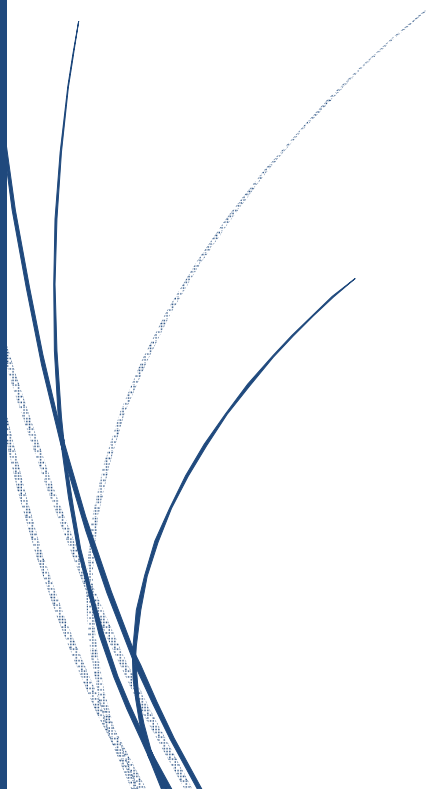


## Abréviations

|              |                                            |
|--------------|--------------------------------------------|
| <b>AUSP</b>  | :Arbre urinaire sans préparation           |
| <b>CHU</b>   | : Centre hospitalier universitaire         |
| <b>DRMK</b>  | : Dysplasie rénale multi kystique          |
| <b>DPC</b>   | : Dilatation pyélo-calicielle              |
| <b>DMSA</b>  | : Acide dimercaptosuccinique               |
| <b>DTPA</b>  | : Acide diéthylène triamine penta acétique |
| <b>ECBU</b>  | : Etude cyto bactériologique des urines    |
| <b>HTA</b>   | : Hypertension artérielle                  |
| <b>IRM</b>   | : Imagerie par résonnance magnétique       |
| <b>IRT</b>   | : Insuffisance rénale terminale            |
| <b>JPU</b>   | : Jonction pyélo-urétérale                 |
| <b>MAG3</b>  | : Mercaptoacetyltriglycine                 |
| <b>PKRAD</b> | : Polykystose rénale autosomique dominante |
| <b>PKRAR</b> | : Polykystose rénale autosomique récessive |
| <b>RFC</b>   | : Rein en fer à cheval                     |
| <b>UCG</b>   | : Uro-cystographie                         |
| <b>UIV</b>   | : Urographie intraveineuse                 |



## *Liste des illustrations*



## Listes des figures

|                                                                                                      |    |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Figure 1:</b> Développement de l'appareil urinaire : pronéphros, mésonéphros et métanéphros ..... | 7  |
| <b>Figure 2 :</b> Ascension et rotation du rein. ....                                                | 10 |
| <b>Figure 3 :</b> vue antérieure de la région rétro-péritonéale.....                                 | 15 |
| <b>Figure 4 :</b> coupe sagittale de la loge rénale .....                                            | 16 |
| <b>Figure 5:</b> Vue antérieure montrant les rapports du rein .....                                  | 19 |
| <b>Figure 6:</b> Schéma montrant la situation et la projection des reins .....                       | 20 |
| <b>Figure 7 :</b> Configuration interne du rein .....                                                | 22 |
| <b>Figure 8 :</b> Schéma de la vascularisation rénale .....                                          | 24 |
| <b>Figure 9 :</b> Le retour veineux rénal.....                                                       | 25 |
| <b>Figure 10:</b> Coupe sagittale de la pince aortico-mésentérique .....                             | 25 |
| <b>Figure 11 :</b> Agénésie rénale unilatérale.....                                                  | 28 |
| <b>Figure 12 :</b> Rein surnuméraire .....                                                           | 29 |
| <b>Figure 13 :</b> rein en fer a cheval .....                                                        | 31 |
| <b>Figure 14 :</b> Ectopie rénale croisée.....                                                       | 33 |
| <b>Figure 15 :</b> hypoplasie rénale.....                                                            | 34 |
| <b>Figure 16 :</b> kyste séreux simple .....                                                         | 34 |
| <b>Figure 17 :</b> Fréquence des malformations rénales .....                                         | 57 |
| <b>Figure 18 :</b> La répartition des patients selon le sexe.....                                    | 58 |
| <b>Figure 19 :</b> l'âge de découverte des malformations rénales.....                                | 59 |
| <b>Figure 20 :</b> les circonstances de découverte de pathologie malformative du rein.....           | 61 |

|                                                                                                                                     |     |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| <b>Figure 21</b> : Aspect échographique en faveur d'un kyste rénal gauche polaire supérieur .....                                   | 63  |
| <b>Figure 22</b> : Aspect échographique en faveur d'une dysplasie rénale multi kystique.....                                        | 64  |
| <b>Figure 23</b> : Aspect scintigraphique montrant une hypofixation polaire supérieure droite correspondant au kyste rénal .....    | 65  |
| <b>Figure 24</b> : Hydronéphrose majeure avec une atrophie corticale et retard d'excrétion dans le cadre d'un Sd de JPU droit ..... | 66  |
| <b>Figure 25</b> : Pièce de néphrectomie portant DRMK .....                                                                         | 67  |
| <b>Figure 26</b> : Les différentes voies d'abord chirurgical.....                                                                   | 69  |
| <b>Figure 27</b> : Nature des gestes opératoires.....                                                                               | 71  |
| <b>Figure 28</b> : classification échographiques selon SFU.....                                                                     | 85  |
| <b>Figure 29</b> : images échographiques montrant les différents degrés d'hydronéphrose.....                                        | 87  |
| <b>Figure 30</b> : Détection d'un vaisseau polaire inférieur au doppler couleur .....                                               | 89  |
| <b>Figure 31</b> : courbe scintigraphique normale avec ses 3 segments.....                                                          | 91  |
| <b>Figure 32</b> : les différents types de courbe scintigraphiques .....                                                            | 92  |
| <b>Figure 33</b> : images scintigraphiques au MAG3 montrant une obstruction due au syndrome de JPU. ....                            | 93  |
| <b>Figure 34</b> : Voie lombaire postérieure (côté droit) .....                                                                     | 101 |
| <b>Figure 35</b> : Résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale.....                                                         | 103 |
| <b>Figure 36</b> : Anastomose urétéro-calicielle. ....                                                                              | 103 |
| <b>Figure 37</b> : Le décroisement vasculaire .....                                                                                 | 104 |
| <b>Figure 38</b> : étapes de la pyéloplastie par laparoscopie transpéritonéale.....                                                 | 107 |

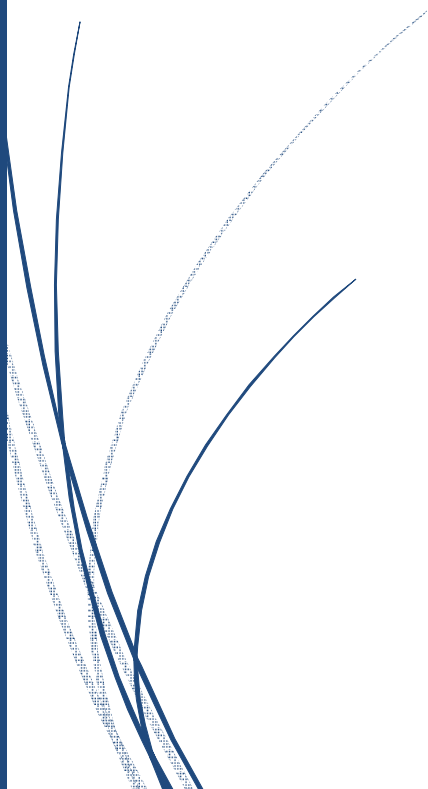
|                                                                                                                                |     |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| <b>Figure 39:</b> Aspects anatomopathologique d'un kyste simple du rein .....                                                  | 113 |
| <b>Figure 40:</b> image échographique d'un kyste simple typique polaire supérieur                                              | 117 |
| <b>Figure 41 :</b> aspect du kyste rénal au TDM .....                                                                          | 119 |
| <b>Figure 42:</b> Ponction aspiration d'un kyste simple .....                                                                  | 126 |
| <b>Figure 43:</b> Schéma montrant un rein droit normal et une DRMK gauche .....                                                | 131 |
| <b>Figure 44:</b> Aspect macroscopique de la dysplasie rénale multikystique .....                                              | 133 |
| <b>Figure 45:</b> Echographie montrant une dysplasie rénale multi kystique .....                                               | 137 |
| <b>Figure 46:</b> échographie rénale chez un patient atteint de PKRAR.....                                                     | 145 |
| <b>Figure 47:</b> aspect IRM d'une patiente atteinte de PKRAR .....                                                            | 146 |
| <b>Figure 48 :</b> Aspect des kystes rénaux dans la PKRAD .....                                                                | 151 |
| <b>Figure 49:</b> Aspect échographique d'un rein en fer à cheval .....                                                         | 158 |
| <b>Figure 50:</b> scintigraphie au DMSA d'un rein en fer à cheval: continuité des deux pôles inférieurs.....                   | 159 |
| <b>Figure 51:</b> Uroscanner : aspect du rein en fer à cheval.....                                                             | 160 |
| <b>Figure 52:</b> l'angio-RMN montre les vascularisations multiples et aberrantes du rein en fer à cheval et de la tumeur..... | 161 |
| <b>Figure 53:</b> Le faciès de Potter .....                                                                                    | 165 |
| <b>Figure 54:</b> Aspects radiologiques de l'agénésie rénale.....                                                              | 168 |
| <b>Figure 55:</b> Aspects échographiques d'hypoplasie rénale.....                                                              | 173 |
| <b>Figure 56:</b> Scintigraphie rénale au DMSA mettant en évidence un rein droit ectopique iliaque .....                       | 176 |
| <b>Figure 57:</b> Les quatre variétés d'ectopie rénale croisée.....                                                            | 178 |

## Liste des tableaux :

|                                                                                                                         |     |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| <b>Tableau 1:</b> Résumé des observations sur les patients de la série de l'étude .....                                 | 41  |
| <b>Tableau II :</b> Répartition des malades en fonction de la pathologie .....                                          | 56  |
| <b>Tableau III :</b> Localisation du kyste rénal simple .....                                                           | 57  |
| <b>Tableau IV :</b> Localisation du syndrome JPU .....                                                                  | 58  |
| <b>Tableau V:</b> la répartition des patients selon l'âge .....                                                         | 59  |
| <b>Tableau VI :</b> les circonstances de découverte des malformations rénales .....                                     | 60  |
| <b>Tableau VII :</b> Comparaison des différentes modalités chirurgicales dans le traitement des sténoses de la JPU..... | 111 |
| <b>Tableau VIII:</b> une comparaison des données épidémiologiques avec des séries de la littérature .....               | 114 |
| <b>Tableau IX:</b> classification scannographiques du kyste simple du rein selon Bosniak.....                           | 120 |



# *Sommaire*



|                                               |    |
|-----------------------------------------------|----|
| <b>Introduction</b> .....                     | 1  |
| <b>Rappels</b> .....                          | 4  |
| I-Rappel embryologique.....                   | 5  |
| 1 . Organogénèse normale .....                | 5  |
| 2. Organogénèse pathologique .....            | 11 |
| II-Rappel anatomique .....                    | 14 |
| 1. Rein normal .....                          | 14 |
| 2. Rein pathologique .....                    | 26 |
| 3. Les anomalies de rotation rénale .....     | 29 |
| <b>Matériels et méthodes</b> .....            | 38 |
| <b>Résultats</b> .....                        | 55 |
| I. Profil épidémiologique .....               | 56 |
| 1. La fréquence .....                         | 56 |
| 2. La répartition selon la localisation ..... | 57 |
| 3. La répartition selon le sexe .....         | 58 |
| 4. La répartition selon l'âge .....           | 59 |
| II. Etude clinique .....                      | 60 |
| 1. Les antécédents .....                      | 60 |
| 2. Les circonstances de découverte .....      | 60 |

|                                             |           |
|---------------------------------------------|-----------|
| 3. Examen clinique .....                    | 61        |
| III. Etude paraclinique .....               | 62        |
| 1. Bilan biologique .....                   | 62        |
| 2. Bilan radiologique .....                 | 62        |
| 3. Etude anatomopathologique .....          | 67        |
| IV. Moyens thérapeutique .....              | 67        |
| 1. Traitement médical .....                 | 67        |
| 2. Traitement chirurgical .....             | 68        |
| V. Evolution .....                          | 72        |
| 1. Post –opératoire immédiate .....         | 72        |
| 2. A long terme .....                       | 72        |
| <b>Discussion .....</b>                     | <b>74</b> |
| I. Syndrome de jonction pyélo-urétéral..... | 75        |
| 1. Introduction .....                       | 75        |
| 2. Pathogénie, étiologie .....              | 75        |
| 3. Anatomie pathologique .....              | 76        |
| 4. Epidémiologie .....                      | 78        |
| 5. Signes cliniques .....                   | 79        |
| 6. Bilan biologique .....                   | 82        |
| 7. Bilan radiologique .....                 | 83        |
| 8. Diagnostic différentiel .....            | 95        |

|                                                                |     |
|----------------------------------------------------------------|-----|
| 9. Formes cliniques .....                                      | 95  |
| 10. Evolution .....                                            | 98  |
| 11. Traitement .....                                           | 98  |
| II. Kyste simple du rein .....                                 | 112 |
| 1. Introduction .....                                          | 112 |
| 2. Pathogénie .....                                            | 112 |
| 3. Anatomie pathologique .....                                 | 113 |
| 4. Epidémiologie .....                                         | 114 |
| 5. Signes cliniques .....                                      | 115 |
| 6. Bilan radiologique .....                                    | 115 |
| 7. Diagnostic différentiel .....                               | 121 |
| 8. Evolution et complication .....                             | 121 |
| 9. Prise en charge thérapeutique du kyste simple du rein ..... | 123 |
| III. Dysplasie rénale multi kystique .....                     | 130 |
| 1. Introduction .....                                          | 130 |
| 2. Pathogénie .....                                            | 131 |
| 3. Anatomie pathologique .....                                 | 132 |
| 4. Epidémiologie .....                                         | 133 |
| 5. Diagnostic anténatal de la DRMK .....                       | 134 |
| 6. Signes cliniques et paracliniques .....                     | 135 |
| 7. Evolution .....                                             | 138 |

|                                                   |     |
|---------------------------------------------------|-----|
| 8. Prise en charge thérapeutique de DRMK .....    | 140 |
| IV. Polykystose rénale .....                      | 142 |
| A. Polykystose rénale autosomique récessive ..... | 142 |
| 1. Introduction .....                             | 142 |
| 2. Epidémiologie .....                            | 142 |
| 3. Génétique .....                                | 143 |
| 4. Signes cliniques .....                         | 143 |
| 5. Bilans radiologiques .....                     | 145 |
| 6. Traitement .....                               | 147 |
| 7. Pronostic .....                                | 147 |
| 8. Dépistage .....                                | 148 |
| B. Polykystose rénale autosomique dominante ..... | 148 |
| 1. Introduction .....                             | 148 |
| 2. Epidémiologie .....                            | 149 |
| 3. Génétique .....                                | 149 |
| 4. Signes cliniques .....                         | 150 |
| 5. Bilans radiologiques .....                     | 151 |
| 6. Traitement .....                               | 152 |
| 7. Pronostic .....                                | 153 |
| 8. Dépistage .....                                | 153 |
| V. Rein en fer à cheval .....                     | 154 |

|                                        |     |
|----------------------------------------|-----|
| 1. Introduction .....                  | 154 |
| 2. Epidémiologie .....                 | 154 |
| 3. Anatomie pathologique .....         | 155 |
| 4. Signes cliniques .....              | 155 |
| 5. Bilan radiologique .....            | 156 |
| 6. Evolution et complication .....     | 162 |
| 7. Traitement .....                    | 162 |
| VI. Anomalies du nombre rénal .....    | 164 |
| A. Agénésie rénale .....               | 164 |
| A.1. Agénésie rénale bilatérale .....  | 164 |
| 1. Introduction .....                  | 164 |
| 2. Epidémiologie .....                 | 164 |
| 3. Diagnostic .....                    | 164 |
| 4. Pronostic .....                     | 166 |
| A.2. Agénésie rénale unilatérale ..... | 166 |
| 1. Introduction .....                  | 166 |
| 2. Epidémiologie .....                 | 166 |
| 3. Diagnostic .....                    | 167 |
| 4. Pronostic .....                     | 168 |
| B. Rein surnuméraire .....             | 169 |
| 1. Introduction .....                  | 169 |

|                                                         |     |
|---------------------------------------------------------|-----|
| 2. Epidémiologie .....                                  | 169 |
| 3. Diagnostic .....                                     | 170 |
| 4. Prise en charge .....                                | 170 |
| VII. Anomalies de volume rénal : Hypoplasie rénale..... | 171 |
| 1. Définition .....                                     | 171 |
| 2. Type d'hypoplasie .....                              | 171 |
| 3. Diagnostic clinique .....                            | 171 |
| 4. Diagnostic radiologique .....                        | 172 |
| VIII. Anomalies de migration rénale .....               | 174 |
| A. Ectopie rénale simple .....                          | 174 |
| 1. Introduction .....                                   | 174 |
| 2. Epidémiologie .....                                  | 174 |
| 3. Diagnostic clinique.....                             | 174 |
| 4. Diagnostic radiologique .....                        | 175 |
| 5. Traitement .....                                     | 176 |
| 6. Pronostic .....                                      | 177 |
| B. Ectopie rénale croisé.....                           | 177 |
| 1. Introduction .....                                   | 177 |
| 2. Epidémiologie .....                                  | 178 |
| 3. Diagnostic .....                                     | 178 |
| 4. Pronostic.....                                       | 179 |

|                                          |     |
|------------------------------------------|-----|
| C. Rein thoracique .....                 | 179 |
| 1. Introduction .....                    | 179 |
| 2. Epidémiologie .....                   | 179 |
| 3. Diagnostic .....                      | 180 |
| 4. Pronostic .....                       | 180 |
| IX. Anomalies de rotation rénale .....   | 181 |
| 1. Introduction .....                    | 181 |
| 2. Epidémiologie .....                   | 181 |
| 3. Diagnostic .....                      | 181 |
| 4. Pronostic .....                       | 182 |
| <b>Conclusion</b> .....                  | 183 |
| <b>Résumé</b> .....                      | 187 |
| <b>Annexe</b> .....                      | 191 |
| <b>Références Bibliographiques</b> ..... | 195 |



# *Introduction*

Les malformations congénitales occupent une place importante parmi les affections rénales pour plusieurs raisons, en premier lieu à cause de leur fréquence.

On a estimé qu'environ un enfant sur 10 naissait avec une malformation plus ou moins importante de l'appareil urinaire, en fait la plupart de ces malformations sont minimales, portant sur la vascularisation rénale ou le système collecteur et restant habituellement, cliniquement silencieuses au cours de la vie, elles ne sont diagnostiquées que par des examens radiologiques, au cours d'une intervention chirurgicale ou d'une autopsie. Cependant, ces malformations même minimales constituent tout au long de la vie une prédisposition à d'éventuelles anomalies fonctionnelles ou à des maladies acquises, notamment infection ou hypertension artérielle.

Les tableaux cliniques révélateurs des malformations rénales sont très divers, celles-ci peuvent s'exprimer par des manifestations relativement peu spécifiques : découverte d'une tumeur, insuffisance rénale aiguë, apparition progressive d'une insuffisance rénale chronique, propension aux infections urinaires ou facteurs prédisposant à une hypertension artérielle.

Le dépistage de malformations asymptomatiques, par l'échographie anténatale, a modifié la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces enfants. L'échographie, la cystographie, la scintigraphie et l'uro-scan sont la base des techniques d'imagerie diagnostique actuelle, les décisions thérapeutiques sont prises non seulement après l'analyse anatomique de la malformation, mais aussi d'après son retentissement sur la fonction rénale.

Le diagnostic positif exact peut être délicat, les diagnostics différentiels ne sont pas rares et la conduite à tenir, en évolution constante, est rarement univoque.

Cette approche moderne justifie de replacer les malformations congénitales du rein dans leur contexte actuel de dépistage, de diagnostic, de traitement et de pronostic.

Il est proposé après avoir décrit les bases embryologiques du rein, de décrire les différents types de malformations congénitales du rein (de la structure, du parenchyme, du nombre, du volume, du système excréteur, de sa vascularisation) et d'en préciser le diagnostic anténatal.

Le but de notre travail est de rapporter l'expérience du service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de rabat dans le diagnostic et la prise en charge des malformations rénales.



# *Rappels*

## **I-Rappel embryologique:**

### **1 . Organogénèse normale :**

A la troisième semaine de développement, l'embryon humain est formé de trois tissus : ectoblaste, mésoblaste, et entoblaste.

Le mésoblaste va se différencier par la suite en trois parties distinctes, la pièce para-axiale, la lame latérale et le mésoblaste intermédiaire ou cordon néphrogénique; c'est ce dernier qui va être à l'origine des trois appareils rénaux, pronéphros, mésonéphros et métanéphros, qui vont se succéder dans le temps et dans l'espace jusqu'à donner l'appareil urinaire définitif ;

Le rein se développe à partir de trois structures embryologiques se succédant dans le temps et l'espace : le pronéphros , le mésonéphros et le métanéphros( figure 1).

#### **• *Pronéphros :***

Dès la troisième semaine, à partir du mésoblaste intermédiaire, s'individualise le cordon néphrogène. Au niveau cervical, ce cordon est des plus rudimentaires et correspond au pronéphros présent chez certaines espèces inférieures. Il se développe en cinq à sept segments appariés dans la future région cervicale et thoracique .le développement des tubules pronéphrotiques débute dans la partie crânial du cordon néphrogène et progresse en caudale. Chez l'homme, le pronéphros n'est pas fonctionnel et subit une involution totale au début de la cinquième semaine ; l'embryon mesure alors de 2 mm à 3,5mm.(1) .

• **Mésonéphros :**

Aux alentours du 24<sup>ème</sup> jour de grossesse, au niveau dorsolatéral, le cordon néphrogène se métamérise et forme le mésonéphros ou corps de wolff. Dès lors apparaissent des vésicules néphrotiques, dont certaines s'allongent en véritables tubules.

Le tubule le plus crânial descend parallèlement au mésonéphros pour former le canal de wolff qui va se jeter dans le cloaque (28<sup>ème</sup> jour) et constituer une partie limitée de la face postérieure de la vessie. Les autres vésicules mésonéphrotiques situées sur le bord médial des cordons se différencient elles aussi progressivement en tubules mésonéphrotiques (40-42 paires). Leur extrémité interne s'organise en glomérules primitifs à partir de leur rencontre avec les éléments vasculaires issus de l'aorte primitive.

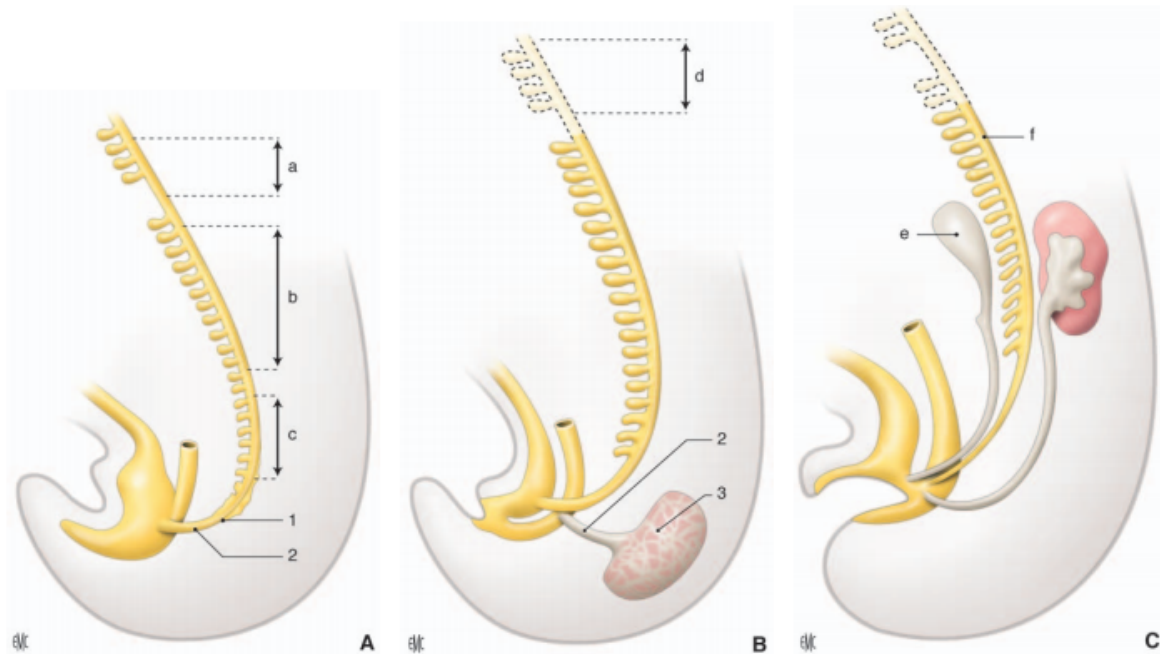
Le mésonéphros atteint son développement complet à 37 jours. L'urine mésonéphrotique passe alors dans la cavité allantoïdienne. Mais le mésonéphros va subir une involution en deux périodes (1) :

-La première survient avant que l'organe n'ait atteint sa pleine fonction et à la fin de la vie embryonnaire proprement dite, c'est-à-dire à la fin de la 8<sup>ème</sup> semaine après l'ovulation ;

-La seconde commence avec la différenciation du fœtus :

- chez le garçon, quelques tubes mésonéphrotiques persistent et sont captés par la gonade pour former les canaux efférents entre le testicule et l'épididyme ; le canal de Wolff donne quant à lui naissance à la voie génitale profonde : épидидyme, canal déférent et vésicules séminales.

- chez la fille, les tubes mésonéphrotiques et le canal de Wolff disparaissent et ne laissent que des structures non fonctionnelles, appelées épooophron et paraophron.
- Dans les deux sexes, de la portion caudale du canal de Wolf naît le bourgeon urétéral qui se dirige vers le blastème métanéphrogène.



**Figure 1: Développement de l'appareil urinaire : pronéphros, mésonéphros et métanéphros .(2)**

1. Canal de Wolff ; 2. Bourgeon urétéral ; 3. Blastème métanéphrogène.

a. Pronéphros ; b. tubes du mésonéphros ; c. tissu mésonéphrotique indifférencié ; d. pronéphros dégénéré ; e. gonade indifférenciée ;

f. mésonéphros en voie de dégénération.

A. 4 e semaines.

B. 6 e semaines.

C. 8 e semaines

• ***Métanéphros :***

Constitué par un tissu blastémateux, le métanéphros se situe dans la région pré sacrée et il est à l'origine de l'appareil urinaire définitif. Encore bien à distance de la future vessie, le bourgeon urétéral naît de la partie caudale du canal de Wolff. Il se divise en haut et en arrière vers le blastème métanéphrogène. Au fur et à mesure de sa pénétration dans le blastème métanéphrogène et de sa division, le bourgeon urétéral induit la formation d'unité évoluant progressivement vers le néphron définitif. Ainsi, alors que le bourgeon urétéral se divise, chacun de ses sommets est surmonté par une condensation de blastème métanéphrogène se différenciant en tissu rénal.

Ce mécanisme de différenciation se fait par induction réciproque des deux structures. Le blastème métanéphrogène induit la division du bourgeon urétéral qui, en retour, permet l'apparition de structures épithéliales et mésenchymateuses dans le métanéphros .ainsi, les néphrons normaux ne sont jamais formés s'ils ne subissent pas ce phénomène d'induction par un bourgeon urétéral normal. De plus la formation et le développement du bourgeon urétéral lui-même dépendent d'une interaction chimique propre entre le canal de wolff et l'endoderme de la membrane cloacale.

Ainsi, le néphron, constitué du glomérule, du tubule proximal, de l'anse de Henlé et du tubule distal, provient du métanéphros. Le système collecteur, constitué du tube collecteur, des calices, du pelvis et de l'uretère, dérive du bourgeon urétéral. La première véritable sécrétion d'urine fœtale d'origine métanéphronique apparaît dès la neuvième semaine .Le capital néphronique est atteint vers le huitième-neuvième mois et évalué à terme à 1,2 million de néphrons. La néphrogénèse est donc terminée à la naissance, mais la maturation rénale se poursuit en période postnatale.

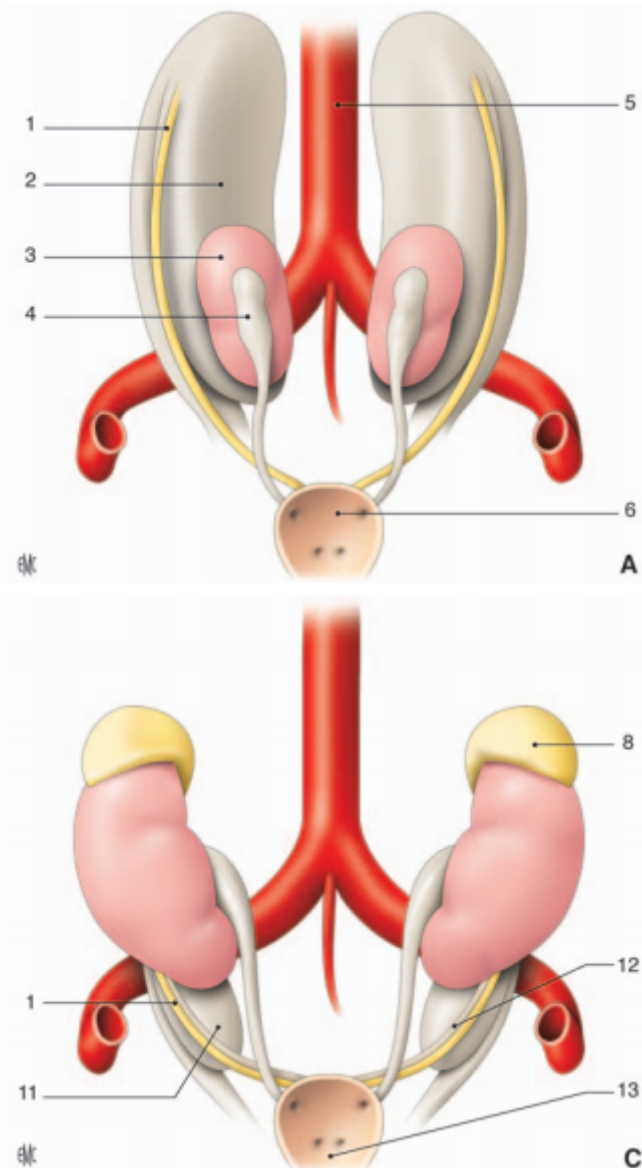
• *Ascension et rotation du rein fœtal :*

Le métanéphros se situe originellement au niveau des premières pièces sacrées, mais chez l'embryon de 8 mm à 9 mm (37<sup>e</sup> jour), commence une ascension vers la région crâniale en raison du développement différentiel des régions lombaires et sacrées de l'embryon. Cette migration débute à la sixième semaine et se poursuit jusqu'à la neuvième semaine. Elle s'effectue au travers d'un véritable carcan représenté par les artères ombilicales. Lors de cette traversée, les pôles supérieurs des deux reins convergent avant de diverger une fois le goulet ombilical franchi.

Vers le 41<sup>eme</sup> jour, les pôles supérieurs des reins ont atteint les premiers segments lombaires. Au 44<sup>eme</sup> jour, les pôles entrent en contact pour la première fois avec les surrénales.

Dans leur ascension, chaque rein subit un mouvement de rotation. L'orientation primitivement antérieure du bassinet se modifie à la faveur d'un mouvement amenant le bassinet en dedans et le parenchyme rénal en dehors (figure2).

De nombreuses perturbations intéressent ces phénomènes d'ascension ou de rotation des reins et sont à l'origine des ectopies rénales par défaut de migration ou des fusions par proximité d'éléments métanéphrogènes durant la différenciation. Ce dernier phénomène est responsable de la formation de rein en fer-à-cheval en avant de la face ventrale de l'aorte qui, au cours de l'ascension, se retrouve piégée par l'artère mésentérique inférieure (2).



**Figure 2 : Ascension et rotation du rein. (1)**

- . 1. Canal de Wolff ; 2. Corps de Wolff ;
- 3. Rein ; 4. Uretère ; 5. Aorte ; 6. Vessie ; 7.
- Diaphragme ; 8. Glande surrénale ;
- 9. Orifices urétéraux ; 10. Orifices des
- canaux de Wolff ; 11. Gonade ; 12. Canal de
- Müller ; 13. Tubercule müllerien.
- A. 12 mm.
- B. 18 mm.
- C. 44 e jours de développement
- embryonnaire

## **2. Organogénèse pathologique :**

Plusieurs types d'anomalies peuvent survenir au cours du développement embryonnaire ou fœtal du rein. On distingue (1) :

### **2.1. L'agénésie rénale :**

Comme il a été vu, la différenciation du blastème métanéphrogène en parenchyme rénal adulte nécessite la présence et l'induction de ce parenchyme par un bourgeon urétéral se divisant normalement. Ce phénomène se fait normalement entre la cinquième et la septième semaine de gestation. L'absence de cette structure néphrogénique sur la partie dorso latérale de la cavité coelomique ou un défaut du développement du bourgeon urétéral à partir des canaux de Wolf peut être responsable d'une agénésie rénale bilatérale. Cependant, l'étiologie exacte de l'agénésie rénale reste discutée.

### **2.2. Les hypoplasies et dysplasies rénales:**

Les défauts de différenciation du blastème métanéphrogène déterminent des hypoplasies ou des dysplasies rénales et l'on peut observer l'association des deux troubles (hypo-dysplasie). C'est une simple réduction de la taille du rein qui caractérise l'hypoplasie simple (rein de poupée). Elle est le plus souvent bilatérale. Les dysplasies rénales résultent d'une différenciation anormale du blastème métanéphrogène. On observe alors des tubes primitifs bordés par un épithélium cylindrique entourés d'un manchon concentrique de mésenchyme ayant parfois une nette différenciation fibro musculaire.

### **2.3. Ectopie des reins:**

Au cours du développement, la situation du rein se modifie cependant qu'il acquiert progressivement sa forme définitive. Toute perturbation du processus

de « migration » du rein le laisse en position ectopique : pelvienne, iliaque ou lombaire basse.

#### **2.4. La pathologie obstructive:**

La mise en place des structures musculaires assurant le péristaltisme urétéral peut se faire de manière anormale ou déséquilibrée. Ces troubles s'observent essentiellement sur deux zones : la jonction pyélo-urétérale et la portion terminale de l'uretère. Ils sont à l'origine des hydronéphroses par syndrome de la jonction pyélo-urétérale et des méga-uretères dits « primitifs »

#### **2.5. Rein en fer-à-cheval :**

L'anomalie survient entre la quatrième et la sixième semaine de gestation après que le bourgeon urétéral est entré dans le blastème rénal. Quel que soit le mécanisme initial potentiellement impliqué (anomalie de l'orientation des reins en migration par une position anormale de l'artère ombilicale ou de l'iliaque commune, anomalie de la formation de la queue de l'embryon, anomalie de migration des cellules de la partie postérieure du blastème), il n'en reste pas moins que la réunion des deux reins s'effectue avant que ceux-ci aient eu le temps d'effectuer leur rotation de leur axe. Ainsi, les uretères et le bassinnet sont le plus souvent antérieurs et croisent l'isthme sur sa face ventrale. Très rarement le bassinnet peut être antéro-médial, suggérant une fusion plus tardive. De plus, la migration est souvent incomplète avec des reins habituellement plus bas situés que les reins normaux. L'artère mésentérique inférieure pourrait gêner cette ascension en bloquant l'isthme.

## **2.6. Anomalies de rotation :**

La rotation du rein amenant le système collecteur en position médiale se produit au cours de la migration rénale. Le rein commence à tourner au cours de la sixième semaine quand il quitte le pelvis et subit une rotation de 90° vers la ligne médiane, cette rotation se terminant à la fin de l'ascension rénale au cours de la neuvième semaine. Les causes de la mal rotation restent à discuter (3).

## **2.7. Anomalies de la vascularisation rénale :**

Le système artériel rénal dérive de trois groupes de canaux vasculaires primitifs qui fusionnent pour donner les vaisseaux rénaux matures. Les groupes cranial est constitués de deux paires d'artères dorsales à destinée surrénalienne et diaphragmatique. Le groupe moyen est constitué de trois paires de vaisseaux passant à travers l'aire surrénalienne. Ces vaisseaux donnent, à terme, l'artère surrénalienne.

Enfin, le groupe caudal, constitué de quatre paires d'artères, est à l'origine de l'artère rénale définitive principale. Par un processus de dégénérescence, une des paires artérielles rénales primitives devient finalement le vaisseau dominant. Ce processus d'élimination dépend de la position finale du rein. La présence d'une artère polaire ou d'artères rénales multiples est la conséquence d'un défaut de dégénérescence de tous les canaux vasculaires primitifs.

## **II-Rappel anatomique :**

### **1. Rein normal :**

#### **1.1.Espace retro péritonéal :**

Situé immédiatement en dehors de la région pré vertébrale et des gros vaisseaux, entre le péritoine pariétal postérieur en avant et les muscles de la paroi lombo-iliaque en arrière.

Il contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les uretères, les vaisseaux gonadiques et les surrénales (figure3) (4).

#### **1.2.La loge rénale :**

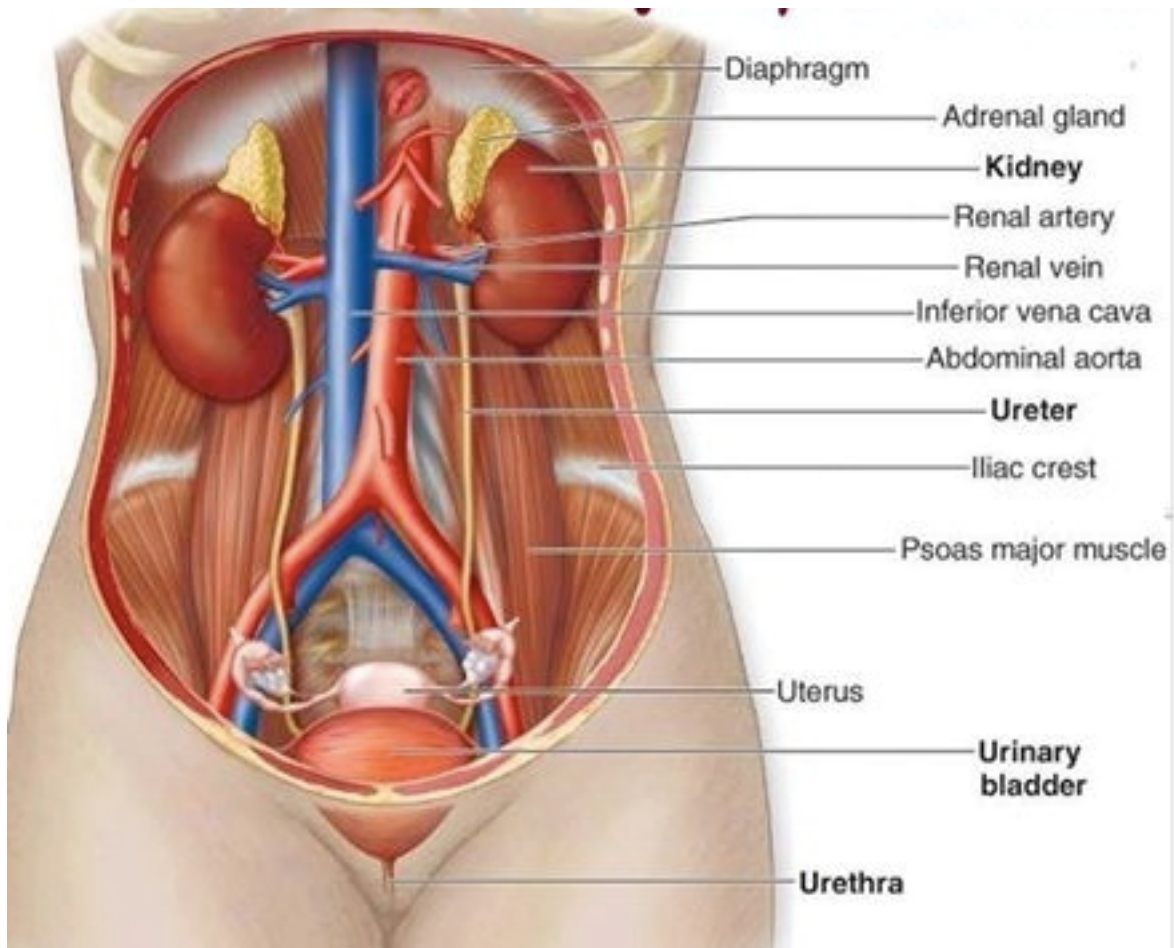
Dans le plan rétro-péritonéal de l'abdomen, chaque rein est situé au sein d'une loge fibreuse. Cette structure résulte de la condensation du tissu conjonctif extra- péritonéal. Elle présente un feuillet pré-rénal relativement mince (fascia de Gérota) et un feuillet rétro-rénal plus dense et plus résistant (fascia de Zuckerkandl).

En haut, ces deux feuillets se rejoignent au niveau du diaphragme après avoir englobé la glande surrénale, qui est donc située dans la loge mais demeure séparée du rein par la cloison fibreuse surréno-rénale ;

En bas, les deux feuillets se prolongent sans s'unir, dessinant une gaine à la voie urinaire et aux vaisseaux génitaux (figure 4) ;

Au sein de cette loge, le rein est entouré d'une graisse dite péri-rénale. Le feuillet ventral de la loge adhère au péritoine pariétal postérieur.

Le feuillet dorsal est par contre séparé des plans pariétaux par une coulée cellulo graisseuse qui s'étend du diaphragme au bassin (graisse para-rénale de Gérota). La face postérieure de la loge est de ce fait facilement clivable de la paroi musculo-aponévrotique.



**Figure 3 : vue antérieure de la région rétro-péritonéale**

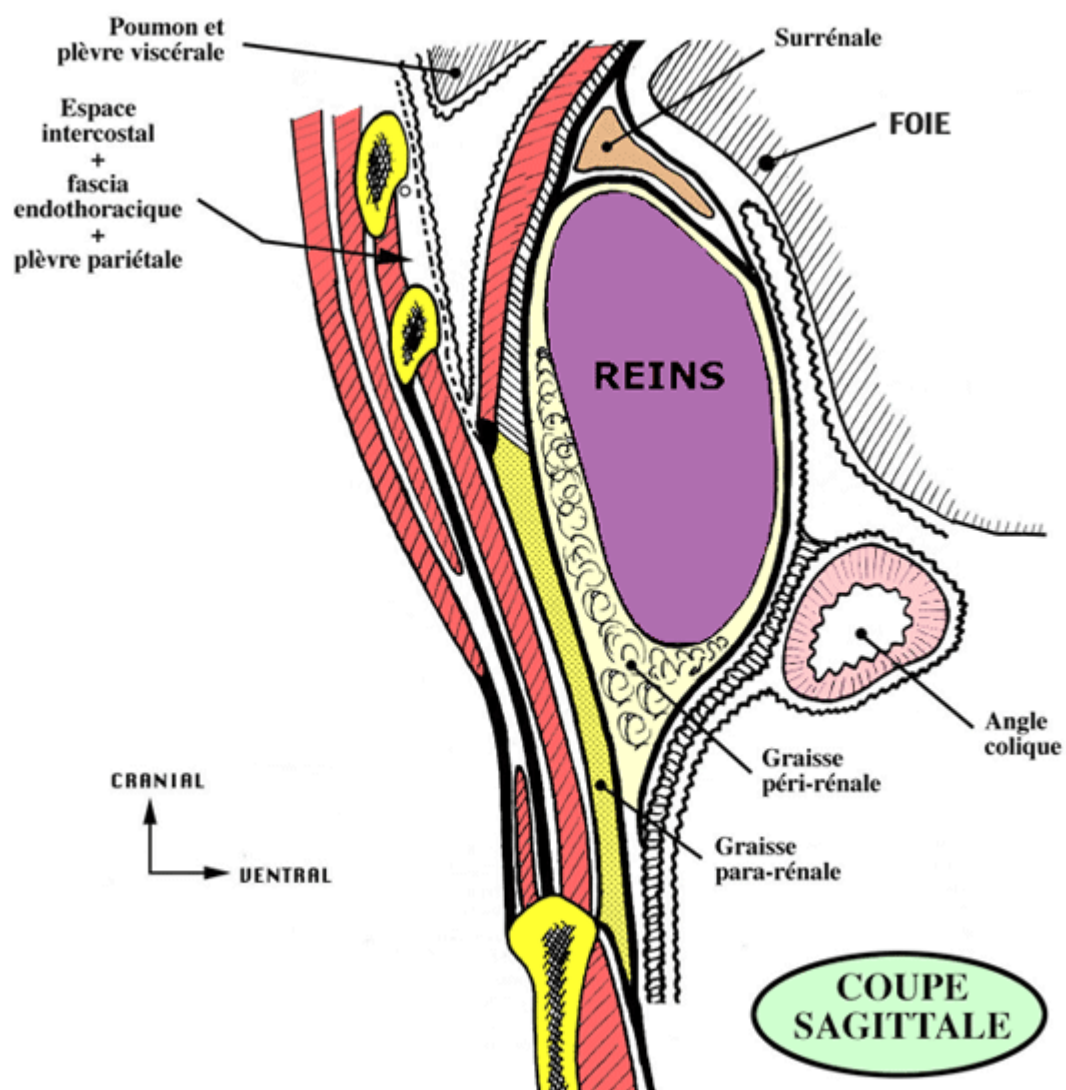


Figure 4 : coupe sagittale de la loge rénale

### ***1.2.1. Les rapports de la loge rénale :***

#### ***Postérieurs :***

S'effectuent avec la paroi postérieure, à laquelle le feuillet postérieur de la loge rénale est séparé par la graisse para rénale contenant le dernier paquet vasculonerveux intercostal, les 2 nerfs abdomino-génitaux et le nerf fémoro cutané.

-Au niveau de l'étage supérieur (thoracique), la loge est en rapport avec :

- o Les fibres verticales du diaphragme
- o Le cul de sac costo- diaphragmatique postérieur de la plèvre
- o Le 12ème espace intercostal.

-Au niveau de l'étage inférieur (lombaire), de la profondeur à la superficie:

- o Le muscle psoas et carré des lombes
- o Aponévrose postérieure du transverse
- o Petit dentelé et muscle grand dorsal.

#### ***Antérieurs : (figure 5)***

-A droite :

- par l'intermédiaire du péritoine pariétal : face inférieure du foie ,le 2ème duodénum le long du bord interne de la face antérieure, et fascia de treitz.
- La racine du méso colon transverse en bas.
- L'angle colique droit accolé par la fascia de Told droit.
- Plus en dedans la partie droite du colon transverse et du méso colon transverse.

Tous ces éléments sont couverts par la face inf. du foie et la vésicule biliaire.

-A gauche : de haut en bas :

La loge rentre en contact avec :

- La queue du pancréas.
- La face interne de la rate.
- Péritoine pariétal postérieur.
- Angle colique gauche.

***Externes:***

La Gouttière pariéto-colique.

***Internes:***

Dans la partie toute supérieure : la glande surrénale

A distance, la loge rénale est en rapport avec l'apophyse transverse de L1 et L2, les piliers du diaphragme, l'aorte a gauche, la veine cave inférieure a droite, le segment initial de l'uretère et enfin le pédicule rénal.

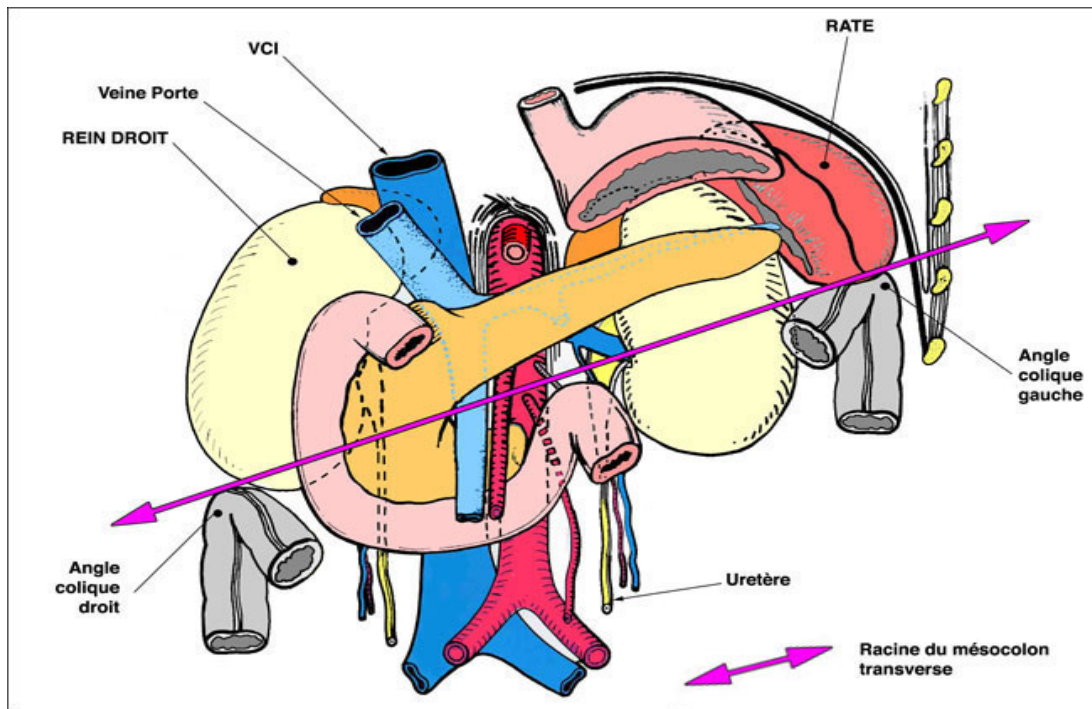


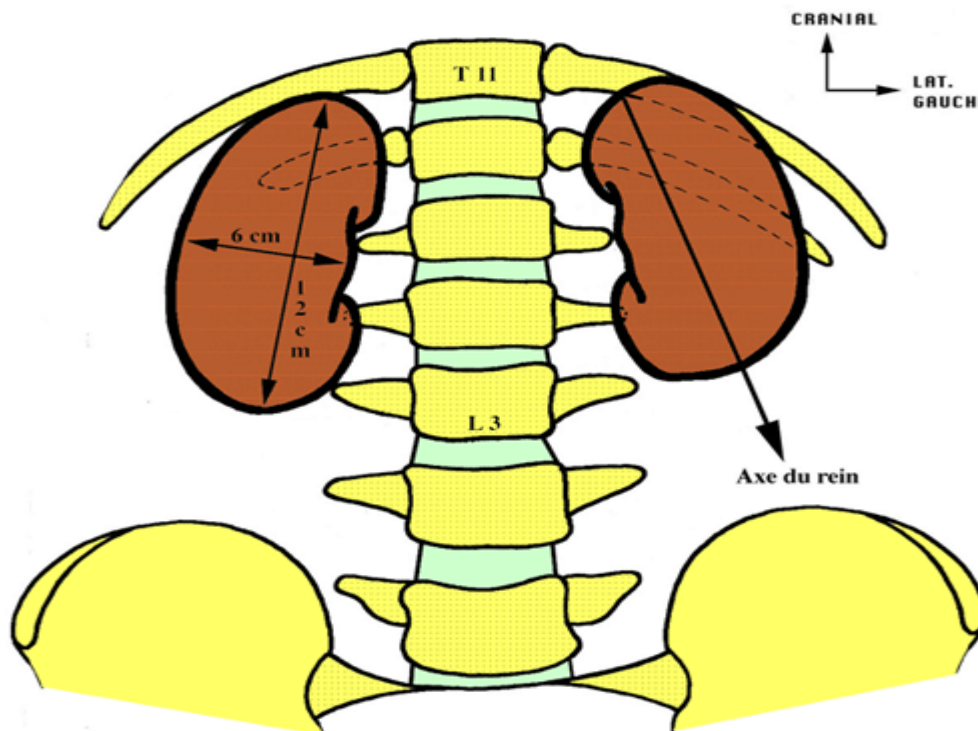
Figure 5: Vue antérieure montrant les rapports du rein

### 1.3. Anatomie descriptive du rein :

#### 1.3.1. Morphologie externe :

- Chaque rein a la forme d'un ovoïde aplati constitué de :
  - deux faces, antérieure(ou ventrale) et postérieure (ou dorsale);
  - deux bords, latéral convexe et régulier et médial échancré et creusé d'une cavité : sinus rénal;
  - deux extrémités ou pôles, supérieur et inférieur.
- La surface des reins est lisse chez l'adulte et polylobulée chez l'enfant.
- Leur couleur est rouge sombre, leur consistance ferme.

- Chez l'adulte jeune, leurs dimensions moyennes sont : 12 cm de hauteur, 6cm de largeur et 3 cm d'épaisseur. La hauteur des reins est proportionnelle à la taille de l'individu. Le hile rénal a une hauteur de 3 cm et une épaisseur de 1,5 cm.
- Chaque rein pèse environ 140 grammes chez l'homme et 125 grammes chez la femme. Le rein gauche est légèrement plus dimensionné que le droit.
- Le rein droit est plus bas situé que le rein gauche ;
- le rein droit se projette du bord inférieur de T11 jusqu'au bord inférieur du processus transverse de L3, et le rein gauche du bord supérieur de T11 jusqu'au bord supérieur du processus transverse de L3 (figure 6) (5).



**Figure 6: Schéma montrant la situation et la projection des reins**

### ***1.3.2. La morphologie interne:***

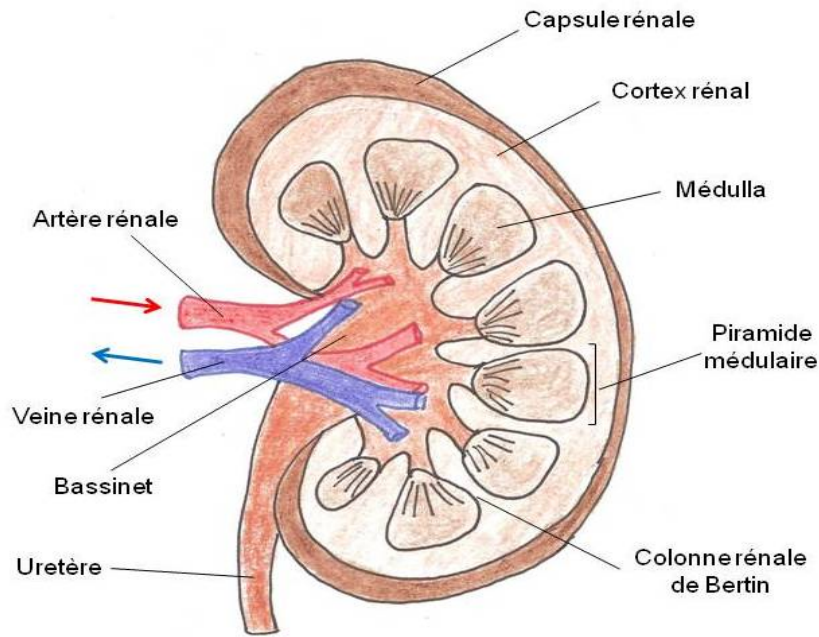
Les reins sont formés d'un parenchyme qui entoure le sinus rénal .le parenchyme rénal est recouvert d'une capsule fibreuse, solide, peu extensible, qui lui adhère faiblement .la capsule recouvre les parois du sinus rénal et se prolonge avec l'adventice vasculaire des éléments du pédicule.

Le parenchyme rénal est constitué d'une médula rénale centrale et d'un cortex rénal périphérique (figure 7).

-la médula rénale : centrale, représentée par l'ensemble des pyramides de malpighi qui sont au nombre de 8 à 10, qui s'ouvrent dans le sinus par des papilles. ces pyramides sont distinctes les unes des autres par des colonnes de Bertin.

-Le cortex rénal : périphérique, entoure les pyramides de Malpighi. Il est constitué d'une portion contournée et d'une portion radiée. La portion contournée constitue le cortex superficiel, au contact de la capsule, elle contient les corpuscules rénaux (ou corpuscules de Malpighi). La portion radiée est située au contact de la base des pyramides rénales, elle est constituée de nombreux faisceaux striés : Les pyramides corticales (ou pyramides de Ferrein).

Chaque pyramide rénale, avec la zone de cortex rénal qui l'entoure et la prolonge jusqu'à la capsule du rein, forme un lobule rénal; raison pour laquelle il existe une lobulation des reins chez l'enfant, qui disparaît chez l'adulte (5).



Fernandes, A., 2015

**Figure 7 : Configuration interne du rein**

## **1.4.Vaisseaux et nerfs :**

### ***1.4.1. Vascularisation artérielle :***

Les artères rénales sont au nombre de deux, une pour chaque rein, elles prennent naissance au niveau des faces latérales de l'aorte à 2 cm environ sous l'origine de l'artère mésentérique supérieure.

Chaque artère repose sur un pilier du diaphragme, puis sur le muscle grand psoas, et constitue l'élément le plus postérieur du pédicule rénal. À droite, l'artère rénale passe en arrière de la veine cave inférieure, puis en arrière de la veine rénale droite.

Chaque artère rénale se divise en deux branches principales : une antérieure, pré pyélique (ventrale) et l'autre postérieure, rétro pyélique (dorsale) et chaque branche se subdivise en artères lobaires (ou segmentaires) (Figure 8,10) (6).

#### ***1.4.2. Vascularisation veineuse :***

Les veines lobaires satellites des artères homonymes, se réunissent dans le sinus pour former les branches antérieure et postérieure qui se réunissent à leur tour, pour former la veine rénale et ramener ainsi le sang à la VCI. Contrairement aux artères les veines sont largement anastomosées aussi bien entre elles qu'avec le système azygos(6) (figure9).

#### ***1.4.3. Drainage Lymphatiques :***

La vascularisation lymphatique rénale est riche et le débit des lymphatiques rénaux est équivalent à la diurèse. Le réseau initial des lymphatiques intra rénaux est constitué d'un réseau cortical sub-capsulaire et d'un réseau profond se drainant le long des vaisseaux inter lobulaires dans la portion radiée du cortex et le long des vaisseaux droits de la médulla. L'ensemble se draine ensuite le long des vaisseaux arqués puis inter lobaires, jusqu'au sinus rénal. Les différents collecteurs émergents ensuite du hile rénal autour de l'artère rénale ou du point de pénétration d'un vaisseau polaire. Leur nombre est variable (de cinq à sept), leur calibre est fin (de 1 à 2 mm). Les lymphonoeuds auxquels se rendent les collecteurs sont différents à droite et à gauche(6).

#### ***1.4.4. Innervation :***

L'innervation rénale dépend du système nerveux autonome et du plexus rénal.

Les afférences sympathiques du plexus rénal proviennent des ganglions du tronc sympathique de T10 à L1, via le nerf petit splanchnique, le nerf splanchnique imus, le premier nerf splanchnique lombaire et le plexus cœliaque. Les afférences parasympathiques proviennent des nerfs vagues. Tous ces nerfs forment un plexus rénal péri artériel qui peut présenter de petits ganglions rénaux, l'un d'eux étant à peu près constant, le ganglion aortico-rénal(6).

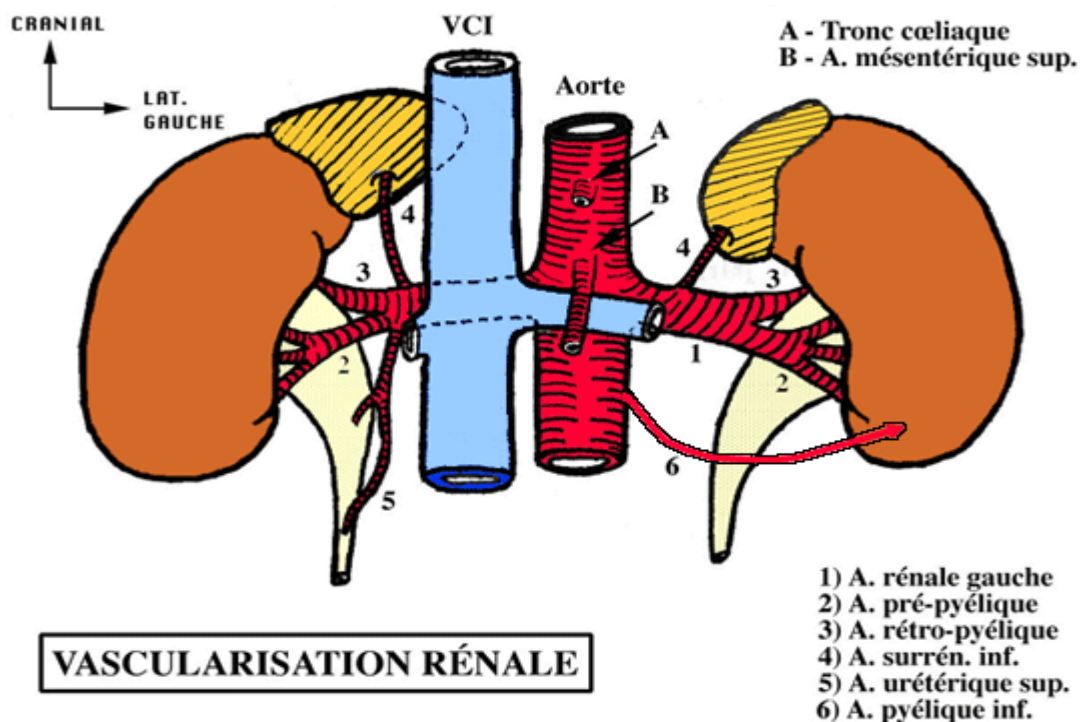
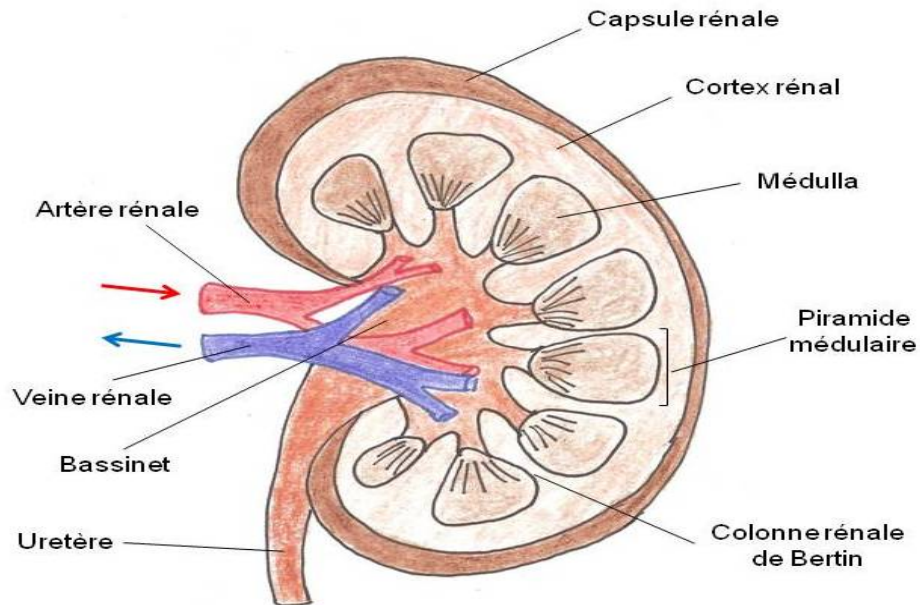
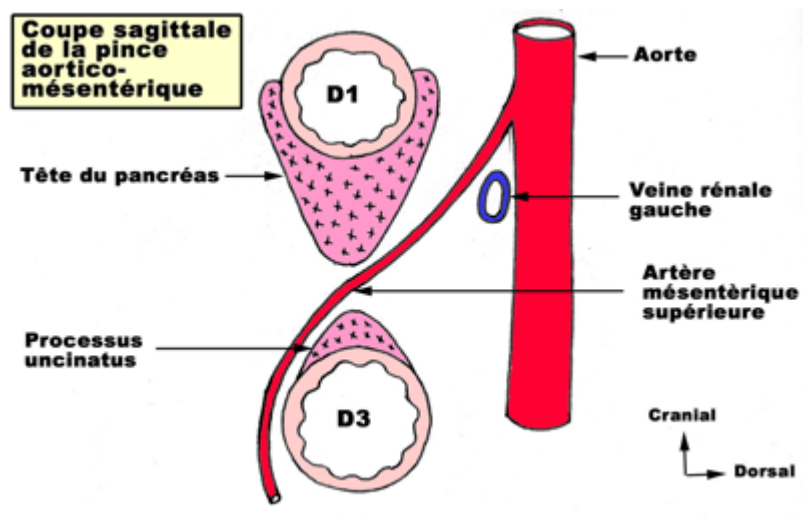


Figure 8 : Schéma de la vascularisation rénale



*Fernandes, A., 2015*

**Figure 9 : Le retour veineux rénal**



**Figure 10: Coupe sagittale de la pince aortico-mésentérique**

### **1.5. Les voies excrétrices supérieures: calices, bassinets et uretère :**

Leur paroi est formée de trois couches : une muqueuse, une musculeuse et une adventice. La muqueuse comprend un épithélium particulier appelé urothélium et un chorion aglandulaire conjonctivo- urothélium est un épithélium pluristratifié particulier, appelé parfois épithélium de transition, qui est polymorphe: il change d'aspect en fonction de l'état de vacuité ou de réplétion des voies urinaires.

La musculeuse est formée de deux couches de fibres musculaires lisses dans la partie proximale de l'uretère (comme dans la paroi des calices et du bassinet) : une couche longitudinale interne et une couche circulaire externe. Dans le 1/3 terminal de son trajet, elle s'enrichit d'une couche supplémentaire formée de fibres musculaires longitudinales. Dans les trois couches, les fibres musculaires sont groupées en faisceaux séparés par des travées conjonctives épaisses. L'adventice a la structure classique de tissu conjonctif lâche contenant des vaisseaux et des nerfs; elle contient de nombreuses fibres élastiques.

## **2. Rein pathologique :**

### **2.1. Anomalies du nombre:**

#### ***2.1.1. Agénésie Rénale:***

L'agénésie est l'absence congénitale d'un organe, l'agénésie rénale est définie par l'absence de toute ébauche parenchymateuse du rein.

Elle peut être uni ou bilatérale :

### ***Agénésie unilatérale :***

Isolée elle est très souvent asymptomatique et pouvant entraîner une hypertrophie compensatrice du rein unique. A cette pathologie peuvent s'associer fréquemment des lésions comme ectopie rénale, malformations rénales, anomalies vertébrales. On peut aussi trouver des anomalies vasculaires, et génitales (Figure 11).

### ***Agénésie bilatérale :***

Rare, elle est incompatible avec la vie (7).

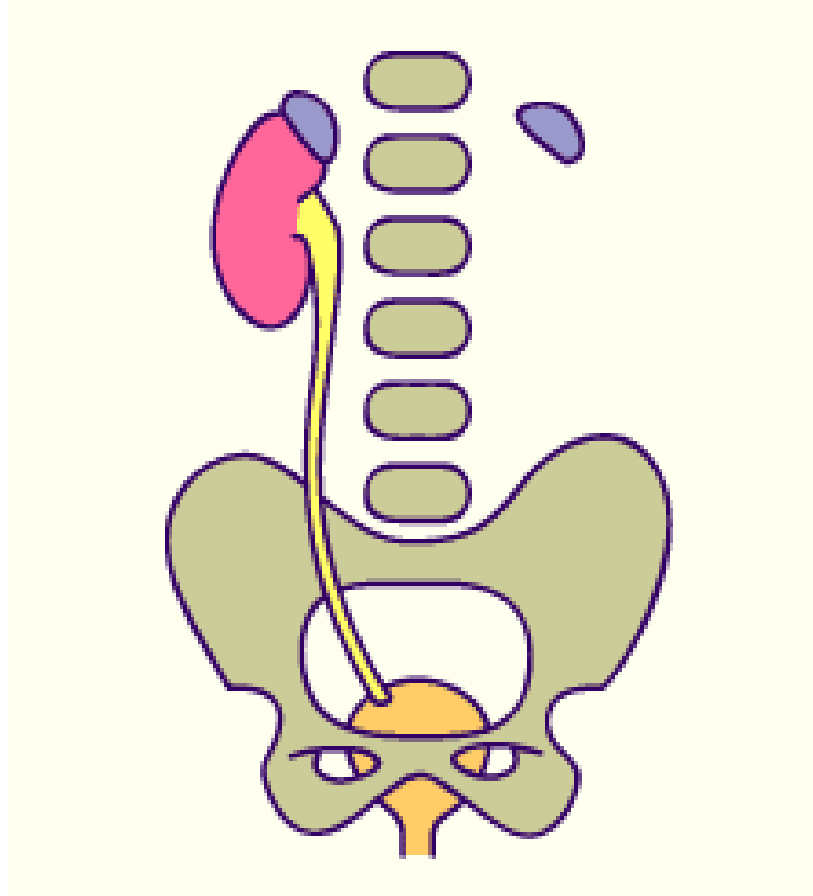
### ***2.1.2. Rein surnuméraire :***

Le rein surnuméraire est une masse parenchymateuse individualisée totalement séparée ou rattachée au rein principal par un tissu lâche (figure 12).

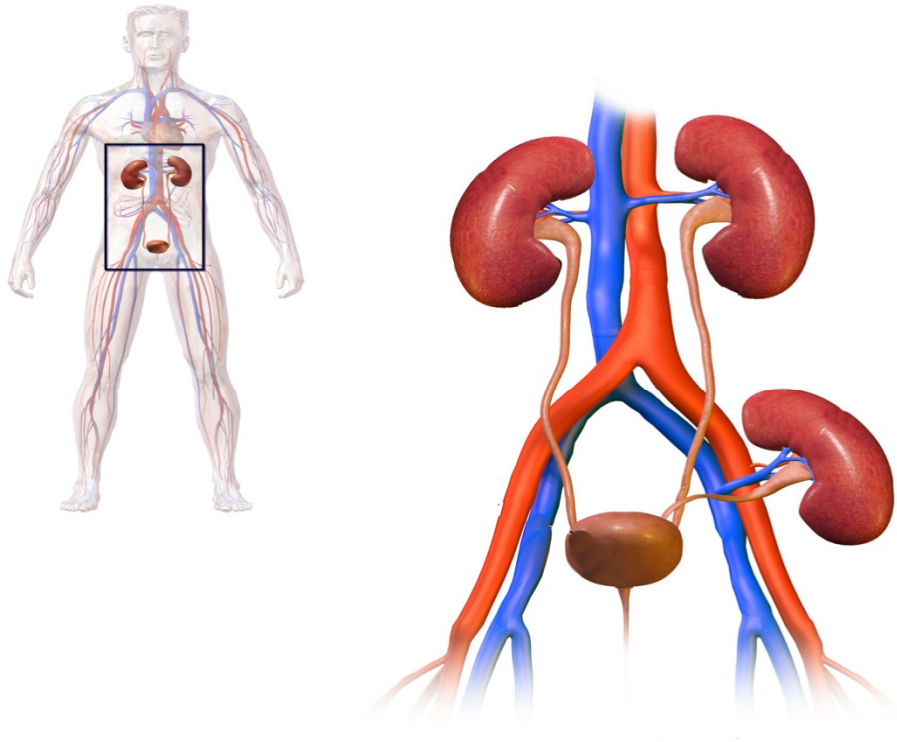
En général, il est localisé plus bas que le rein dominant, qui reste dans sa position normale. Occasionnellement, le rein surnuméraire peut être postérieur par rapport au rein normal, voire sur la ligne médiane en avant des gros vaisseaux. Le rein surnuméraire est de forme normale, mais généralement plus petit que le rein principal. Dans environ un tiers des cas, le système collecteur présente une anomalie avec une dilatation, voire un uretère obstructif.

Les rapports anatomiques des deux uretères homolatéraux sont très variables. Une convergence avant la pénétration dans la vessie est observée dans 50 % des cas(8). Les uretères peuvent être totalement indépendants, portant chacun leur méat urétéral. Le rein caudal a un uretère qui pénètre le trigone sous l'uretère homolatéral. Rarement le rein surnuméraire présente un uretère totalement ectopique, alors souvent dans le vagin(9).

La vascularisation du rein surnuméraire est anormale et dépend de sa position par rapport au rein principal.



**Figure 11 : Agénésie rénale unilatérale**



**Figure 12 : Rein surnuméraire**

### **3. Les anomalies de rotation rénale :**

Le pyélon d'un rein normal est orienté médialement au terme d'une série de mouvements se faisant à la fin du deuxième mois. Une déviation de cette position normale est appelée mal rotation. Toute anomalie de rotation des reins doit faire suspecter une pathologie malformative associée. On distingue :

- Les troubles de la rotation sur l'axe antéro-postérieur (bascule dans le plan frontal) ;
- les anomalies de rotation selon l'axe crânio-caudal

- formes bilatérales. Cet aspect particulier représente le rein en fer à cheval ; les deux reins sont fusionnés sur la ligne médiane et unis à leur pôle inférieur par un pont fibreux dans 95% des cas.

### **3.1. Anomalies de connexion :**

Elles correspondent à la fusion partielle ou totale des deux blastèmes rénaux.

#### **3.1.1. Rein en fer à cheval :**

Chez 95 % des patients, les reins sont fusionnés par leur pôle inférieur. Dans un petit nombre de cas, l'isthme peut réunir les pôles supérieurs(10) (figure 13). Généralement, l'isthme est épais et constitué de parenchyme normal avec sa propre vascularisation (10) ; parfois il s'agit d'une structure médiane fine, fibreuse, sans vascularisation individualisée. L'isthme se situe le plus souvent en regard de la 3-4<sup>ème</sup> vertèbre lombaire, juste sous l'origine de l'artère mésentérique inférieure.

Cet isthme est la plupart du temps en avant des gros vaisseaux, exceptionnellement en arrière. Les calices, en nombre normal, sont atypiques dans leur orientation. Du fait d'un défaut de rotation des reins, les calices sont orientés vers l'arrière. Le calice inférieur se trouve en dedans de l'uretère sur la ligne médiane. L'uretère peut naître haut sur le bassin. Sa course vers le bas présente une chicane quand il croise la face antérieure de l'isthme. Cette déviation est d'autant plus importante que la structure médiane est épaisse et parenchymateuse. Le méat urétéral dans la vessie est rarement ectopique.

La vascularisation du rein en fer-à-cheval est très variable. Dans 30 % des cas, il existe une artère rénale unique pour chaque rein (1). Cette vascularisation peut être atypique, avec une duplication, une triplication de l'artère rénale sur un rein ou les deux. La vascularisation de l'isthme et des ponts inférieurs est également variable et peut être assurée par des branches naissant de l'artère rénale principale ou de branches naissant directement de l'aorte au-dessus ou au-dessous de l'isthme. Enfin, cette zone peut également recevoir une vascularisation en provenance de l'artère mésentérique inférieure, de l'artère iliaque externe et commune, voire des artères sacrées (11)



**Figure 13 : rein en fer a cheval (12)**

### ***2-3-2. Rein con crescent:***

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

### **3.2. Anomalies de siège : Ectopies rénales**

#### **3.2.1. Rein en ectopie croisée :**

Les deux reins siègent du même côté. Le rein ectopique siège de l'autre côté de la ligne médiane par rapport à l'implantation de l'uretère dans la vessie par un orifice en position normale. Son uretère croise la ligne médiane.

Le motif de consultation peut être une masse abdominale (figure 14).

#### **3.2.2. Ectopie rénale simple :**

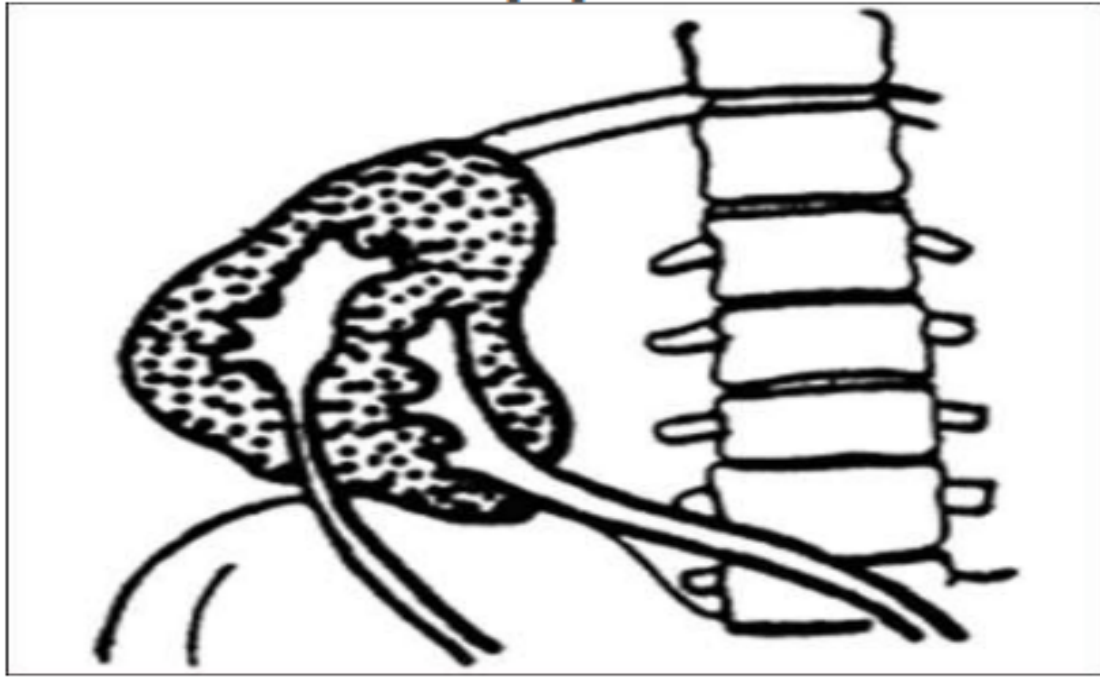
Le rein est situé soit dans la fosse iliaque, soit dans le pelvis ; 50% environ des reins pelviens sont peu ou pas fonctionnels.

#### **3.2.3. Ectopie rénale thoracique :**

Le rein thoracique se trouve au-dessus de l'orifice inférieur du thorax. Il se rencontre surtout chez l'adulte et du côté gauche.

Le rein ayant fait saillie dans le thorax, soit à travers une brèche diaphragmatique, soit à l'intérieur d'une éventration diaphragmatique (ectopie rénale vraie).

Il faut savoir distinguer l'ectopie rénale congénitale de la hernie diaphragmatique traumatique.



**Figure 14 : Ectopie rénale croisée (12)**

### **3.3. Anomalies de la taille:**

#### **3.3.1. *Hypoplasie rénale :***

C'est une réduction de la taille du rein sans lésion parenchymateuse. Elle est pratiquement toujours unilatérale et asymptomatique, la fonction rénale est normale. En échographie, la différenciation cortico-médullaire est respectée (figure 15).

#### **3.3.2. *Aplasie rénale :***

Elle est la forme extrême de l'hypoplasie. Elle s'oppose à l'agénésie où il n'y a jamais eu d'ébauche rénale. Il existe une ébauche rénale fibreuse ou fibrokystique.

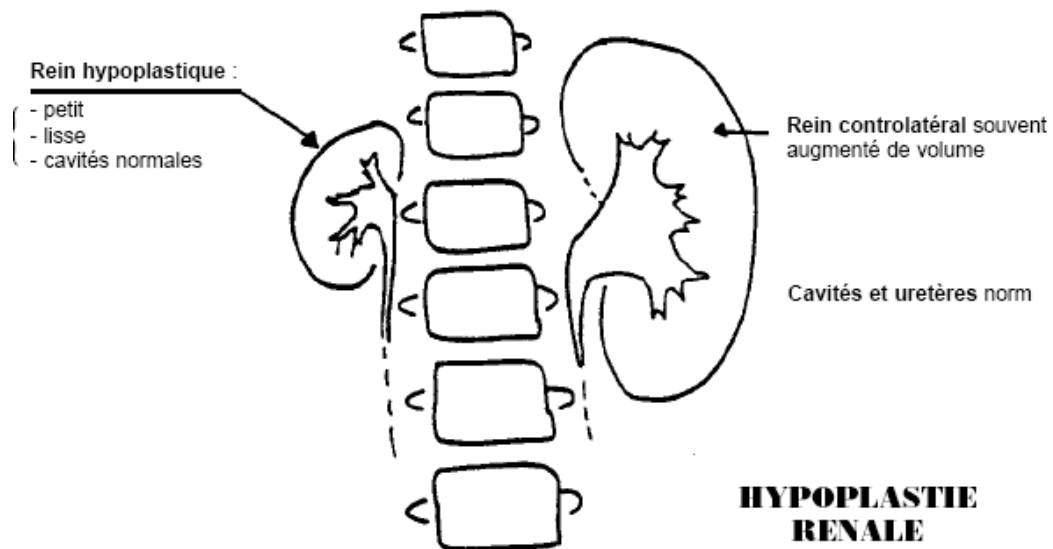


Figure 15 : hypoplasie rénale

### 3.4. Maladies kystiques :

#### 3.4.1. Kystes simples du rein :

Une lésion parenchymateuse de nature bénigne, et d'excellent pronostic. Il s'agit d'un kyste uniloculaire, entouré d'une paroi propre sans élément rénal (figure 16).

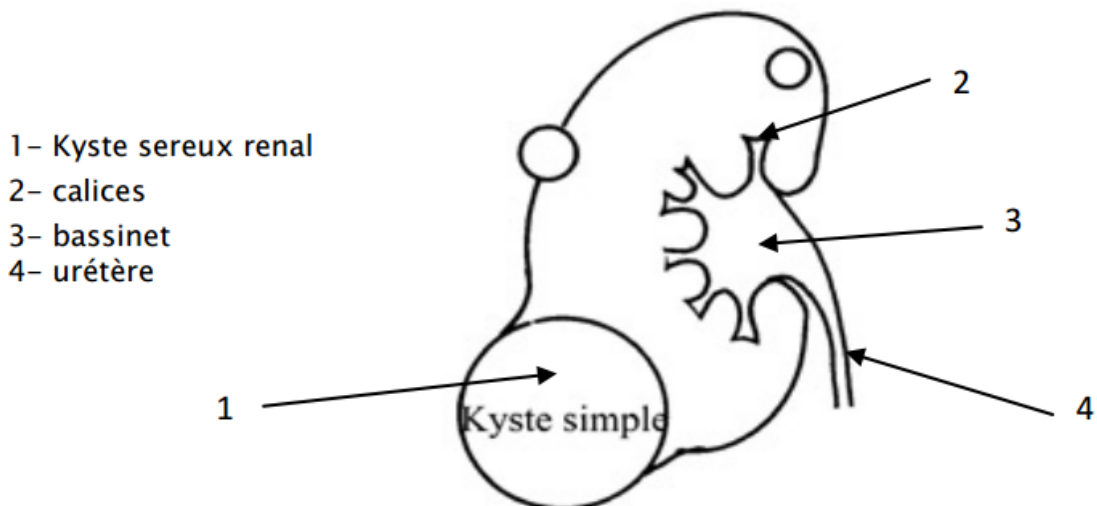


Figure 16 : kyste séreux simple

### ***3.4.2. Dysplasie rénale multi kystique :***

Le rein est fait d'une grappe de kystes réunis autour d'un tissu conjonctif. L'uretère est atrésique. 90% sont dépistés in utero devant une échogenicité rénale fœtale. L'atteinte bilatérale est incompatible avec la survie. Dans la forme unilatérale, la plus fréquente, le rein controlatéral peut être normal ou hypoplasique, ou porteur d'un syndrome de jonction Pylo-urétérale, ce qui conditionne le pronostic à long terme. Après la naissance, le rein multi kystique involue spontanément dans la plupart des cas, et son ablation chirurgicale n'est, le plus souvent, pas nécessaire (13).

### ***3.4.3. Polykystoses rénales:***

Le terme polykystose doit être réservé à deux maladies kystiques héréditaires : la polykystose récessive et la polykystose dominante qui peuvent, toutes les deux, s'observer chez l'enfant (3).

#### ***Polykystose récessive:***

Appelée à tort polykystose infantile, cette maladie est caractérisée par sa transmission récessive autosomique. L'atteinte hépato-rénale est constante. Elle est plus rare que la forme dominante. Les formes à révélation néonatale sont les plus graves. Les formes à révélation infantile sont diagnostiquées dans la première année de vie. Il existe des formes plus rares révélées plus tardivement pendant l'enfance. L'échographie met en évidence des gros reins qui sont hyperéchogènes, globalement chez le nouveau-né, surtout au niveau de la médullaire chez l'enfant plus âgé.

### ***Polykystose dominante:***

Classiquement appelée polykystose adulte parce qu'elle se révèle habituellement à cet âge de la vie, elle est définie par sa transmission dominante autosomique et anatomiquement par des dilatations kystiques touchant tous les segments du néphron. L'échographie met en évidence des macrokystes dans les reins qui ne sont pas toujours très augmentés de volume.

### **3.5. Anomalies de la jonction pyélo-urétérale :**

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 Pyélourétérale. 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-vésicale (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 à 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-elle comme une zone mal définie, complexe, mais dont

l'obstruction va créer en amont une dilatation pyélocalicielle et une atrophie du parenchyme rénal

### **3.6. Anomalies de la vascularisation rénale : Vaisseaux aberrants, accessoires et multiples**

Le parenchyme rénal est divisé en cinq segments : apical, supérieur, moyen, inférieur et postérieur. L'artère rénale principale se divise initialement en branche antérieure et branche postérieure. La branche antérieure assure la vascularisation des segments supérieur, moyen et inférieur. La branche postérieure assure la vascularisation des segments postérieur et inférieur (14,15).

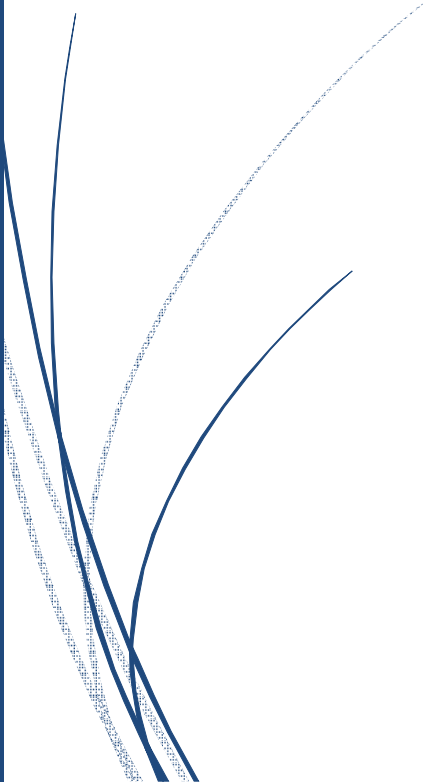
Le vaisseau destiné au segment apical présente la plus grande variation. Il naît de :

- la division antérieure (43 %) ;
- la jonction des divisions antérieures et postérieures (23 %) ;
- de l'artère rénale principale ou de l'aorte (23 %) ;
- de la division postérieure de l'artère rénale principale (10 %).

Plus rarement, le segment supérieur est vascularisé par une branche totalement séparée de l'artère rénale principale. Le segment rénal inférieur reçoit lui aussi souvent une vascularisation accessoire, naissant dans la plupart des cas de l'artère rénale principale ou de sa division antérieure. Parfois, une branche naissant directement de l'aorte, voire des vaisseaux gonadiques, est décrite (2).



## *Matériels et méthodes*



Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective de patients pris en charge au niveau du service de chirurgie pédiatrique (A) de l'hôpital d'enfants de CHU IBN SINA RABAT.

Notre travail s'étale sur une durée de 5 ans entre Janvier 2013 et Décembre 2017, nous avons retenus 33 cas pour pathologies malformatives du rein chez l'enfant

Les différentes données ont été recueillies à l'aide d'une fiche d'exploitation préalablement établie (Annexe 1), comportant les renseignements suivants :

- Age et sexe de l'enfant ;
- Antécédents de l'enfant ;
- Signes cliniques observés et recueillis par l'interrogatoire des parents ;
- Résultats des examens biologiques et radiologiques faits pour confirmer le diagnostic ;
- Attitude thérapeutique chirurgicale adaptée en fonction de la malformation rénale ;
- Evolution des malades.

Nous avons inclus dans cette étude tous les enfants d'âge compris entre 0 et 15 ans, ayant un tableau clinique suspectant une pathologie malformative du rein, hospitalisés durant la période étalée entre 01 Janvier 2013 et 31 Décembre 2017.

Nous avons exclu de cette étude tous les malades ayant une malformation de vessie ou de l'urètre et des voies excrétrices.

Le but de notre travail est de rapporter l'expérience du service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de rabat dans le diagnostic et la prise en charge des malformations rénales.

**Tableau 1: Résumé des observations sur les patients de la série de l'étude**

| Patient | Age    | Sexe | ATCD | CDD                 | Examen clinique | biologie                | Echographie rénale                                                                                                                                                              | URO-SCAN                                                                                                                                     | Scintigraphie                                                                                                                                                                      | DC retenu                     | Traitement                                                                                                                                         | Evolution                                    |
|---------|--------|------|------|---------------------|-----------------|-------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
| P1      | 13 ans | M    | sans | Hématurie           | Normal          | ECBU stérile            | présence d'une lésion kystique de 8,5*10,5mm de diamètre du pole inférieur du rein droit ,paroi fine de contenu homogène dvlpt cortico-sinusal et responsable d'une compression | —                                                                                                                                            | —                                                                                                                                                                                  | kyste rénal droit             | l'exploration de la loge ré trouve un kyste rénal polaire inférieur ponction aspiration du liquide jaune clair résection du dôme saillant du kyste | évolution clinique et radiologique favorable |
|         |        |      |      |                     |                 | Urée : 0,24             |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
|         |        |      |      |                     |                 | Créa:6,5                |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
|         |        |      |      |                     |                 | FR: Normal              |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
|         |        |      |      |                     |                 | GB: Normal              |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
| P2      | 10 ans | F    | sans | Colique néphrétique | Normal          | ECBU stérile            | Rein G de contenu régulier siège d'une formation liquidienne cortico sinusale bien limité                                                                                       | volumineuse formation kystique rénale G a projection cortico-sinusale paroi fine ,refoulement avec compression des cavités pyélo-calicielles | <b>scintigraphie au DMSA</b><br>:ReinG de captation légèrement hétérogène et siège d'une encoche étendue ,non fixant du tiers moyen du rebord lat du rein,FR: (G: 37,6%;DT: 62,4%) | kyste rénal Gauche avec JPU G | <b>abstention thérapeutique pour le kyste</b>                                                                                                      | Stabilisation des mensurations échographique |
|         |        |      |      |                     |                 | Urée :0,23              |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
|         |        |      |      |                     |                 | Créa:5,7                |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
|         |        |      |      |                     |                 | FR: Normal              |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
|         |        |      |      |                     |                 | Séro-hydatique: négatif |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |
|         |        |      |      |                     |                 | GB: Normal              |                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                    |                               |                                                                                                                                                    |                                              |

|    |        |   |                   |                        |        |                            |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|----|--------|---|-------------------|------------------------|--------|----------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------|
| P3 | 11 ans | F | Tuberculose<br>Gg | Colique<br>néphrétique | Normal | ECBU stérile               | masse kystique<br>rénale polaire<br>supérieure gauche<br>évoquant un kyste<br>simple.                                | présence<br>d'une lésion<br>kystique<br>rénale gauche<br>polaire<br>supérieur,<br>bien limité a<br>paroi fine<br>sans images<br>de cloison ni<br>bourgeon | —                                                                                                                  | kyste rénal<br>gauche | exploration<br>trouve un kyste<br>rénal simple au<br>niveau supéro-<br>interne,<br>aspiration du<br>kyste, ablation<br>du kyste en<br>laissant un fond<br>de coquetier | évolution<br>clinique et<br>radiologique<br>favorable |
|    |        |   |                   |                        |        | Urée : 0,23                |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | créa : 4,8                 |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | FR: Normal                 |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | Séro-hydatique:<br>négatif |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | GB: Normal                 |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
| P4 | 2 ans  | M | sans              | Colique<br>néphrétique | Normal | ECBU stérile               | formation kystique<br>rénale polaire<br>supérieure droit<br>sans calcification<br>ou végétation,<br>classé bosniak I | volumineux<br>kyste<br>médiorénal et<br>polaire<br>supérieur<br>droit, type II<br>bosniak                                                                 | <b>scintigraphie<br/>au DMSA</b><br>hypofixation<br>polaire<br>supérieur droite<br>correspondant<br>au kyste connu | kyste rénal<br>droit  | abstention<br>thérapeutique                                                                                                                                            | surveillance<br>échographique                         |
|    |        |   |                   |                        |        | urée: 0,25                 |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | créa 6                     |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | FR: Normal                 |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | Séro-hydatique:<br>négatif |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |
|    |        |   |                   |                        |        | GB: Normal                 |                                                                                                                      |                                                                                                                                                           |                                                                                                                    |                       |                                                                                                                                                                        |                                                       |

|    |        |   |      |                       |                        |              |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|----|--------|---|------|-----------------------|------------------------|--------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
| P5 | 5 mois | M | sans | échographie anténatal | HTA                    | ECBU stérile | importante dilatation des cavités pyelo-calicielles G en rapport avec une hydronéphrose                                                                 | — | <b>scintigraphie au DMSA :</b><br>Rein G totalement muet                                                                                                                  | dysplasie multi kystique du rein G | <b>Néphrectomie G</b> découverte d'un rein multi kystique, sans parenchyme individualisé, sans les structures rénales normal | évolution clinique et radiologique favorable |
|    |        |   |      |                       |                        | urée: 0,12   |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | créa 6       |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | FR: Normal   |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | —            |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | GB: Normal   |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
| P6 | 2 ans  | M | sans | infection urinaire    | sensibilité abdominale | ECBU: E.coli | rein D<br>Dysplasique mesurant 76mm du grand axe, siège de multiples formations kystiques, dont la plus grande est polaire supérieur mesurant 33* 28 mm | — | <b>scintigraphie au DMSA :</b><br>absence de fixation du radio traceur en regard de la loge rénale droite, la fonction rénale étant assuré en totalité par le rein gauche | dysplasie multi kystique du rein D | <b>Néphrectomie totale</b>                                                                                                   | évolution clinique et radiologique favorable |
|    |        |   |      |                       |                        | urée: 0,28   |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | créa 3       |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | FR: Normal   |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | CRP:130      |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |
|    |        |   |      |                       |                        | GB: élevées  |                                                                                                                                                         |   |                                                                                                                                                                           |                                    |                                                                                                                              |                                              |

## Suite

| Patient | Age           | Sexe |      | CDD                 | Examen clinique | biologie     | Echographie rénale                                                                                                         | UIV                                                                                                                                                                                                | URO-SCAN | UCG    | Scintigraphie                                                                                                                                                                                                                                       | DC retenu | Traitement                                                                                                                                                                                                        | Evolution                                 |
|---------|---------------|------|------|---------------------|-----------------|--------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------|--------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|
|         |               |      | ATCD |                     |                 |              |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
| P7      | 2 ans         | M    | sans | IU                  | Normal          | ECBU stérile | hydronéphrose G sur Sd JPU G avec parenchyme laminé,                                                                       | —                                                                                                                                                                                                  | —        | Normal | scintigraphie au DTPA: très importante altération de la fonction du rein G estimé a 11 %;Rein droit a 89%,cependant ces fonctions rénales sont prendre avec réserve ,un test au DMSA est mieux précis pour calculer les fonctions rénales séparés . | JPU G     | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical, <b>résection de la sténose de JPU et anastomose pyélo-urétéral terminotermineae,selon la technique de KUSS ANDERSON</b> ;sur sonde tutrice N 8 de nephrostomie  | bonne évolution clinique et échographique |
|         |               |      |      |                     |                 | Urée : 0,27  |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
|         |               |      |      |                     |                 | Créa:6       |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
|         |               |      |      |                     |                 | FR Normal    |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
|         |               |      |      |                     |                 | GB: Normal   |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
| P8      | 3 ans et demi | M    | sans | colique nephretique | Normal          | ECBU :E.coli | importance dilatation de cavités pyelo-caliciels G a contenu finement echogene avec aspect très lacune du parenchyme rénal | retard de sécrétion du rein G, de situation normal ,augmentation de taille (112*65mm) avec important dilatation des cavités pyelo-calicielle, sans visualisation de l'uretère G Sd JPU très serrée | —        | Normal | scintigraphie au DTPA:absence d'excrétion malgré l'injection du lasilix une énorme activité rénale Avec dilatation très importante, avec vidange complet du rein Dt, FFG: RG 71,2% RD: 28,8% caractère obstructif très serrée du Sd JPU G           | JPU G     | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical 'exploration trouve <b>un rein dis roté résection d'une portion du bassinnet emportant la jonction, anastomose pyelo uretrale, mise en place d'une sonde JJ;</b> | évolution favorable                       |
|         |               |      |      |                     |                 | Urée :0,24   |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
|         |               |      |      |                     |                 | Créa:4,4     |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
|         |               |      |      |                     |                 | FR: Normal   |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |
|         |               |      |      |                     |                 | GB: élevés   |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                    |          |        |                                                                                                                                                                                                                                                     |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                           |

|     |        |   |      |                        |                     |                       |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|-----|--------|---|------|------------------------|---------------------|-----------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------|
| P9  | 14 ans | M | sans | colique<br>nephretique | Normal              | ECBU stérile          | urétéro-<br>hydronéphrose G                                                                                                                                                                        | — | hydronéphrose<br>G contrastant<br>avec un urètre<br>G non dilaté<br>sans obstacle<br>lithiasique ou<br>tumoral a mettre<br>en rapport en<br>première<br>hypothèse avec<br>un Sd JPU | —      | <b>au DTPA</b><br>néphrogramme<br>isotopique en faveur<br>d'un Sd obstructif très<br>serre du rein G avec<br>une altération de la<br>FFG ( Rein G: 5,3%<br>Rein D: 94,7%)                                                                                                                                                                         | JPU G | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical un Sd JPU sur<br><b>vaisseau polaire inf,</b><br><b>décroisement des</b><br><b>vaisseaux polaire</b> par<br>rapport au<br>pyélon, <b>pyéloplastie en</b><br><b>queue de raquette</b>                                                                            | évolution<br>favorable<br>clinique et<br>échographique |
|     |        |   |      |                        |                     | Urée :0,25            |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | Créa:6,6              |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | FR: Normal            |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | GB: Normal            |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
| P10 | 6 ans  | M | sans | colique<br>nephretique | Normal              | ECBU: staph<br>aureus | Rein G globuleux<br>(94,6*44mm) siège<br>d'une dilatationpyélo-<br>calicielle<br>prédominant au<br>niveau du pyélon qui<br>mesure (44*27,2mm)<br>avec conservation de<br>l'index<br>parenchymateux | — | —                                                                                                                                                                                   | Normal | <b>au DTPA</b> : aspect<br>scintigraphique en<br>faveur de stase rénale<br>G d'allure obstructive<br>sans retentissement sur<br>la fonction rénale<br>relative (Rein G: 56%<br>Rein D: 44%)                                                                                                                                                       | JPU G | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical exploration<br>trouve un Sd JPU sur<br><b>vaisseaux polaire inf,</b><br><b>décroisement des</b><br><b>vaisseaux polaire</b> par<br>rapport au pyélon,<br><b>pyéloplastie en queue</b><br><b>de raquette sur sonde</b><br><b>JJ</b>                              | évolution<br>favorable<br>clinique et<br>échographique |
|     |        |   |      |                        |                     | Urée : 0,33           |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | Créa:5,5              |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | FR: Normal            |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | GB: Normal            |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
| P11 | 9 ans  | M | sans | colique<br>nephretique | contact<br>lombar G | ECBU: stérile         | dilatation pyélo-<br>calicielle G avec un<br>pyélon G de<br>30*24mm de grand<br>axe,et conservation<br>de l'index<br>parenchymateux;<br>Rein droit sans<br>anomalie                                | — | —                                                                                                                                                                                   | —      | <b>AU DTPA:</b> aspect<br>scintigraphique d'une<br>stase significative du<br>rein gauche avec une<br>faible réponse au<br>lasilix ,aspect<br>scintigraphique droit<br>normal ,l'asymétrie de<br>répartition de la<br>fonction rénale<br>relative est due a<br>l'hypertrophie<br>importante du rein G<br>pathologique ( REIn<br>G: 64% Rein D:36%) | JPU G | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical exploration<br>trouve un <b>vaisseau</b><br><b>polaire sup, libération</b><br><b>de la JPU des vaisseaux</b><br><b>polaire sup, section</b><br><b>oblique sur la JPU</b><br><b>anastomose pyelo-</b><br><b>urétrale sonde N 8</b><br><b>trans anastomotique</b> | évolution<br>favorable<br>clinique et<br>échographique |
|     |        |   |      |                        |                     | Urée : 0,25           |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | Créa:5,8              |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | FR: Normal            |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |
|     |        |   |      |                        |                     | GB: Normal            |                                                                                                                                                                                                    |   |                                                                                                                                                                                     |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                        |

|     |       |   |      |                                 |        |               |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
|-----|-------|---|------|---------------------------------|--------|---------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|---|--------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------|
| P12 | 6 ans | M | sans | colique<br>nephretique<br>droit | Normal | ECBU: stérile | aspect en faveur d'un<br>Sd JPU droit sans<br>retentissement                                                                                                                                                            | — | — | Normal | au <b>DTPA</b> :JPU droite<br>sans retentissement<br>fonctionnel,<br>obstructive au test au<br>lasilix , au<br>DMSA:JPU Dt sans<br>retentissement<br>fonctionnel,(Rein D<br>:58,05%,rein G:<br>41,95%                                                                       | JPU DT                                 | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical: <b>pédicule<br/>polaire inf section pyélo<br/>uréteral+ croisement<br/>du pédicule,<br/>anastomose selon KUSS<br/>Anderson</b> fermeture du<br>sonde de nephrostomie | évolution<br>favorable<br>clinique et<br>échographique |
|     |       |   |      |                                 |        | Urée : 0,3    |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
|     |       |   |      |                                 |        | Créa:6        |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
|     |       |   |      |                                 |        | FR: Normal    |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
|     |       |   |      |                                 |        | GB: Normal    |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
| P13 | 3 ans | F | sans | IU                              | Normal | ECBU: E.coli  | aspect échographique<br>en faveur d'une<br>importante dilatation<br>des cavités<br>pyelocalicielles G sur<br>probable Sd JPU, et<br>d'une discrète<br>dilatation des cavités<br>urétéro-<br>pyelocalicielles<br>droites | — | — | Normal | au <b>DTPA</b> : fonction<br>rénales relatives<br>asymétriques en<br>défaveur du rein G qui<br>assure 35% de la<br>fonction rénale<br>globale, épreuve<br>d'hyper diurèse en<br>faveur d'un assez bon<br>drainage urinaire du<br>coté G, Reno gramme<br>droit sans anomalie | JPU<br>bilatéral<br>prédominant<br>à G | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical <b>pédicule<br/>polaire inf, résection<br/>JPU+ décroissement du<br/>pédicule polaire inf,<br/>anastomose pyélo-<br/>uréteralavec<br/>pyeloplastie</b>                | évolution<br>favorable<br>clinique et<br>échographique |
|     |       |   |      |                                 |        | Urée : 0,21   |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
|     |       |   |      |                                 |        | Créa:6,6      |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
|     |       |   |      |                                 |        | FR: Normal    |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |
|     |       |   |      |                                 |        | GB: Normal    |                                                                                                                                                                                                                         |   |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                        |                                                                                                                                                                                                                              |                                                        |

|     |        |   |                           |                      |                                 |               |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
|-----|--------|---|---------------------------|----------------------|---------------------------------|---------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| P14 | 2 ans  | M | sans                      | échographie fortuite | masse abdominale lombaire droit | ECBU: stérile | importance dilatation de cavités pyélocaliciels Droites sans image de calcul sinusal ou pyélique détectable, hydronéphrose droit modéré (JPU D) | — | —                                                                                                                                                                                                                                                                            | Normal | au DTPA: rein gauche normal (FRR a 57%), Rein droit, léger retentissement fonctionnel (43% de la fonction rénale ) d'un mauvais drainage au niveau des voies urinaires droites                                                                                                                                                                                                                                    | JPU Droit | traitement médical :<br>ATB, Traitement chirurgical <b>résection JPU+partie du pyélon adjacent, anastomose termino-terminale avec pyeloplastie selon la technique ANDERSON HYNES sur une sonde gastrique tutrice intubante charriere 6 de nephrostomie ,</b> | évolution favorable clinique et échographique                                                                                   |
|     |        |   |                           |                      |                                 | Urée : 0,2    |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
|     |        |   |                           |                      |                                 | Créa:4        |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
|     |        |   |                           |                      |                                 | FR: Normal    |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
|     |        |   |                           |                      |                                 | GB: Normal    |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
| P15 | 7 mois | M | consanguinité 3 eme degré | douleurs abdominale  | Normal                          | ECBU: stérile | aspect en faveur d'un Sd JPU droit hydronéphrose importante laminant le parenchyme.                                                             | — | importante dilatation des cavités pyélocalicielles droites, avec réduction de l'index cortical (estimé entre 5 et 7,5mm),avec disparité de calibre entre bassinets très dilaté (35,4mm de diamètre transverse)et un uretère en aval qui est fin, ce qui en faveur d'u Sd JPU | Normal | Au DTPA : asymétrie fonctionnel/ Rein G 66% Rein D 34% epreuve d'hyperdiurèse en faveur d'un mauvais drainage au niveau de la JPU.<br>Au DMSA: le rein gauche assure a lui seul la quasi-totalité de la fonction rénale globale , le rein droit contribue quant a lui a 4 % de la fonction rénale globale Rein droit petit ,de fixation très faible et rein gauche de fixation homogène et de contours réguliers. | JPU Droit | traitement médical :<br>ATB, Traitement chirurgical, résection <b>de la JPU pyéloplastie et anastomose pyélo-urétrale selon technique KUSS ANDERSON pour une sonde tutrice N 6.</b>                                                                          | évolution marquée par la diminution du volume rénale (petit rein droit mal différencié),sans dilatation pyélocalicielle. FRR:8% |
|     |        |   |                           |                      |                                 | Urée :0,21    |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
|     |        |   |                           |                      |                                 | Créa:3,1      |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
|     |        |   |                           |                      |                                 | FR: Normal    |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |
|     |        |   |                           |                      |                                 | GB: Normal    |                                                                                                                                                 |   |                                                                                                                                                                                                                                                                              |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |           |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                 |

|     |        |   |      |                                    |                                          |               |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|-----|--------|---|------|------------------------------------|------------------------------------------|---------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|---|--------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------|
| P16 | 8 ans  | F | sans | colique<br>nephretique<br>droit    | sensibilité<br>lombaire<br>droite        | ECBU: stérile | aspect en faveur d'un<br>syndrome de JPU<br>droit, diamètre<br>antéro-post du<br>pyelon 35/44mm                                                                                                                  | —                                                                                            | — | Normal | <b>au DTPA:</b> Rein droit :<br>36% Rein G : 68% Sd<br>obstructif                                                                                                                                                                                                                                                                    | JPU DT    | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical: <b>résection de<br/>la jonction, et<br/>pyeloplastie selon<br/>KUSS ANDERSON</b> mise<br>en place d'une sonde JJ                                          | absence<br>d'information                                                                      |
|     |        |   |      |                                    |                                          | Urée : 0,13   |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|     |        |   |      |                                    |                                          | Créa:4,5      |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|     |        |   |      |                                    |                                          | FR: Normal    |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
| P17 | 5 ans  | M | sans | échographie<br>fortuite            | masse<br>abdominale<br>lombaire<br>droit | ECBU: stérile | importance dilatation<br>de cavités pyelo-<br>calicielsDroites sans<br>image de calcul<br>sinusal ou pyélique<br>détectable,<br>hydronéphrose droit<br>modéré (JPU D)<br>diamètre ant-post du<br>bassinnet 33 mm | rein droit muet<br>a l'UIV avec<br>hydronéphrose<br>a l'échographie<br>évoquant un Sd<br>JPU | — | Normal | <b>au DTPA:</b> rein Dt<br>non fonctionnel,<br>absence de captation<br>du traceur,<br>renogramme reste plat<br>tout au long de<br>l'examen, la fonction<br>rénale est assurée de<br>façon exclusive par le<br>rein gauche dont la<br>dynamique reste<br>globalement dans les<br>normes sans obstacle<br>sur la voie excrétrice<br>G. | JPU Droit | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical,<br><b>néphrectomie totale</b>                                                                                                                             | Rein unique<br>post<br>néphrectomie,<br>évolution<br>clinique et<br>radiologique<br>favorable |
|     |        |   |      |                                    |                                          | Urée : 0,24   |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|     |        |   |      |                                    |                                          | Créa: 3,93    |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|     |        |   |      |                                    |                                          | FR: Normal    |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
| P18 | 8 mois | M | sans | échographie<br>anténatale 33<br>SA | normal                                   | ECBU: stérile | dilatation pyélo-<br>calicielle Dte en<br>rapport avec un Sd<br>JPU                                                                                                                                              | —                                                                                            | — | Normal | <b>au DTPA:</b> rein Dt<br>:stase rénale d'allure<br>obstructive ,Rein<br>Gauche /dynamique<br>rénale normale,<br>absence de<br>retentissement sur la<br>fonction rénale<br>séparée .                                                                                                                                                | JPU Droit | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical, <b>résection de<br/>la jonction et une partie<br/>du bassinnet,<br/>pyéloplastie selon KUSS<br/>ANDERSON</b> , mise en<br>place d'une sonde double<br>JJ, | évolution<br>clinique et<br>radiologique<br>favorable                                         |
|     |        |   |      |                                    |                                          | Urée : 0,23   |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|     |        |   |      |                                    |                                          | Créa:4,3      |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|     |        |   |      |                                    |                                          | FR: Normal    |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |
|     |        |   |      |                                    |                                          | GB: Normal    |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                              |   |        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |           |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                               |

|     |        |   |                             |                                          |                      |               |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
|-----|--------|---|-----------------------------|------------------------------------------|----------------------|---------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|---|-------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------|
| P19 | 3 ans  | F | sans                        | colique<br>nephretique<br>droite         | normal               | ECBU: stérile | dilatation notable des<br>cavités pyélo-<br>calicielles<br>prédominant au<br>niveau du bassin<br>d'aspect ampullaire a<br>bords convexes | importante<br>hydronéphrose<br>droite sur Sd<br>JPU | — | Normal                                          | <b>Au DTPA:</b> Rein droit<br>en hydronéphrose<br>stable n'affectant pas<br>de manière sensible la<br>GFR(Rein droit<br>:46,5%,Rein G:53,3%)           | JPU Droit          | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical: <b>résection de<br/>la jonction et du partie<br/>de bassin, anastomose<br/>pyélo-urétérale</b>                                                                 | évolution<br>clinique et<br>radiologique<br>favorable |
|     |        |   |                             |                                          |                      | Urée : 0,29   |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
|     |        |   |                             |                                          |                      | Créa:4,2      |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
|     |        |   |                             |                                          |                      | FR: Normal    |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
|     |        |   |                             |                                          |                      | GB: Normal    |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
| P20 | 3 mois | M | consanguinité<br>1 er degré | échographie a<br>anténatal ( 6<br>mois ) | contact<br>lombar Dt | ECBU: stérile | UHN droite modéré<br>avec rein droit<br>nephretique mal<br>différencié, sur une<br>JPU, Rein G<br>hypertrophie<br>compensatrice          | —                                                   | — | RVU<br>bilatéral<br>grade I<br>D grade<br>III G | <b>Au DTPA:</b> Rein G:<br>capacité satisfaisante<br>avec volume<br>augmenté et effet<br>lasilix +<br>Rein droit: capacité<br>diminué (FRG<br>:14,38%) | JPU Droit +<br>RVU | traitement médical :<br>ATB, Traitement<br>chirurgical 'exploration<br>trouve un <b>rein dis roté</b><br><b>,resection de la JPU+</b><br><b>anastomose PU</b> en<br>raquette . avec cure de<br>Reflux vesico-urétérale | évolution<br>clinique et<br>radiologique<br>favorable |
|     |        |   |                             |                                          |                      | Urée : 0,3    |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
|     |        |   |                             |                                          |                      | Créa:4,       |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
|     |        |   |                             |                                          |                      | FR: Normal    |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |
|     |        |   |                             |                                          |                      | GB: Normal    |                                                                                                                                          |                                                     |   |                                                 |                                                                                                                                                        |                    |                                                                                                                                                                                                                        |                                                       |

## Suite

| Patient | Age    | Sexe | ATCD                    | CDD                  | Examen clinique        | biologie     | Echographie rénale                                                                                                 | UIV                                                                                                                                                                            | URO-SCAN                                                                                                  | UCG | Scintigraphie                                                                                                                                                                                                                                               | DC rete nu                        | Traitement                                                                                                                                                                                                         | Evolution                                                                                      |
|---------|--------|------|-------------------------|----------------------|------------------------|--------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------|
| P21     | 4 mois | M    | sans                    | écho anténatal       | Normal                 | ECBU stérile | discrète dilatation pyélocalicielle bilatérale sans retentissement sur l'index parenchymateux ni image d'obstacle. | hydronéphrose bilat majorée du côté droit compatible avec un Sd JPU bilat                                                                                                      | —                                                                                                         | —   | scintigraphie au DTPA: néphrogramme isotopique en faveur d'une obstruction bilatérale a priori organique<br>FFR : RG: 40,7%<br>RD: 59,3%                                                                                                                    | JPU bilatérale                    | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>cure selon de KUSS ANDERSON; avec anastomose pyélo-urétéral sur sonde N 8 sortie par nephrostomie</b>                                                         | bonne évolution clinique avec persistance d'une hydronéphrose bilatérale plus marquée a gauche |
|         |        |      |                         |                      |                        | Urée 0,37    |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | Créa:8       |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | FR: Normal   |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | GB: Normal   |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
| P22     | 2 ans  | M    | consanguinité 1er degré | douleurs abdominales | Normal                 | ECBU stérile | dilatation pyélocalicielle gauche avec retentissement sur le parenchyme rénal.                                     | Sd JPU gauche partiellement obstructif                                                                                                                                         | —                                                                                                         | —   | scintigraphie au DTPA : aspect scintigraphique en faveur d'une stase rénale gauche d'allure obstructif avec retentissement modéré sur la fonction rénale relative (G:29% D : 71%)                                                                           | JPU gauche                        | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>résection de la zone de JPU qui est épaissie sténotique.anastomose pyélo-ureterale terminoterminal selon KUSS ANDERSON; sur sonde trans anastomotique N 8</b> | bonne évolution clinique et échographique                                                      |
|         |        |      |                         |                      |                        | Urée 0,16    |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | Créa:4       |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | FR: Normal   |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | GB: Normal   |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
| P23     | 12 ans | F    | sans                    | colique néphrétique  | sensibilité lombaire G | ECBU stérile | suspicion du Sd jonction du rein gauche sur double pyélon                                                          | retard de parenchymographie et d'excrétion a gauche, seul le groupe caliciel gauche est discrètement opacifié, légère hypertonie des cavités droites sans dilatation urétérale | URO-IRM:Sd de JPU bilatéral associée a un double pyélon gauche détruisant le pyélon inférieur homolatéral | —   | scintigraphie au DTPA: aspect en faveur d'une stase fonctionnel sur les voies urinaires excrétrices Dte, altération marquée de la fonction de filtration glomérulaire au niveau du rein G fonction Rein G: 23% (pyélon sup : 60%, pyélon inf40%) Rein D:77% | JPU gauche sur duplicité pyélique | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>résection de la jonction, pyéloplastie et anastomose pyélo-ureterale selon KUSS ANDERSON; sur sonde trans anastomotique N 8</b>                               | bonne évolution clinique et échographique                                                      |
|         |        |      |                         |                      |                        | Urée 0,14    |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | Créa:6,3     |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | FR: Normal   |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |
|         |        |      |                         |                      |                        | GB: Normal   |                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                |                                                                                                           |     |                                                                                                                                                                                                                                                             |                                   |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                |

|     |        |   |                          |                                                 |        |              |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|-----|--------|---|--------------------------|-------------------------------------------------|--------|--------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|--------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|
| P24 | 4 ans  | M | consanguinité 2eme degré | IU a répétition                                 | normal | ECBU stérile | hydronéphrose gauche importante avec un bassinnet globuleux et un index cortical très aminci | —                                                                                                                                     | — | normal | scintigraphie au DTPA: fonction rénale symétrique (Rein G : 48,4%, Rein D : 51,6%),épreuve d'hyper diurèse en faveur de la présence d'un obstacle significatif la voie excrétrice G dilatée                                                | JPU gauche | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>pyéloplastie</b> sur sonde <b>trans anastomotique</b> ,                                                                                                                                                 | bonne évolution clinique, a l'echo il garde hydronéphrose modéré G |
|     |        |   |                          |                                                 |        | Urée 0,18    |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | Créa:4,2     |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | FR: Normal   |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | GB: Normal   |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
| P25 | 7 ans  | F | sans                     | colique nephretique                             | normal | ECBU stérile | Rein G est augmenté de taille siéger de dilatation urétéro-pyelocalicelle majeure            | Rein droit normal; Rein gauche augmenté de volume, présente des contours réguliers, sécrète et excrète dans les délais physiologiques | — | —      | scintigraphie au DTPA: aspect scintigraphie en faveur d'une obstruction significative d'allure organique du rein gauche assurant 44 % de FRG ; aspect scintigraphie normal du rein droit assurant 56% de FRG                               | JPU gauche | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>aplatir de la jonction en raquette anastomose pyélo-ureterale sur sonde trans anastomotique sortie niveau du bassinnet</b>                                                                              | bonne évolution clinique et échographique                          |
|     |        |   |                          |                                                 |        | Urée 0,18    |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | Créa:5,8     |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | FR: Normal   |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | GB: Normal   |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
| P26 | 0 mois | F | sans                     | échographie anténatal au 7eme mois de grossesse | normal | ECBU stérile | importante dilatation pyélocalicelles Gauche sans dilatation urétérale, Sd JPU G             | —                                                                                                                                     | — | —      | scintigraphie au DTPA: aspect scintigraphique d'une stase significative du rein G plaidant en faveur d'une obstruction serré, le rein gauche assurant 47 % de FRG ; aspect scintigraphique quasi normal du rein droit assurant 53 % de FRG | JPU gauche | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>résection de la jonction stenotique et d'une partie du bassinnet, anastomose pyélo-ureterale termino-terminale avec pyéloplastie selon la technique " KUSS ANDERSON" sur une sonde d'aspiration N8°</b> | bonne évolution clinique et échographique                          |
|     |        |   |                          |                                                 |        | Urée 0,16    |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | Créa:3,7     |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | FR: Normal   |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |
|     |        |   |                          |                                                 |        | GB: Normal   |                                                                                              |                                                                                                                                       |   |        |                                                                                                                                                                                                                                            |            |                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                    |

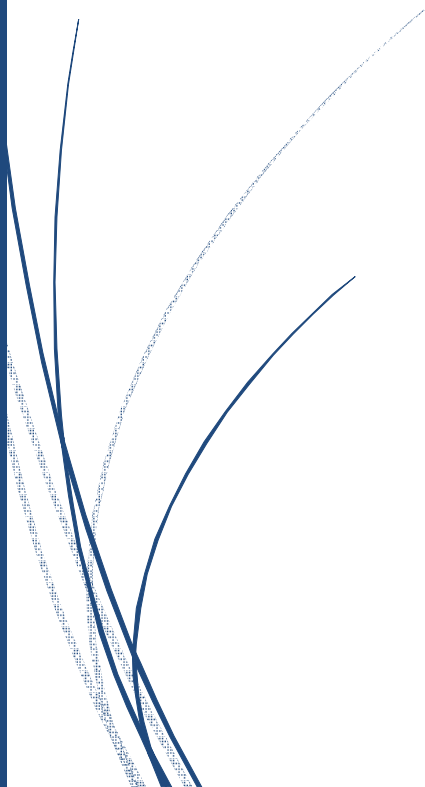
|     |        |   |      |                        |        |              |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
|-----|--------|---|------|------------------------|--------|--------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|--------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------|
| P27 | 12 ans | F | sans | colique<br>nephretique | normal | ECBU stérile | hydronéphrose Gauche,<br>dilatation pyélo-calicielles<br>en amont, avec rein<br>augmenté de taille ;<br>parenchyme rénale mal<br>différencié, l'index<br>parenchymateux est<br>toutefois conservé | —                                                                                                                                                                                                                                                                  | — | normal | scintigraphie au<br><b>DTPA</b> : aspect<br>scintigraphique<br>d'une stase<br>obstructive du<br>rein G assurant<br>50% De la FRG,<br>aspect<br>scintigraphique<br>d'une stase<br>fonctionnelle du<br>rein droit<br>assurant 50% de<br>la FRG | JPU<br>gauche | traitement médical : ATB,<br>Traitement chirurgical:<br><b>réseau veineux</b> très<br>développé au niveau de la<br>jonction PU, <b>qui cravate<br/>cette dernier élimination<br/>de ce réseau veineux<br/>pour libérer cette<br/>jonction</b> ; | absence<br>d'information                              |
|     |        |   |      |                        |        | Urée 0,22    |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
|     |        |   |      |                        |        | Créa:5,4     |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
|     |        |   |      |                        |        | FR: Normal   |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
|     |        |   |      |                        |        | GB: Normal   |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
| P28 | 9 ans  | F | sans | hématurie              | normal | ECBU stérile | dilatation pyélo-calicielle<br>assez importante sur<br>syndrome de jonction<br>pyélo-urétérale                                                                                                    | Rein Gauche<br>augmenté de<br>taille,<br>contours<br>réguliers,<br>excrétion est<br>retardée par<br>rapport au<br>rein<br>controlatéral<br>, dilatation<br>des cavités<br>calicielles,<br>absence<br>d'opacifica-<br>tion de<br>l'uretère,<br>Rein droit<br>Normal | — | normal | scintigraphie au<br><b>DTPA</b> : Rein<br>G:stase urinaire<br>d'allure<br>obstructive avec<br>retentissement<br>minime sur la<br>FRG (43%)<br>Rein droit : stase<br>urinaire sans<br>obstruction<br>significative<br>(57%)                   | JPU<br>gauche | traitement médical : ATB,<br>Traitement chirurgical:<br><b>résection de la JPU,<br/>anastomose pyélo-<br/>urétérale déclive sur<br/>sonde JJ, pyéloplastie</b>                                                                                  | évolution<br>favorable<br>clinique et<br>radiologique |
|     |        |   |      |                        |        | Urée 0,24    |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
|     |        |   |      |                        |        | Créa:4,2     |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
|     |        |   |      |                        |        | FR: Normal   |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |
|     |        |   |      |                        |        | GB: Normal   |                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                    |   |        |                                                                                                                                                                                                                                              |               |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                       |

|     |       |   |                                     |                      |                                  |              |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|-----|-------|---|-------------------------------------|----------------------|----------------------------------|--------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|--------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
| P29 | 3 ans | M | sans                                | douleurs abdominales | masse abdominale du flanc gauche | ECBU stérile | importante hydronéphrose laminant le parenchyme, diamètre antéro-post rein gauche 68 mm; aspect en faveur d'un Sd JPU gauche. | Rein Gauche augmenté de taille, contours réguliers, excrétion est retardée par rapport au rein controlatéral, dilatation des cavités calicielles | — | normal | —                                                                                                                                                                                                                           | JPU gauche | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>néphrectomie percutanée sur une sonde N 8</b> , qui a lâché après 3 mois, la reprise chirurgicale était <b>une néphrectomie gauche</b>                | évolution favorable clinique                 |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | Urée 0,38    |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | Créa:4,8     |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | FR: Normal   |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | GB: Normal   |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
| P30 | 4 ans | M | sans                                | douleurs abdominales | normal                           | ECBU stérile | Sd JPU G avec retentissement important sur le rein gauche                                                                     | —                                                                                                                                                | — | —      | scintigraphie au DTPA: aspect scintigraphique en faveur d'une stase rénale gauche d'allure obstructif avec retentissement modéré sur la fonction rénale relative (G:38% D :62%) aspect scintigraphique normal du rein droit | JPU gauche | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>pyélotomie selon "KUSS ANDERSON"</b> drainage trans <b>anastomotique( pyélostomie)</b>                                                                | absence d'information                        |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | Urée 0,26    |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | Créa:4,9     |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | FR: Normal   |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | GB: Normal   |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
| P31 | 8 ans | M | consanguinité 1 <sup>er</sup> degré | échographie fortuite | normal                           | ECBU stérile | importante dilatation pyélo-urétérale gauche laminant le cortex sans dilatation urétérale, en faveur d'un Sd JPU G            | —                                                                                                                                                | — | —      | scintigraphie au DTPA: asymétrie fonctionnelle en faveur du rein gauche qui assure 65% de la fonction rénale globale mauvais drainage au niveau de la JPU G dilatée                                                         | JPU gauche | traitement médical : ATB, Traitement chirurgical: <b>pyélotomie+ résection de la JPU rétréci après mise en place de fil repère anastomose pyélourétéral en raquette sur sonde N 8 trans anastomotique,</b> | évolution favorable clinique et radiologique |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | Urée 0,2     |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | Créa:4,4     |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | FR : Normal  |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |
|     |       |   |                                     |                      |                                  | GB: Normal   |                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |   |        |                                                                                                                                                                                                                             |            |                                                                                                                                                                                                            |                                              |

|     |         |   |      |                          |        |              |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
|-----|---------|---|------|--------------------------|--------|--------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|---|--------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| P32 | 1 3ans  | F | sans | colique<br>nephretique D | normal | ECBU stérile | Sd JPU droit                                                                                              | — | — | normal | scintigraphie au<br>DTPA: aspect<br>scintigraphique<br>en faveur d'une<br>obstruction<br>organique serrée,<br>asymétrie<br>fonctionnelle en<br>faveur du rein<br>gauche (FRG:<br>RD:32%, RG:<br>63% ) | JPU<br>droit | traitement médical : ATB,<br>Traitement chirurgical:<br><b>résection de la jonction:</b><br><b>.anastomose</b><br><b>pyéloureteral</b> réalisation<br>d'une <b>pyélostomie</b> . | absence<br>d'information                                                                              |
|     |         |   |      |                          |        | Urée 0,16    |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
|     |         |   |      |                          |        | Créa:5,6     |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
|     |         |   |      |                          |        | FR: Normal   |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
|     |         |   |      |                          |        | GB: Normal   |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
| P33 | 10 mois | M | sans | IU                       | normal | ECBU stérile | hydronéphrose Gauche, a<br>contenu impur réduisant<br>l'index parenchymateux :<br>Pyo néphrose sur Sd JPU | — | — | normal | scintigraphie au<br>DTPA: fonction<br>rénale globale<br>bien conservée,<br>hydronéphrose<br>gauche avec<br>l'aspect en faveur<br>d'obstacle type<br>JPU G<br>FRG ( RG:<br>52,4%,RD:<br>47,6%)         | JPU<br>G     | traitement médical : ATB,<br>Traitement chirurgical:<br><b>:pyéloplastie en raquette</b><br>sur <b>sonde trans</b><br><b>anastomotique</b>                                       | évolution<br>clinique<br>favorable avec<br>persistance<br>d'une dilatation<br>modérée du<br>bassinnet |
|     |         |   |      |                          |        | Urée 0,26    |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
|     |         |   |      |                          |        | Créa:6,2     |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
|     |         |   |      |                          |        | FR: Normal   |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |
|     |         |   |      |                          |        | GB: Normal   |                                                                                                           |   |   |        |                                                                                                                                                                                                       |              |                                                                                                                                                                                  |                                                                                                       |



## *Résultats*



## I. Profil épidémiologique :

### 1. La fréquence :

Durant la période de notre étude, le syndrome JPU était la malformation la plus fréquente, il représentait 82% soit 27 cas, suivi de kyste simple de rein qui représentait 12% soit 4 cas.

Dans notre étude on note l'absence des autres malformations rénales à savoir rein en fer à cheval, la polykystose rénale, ectopie rénale, agénésie rénale....

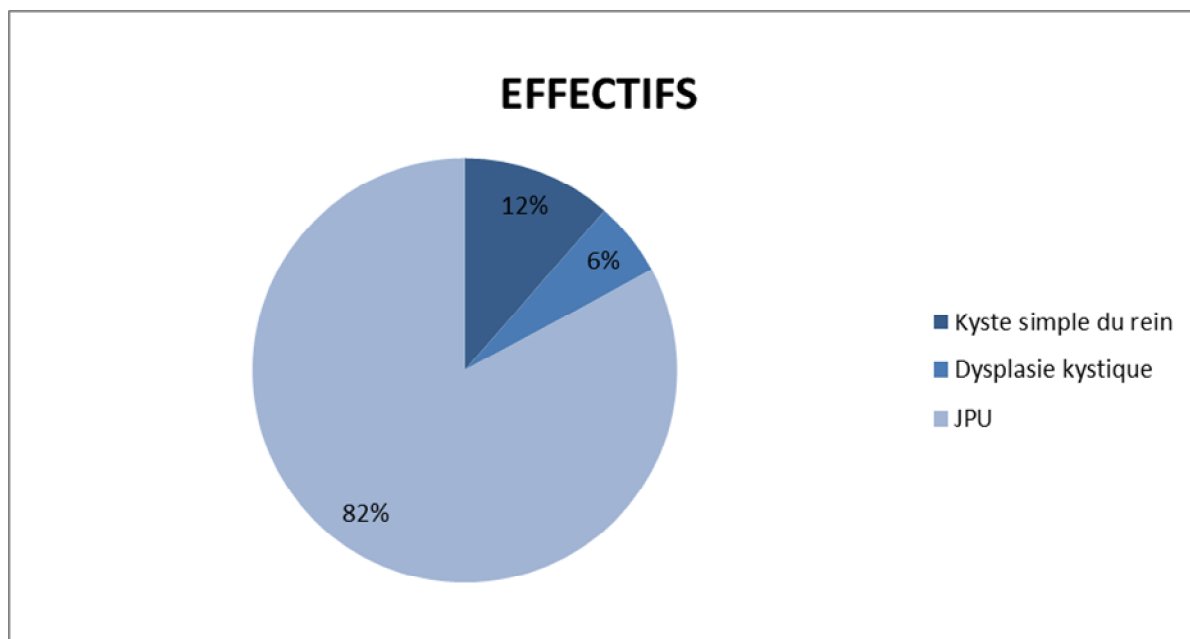
Dans notre série nous avons noté l'association de plusieurs malformations rénales ou urétrales chez 10 cas soit un taux de 30 %, elles étaient réparties comme suit :

JPU associé à :

- Vaisseau polaire inférieur chez 5 cas
- Rein mal roté chez 3 cas
- Bifidité pyélique chez 1 cas
- Kyste rénale chez 1 cas

**Tableau II : Répartition des malades en fonction de la pathologie :**

|                             | EFFECTIFS | POURCENTAGE |
|-----------------------------|-----------|-------------|
| <b>Kyste simple du rein</b> | 4         | 12%         |
| <b>Dysplasie kystique</b>   | 2         | 6%          |
| <b>JPU</b>                  | 27        | 82%         |
| <b>TOTAL</b>                | 33        | 100%        |



**Figure 17 : Fréquence des malformations rénales**

## 2. La répartition selon la localisation :

### *Kyste simple du rein :*

**Tableau III : Localisation du kyste rénal simple**

|              | Cas | Pourcentage |
|--------------|-----|-------------|
| Kyste Droit  | 2   | 50%         |
| Kyste Gauche | 2   | 50%         |
| Total        | 4   | 100         |

D'après ces résultats on remarque que le kyste simple du rein qui touche les deux cotés droit et gauche de façon égale.

### ***Syndrome de JPU :***

**Tableau IV : Localisation du syndrome JPU**

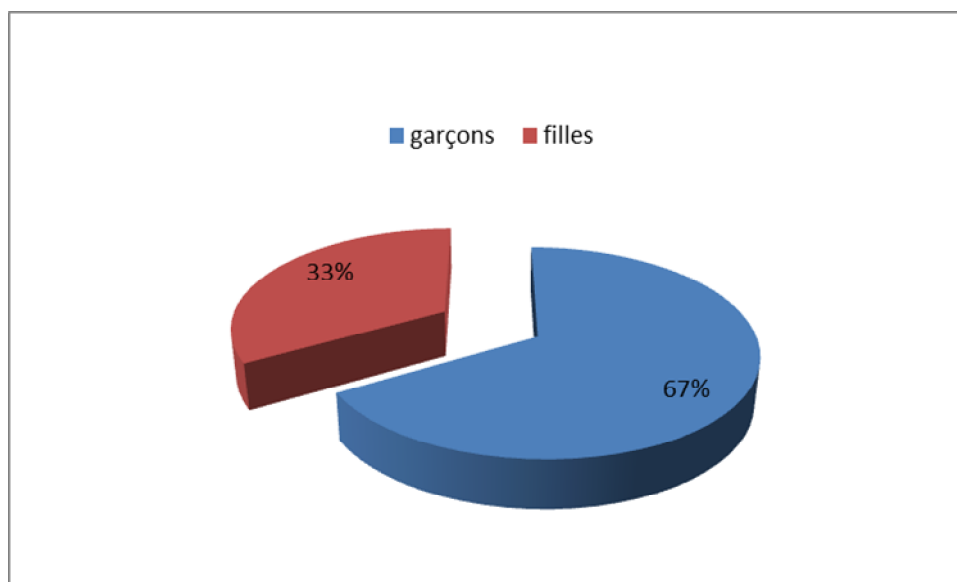
|               | Effectifs | Pourcentage |
|---------------|-----------|-------------|
| JPU Droit     | 9         | 33,4        |
| JPU Gauche    | 16        | 59,6        |
| JPU Bilatéral | 2         | 7           |
| Total         | 27        | 100         |

D'après l'analyse de ce tableau, on remarque que le syndrome de JPU intéresse le côté gauche plus que le côté droit.

### **3. La répartition selon le sexe :**

Sur les 33 enfants étudiés, on comptait :

- 22 garçons, soit 67%
- 11 filles, soit 33%



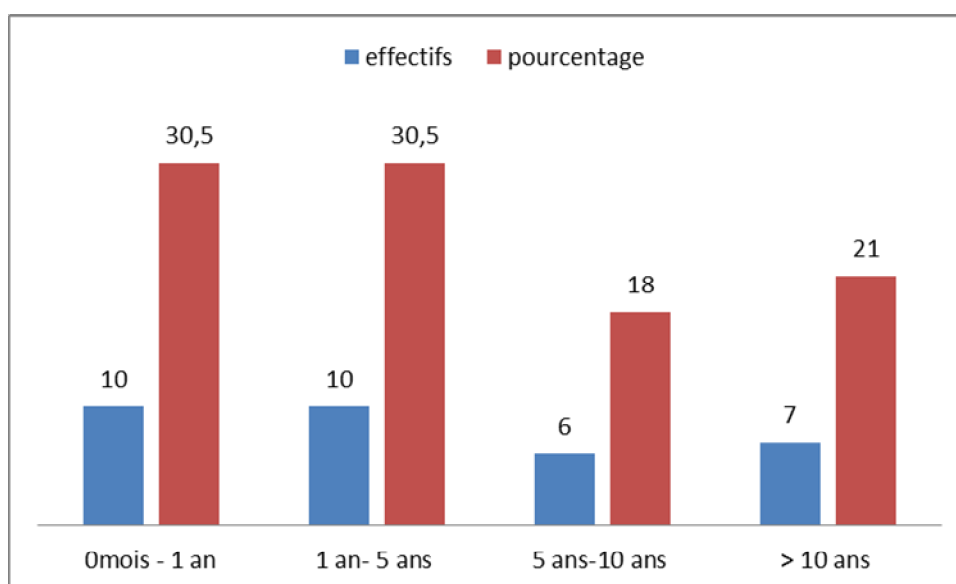
**Figure 18 : La répartition des patients selon le sexe**

D'après ces résultats on remarque une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 2.

#### 4. La répartition selon l'âge :

**Tableau V: la répartition des patients selon l'âge**

|                     | Effectifs | Pourcentage |
|---------------------|-----------|-------------|
| <b>0mois - 1 an</b> | 10        | 30,5        |
| <b>1 an- 5 ans</b>  | 10        | 30,5        |
| <b>5 ans-10 ans</b> | 6         | 18          |
| <b>&gt; 10 ans</b>  | 7         | 21          |
| <b>Total</b>        | 33        | 100%        |



**Figure 19 :l'âge de découverte des malformations rénales**

D'après l'analyse de ces résultats, on constate que le diagnostic des malformations rénales se fait tardivement entre 0 mois et 5 ans (63%)

La moyenne d'âge est de 7 ans, avec des extrêmes de 0 mois et 14 ans.

## II. Etude clinique :

### 1. Les antécédents

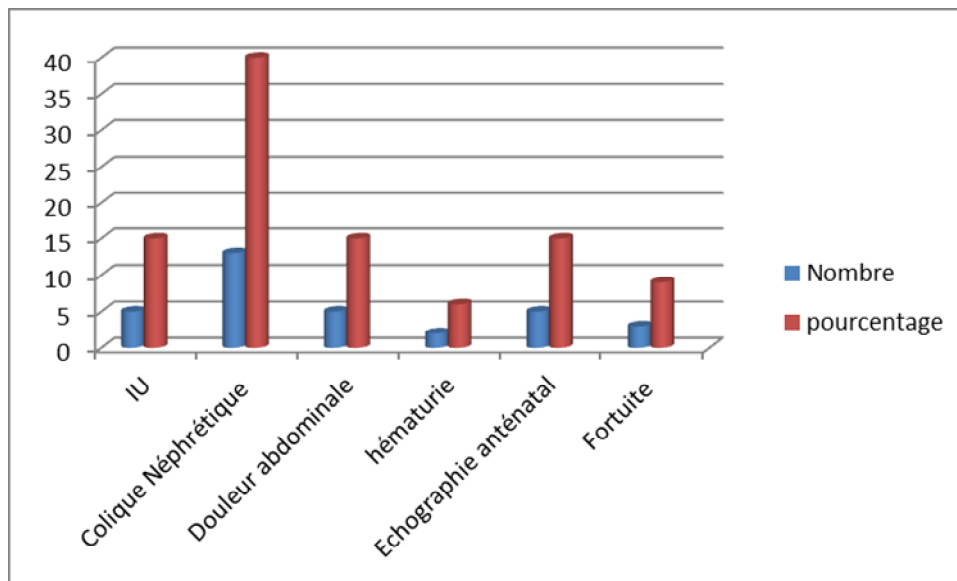
La notion de consanguinité a été trouvée dans 5 cas portant un syndrome de jonction pyélo-urétérale, absence de cas similaires dans la famille.

### 2. Les circonstances de découverte :

Les circonstances de découvertes étaient multiples, le tableau ci-dessous les résume :

**Tableau VI : les circonstances de découverte des malformations rénales**

|                       | Nombre | pourcentage |
|-----------------------|--------|-------------|
| IU                    | 5      | 15          |
| Colique Néphrétique   | 13     | 40          |
| Douleur abdominal     | 5      | 15          |
| hématurie             | 2      | 6           |
| Echographie anténatal | 5      | 15          |
| Fortuite              | 3      | 9           |
| Total                 | 33     | 100         |



**Figure 20 : les circonstances de découverte de pathologie malformative du rein**

Au terme de cette série de signes d'appel cliniques, on remarque bien que c'est les coliques néphrétiques qui prédominent la scène chez presque le tiers des patients.

Le diagnostic anténatal repose sur les échographies obstétricales, dans notre série, on note seulement 5 cas de diagnostic anténatal. Dont 4 cas sont des hydronéphroses et un seul cas de dysplasie multi kystique du rein.

### **3. Examen clinique :**

L'examen clinique était normal chez presque les deux tiers des patients, la symptomatologie clinique chez la majorité des patients se traduisait par des coliques néphrétiques chez 36% des cas. Par ailleurs, l'examen clinique notait une sensibilité abdominale chez 4 patients, une masse abdominale chez 2 patients, un contact lombaire chez 2 patients et HTA chez 1 seul patient.

### **III. Etude paraclinique :**

#### **1. Bilan biologique**

##### **1.1.Etude cyto bactériologique des urines :**

Il est demandé de façon systématique, les résultats de cet examen se sont révélés normaux chez 29 patients soit 87%, les 4 cas restants, soit 13% avaient des infections urinaires documentés.

Les germes qui ont été isolé sont :

- Escherichia coli chez 3 patients
- Staphylococcus aureus chez un patient

##### **1.2.Fonction rénale :**

La fonction rénale a été explorée par le dosage sanguin de l'urée et de la créatinine.

Cette fonction rénale s'est révélée normale chez tous les patients de notre série. Aucun cas d'insuffisance rénale n'a été noté.

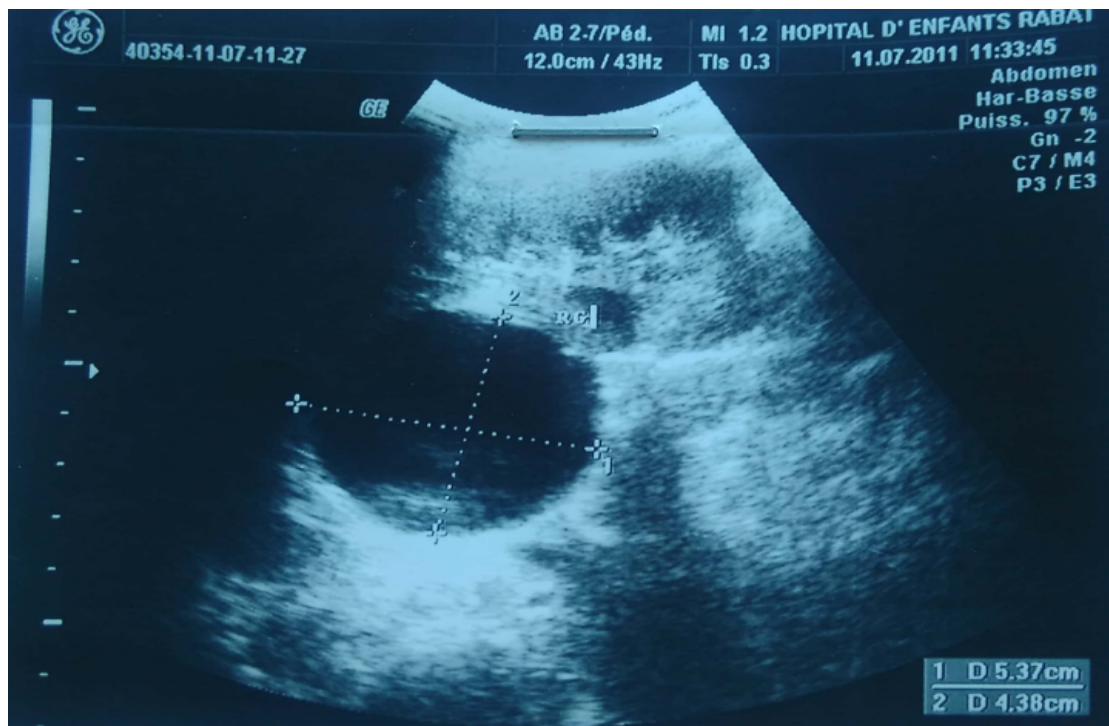
#### **2. Bilan radiologique :**

##### **2.1.Echographie rénale :**

Pratiquée chez tous les patients (100%)

- Pour les patients suivis pour kyste rénale simple, le rein droit et gauche sont touchés de façon égale, la localisation polaire supérieur dans 2 cas, polaire inférieur dans un cas et médio-rénale dans un cas ,elle a montré une masse liquidienne de contours réguliers sans cloisons ni végétations classé BOSNIAK I (figure 21).

- Pour les patients suivis pour DRMK, localisation un droit et autre gauche, dont un a été objectivé par une échographie anténatale (figure 22).
- Pour les patients suivis pour JPU, l'échographie a objectivé une dilatation des cavités pyélo-calicielle avec dilatation urétérales dans 4 cas, double pyélon dans 1 cas, et diminution de l'index parenchymateux dans 1 cas.



**Figure 21 : Aspect échographique en faveur d'un kyste rénal gauche polaire supérieur**



**Figure 22: Aspect échographique en faveur d'une dysplasie rénale multi kystique**

## **2.2.Urographie intraveineuse (UIV) :**

A été réalisé chez 9 patients et a montré :

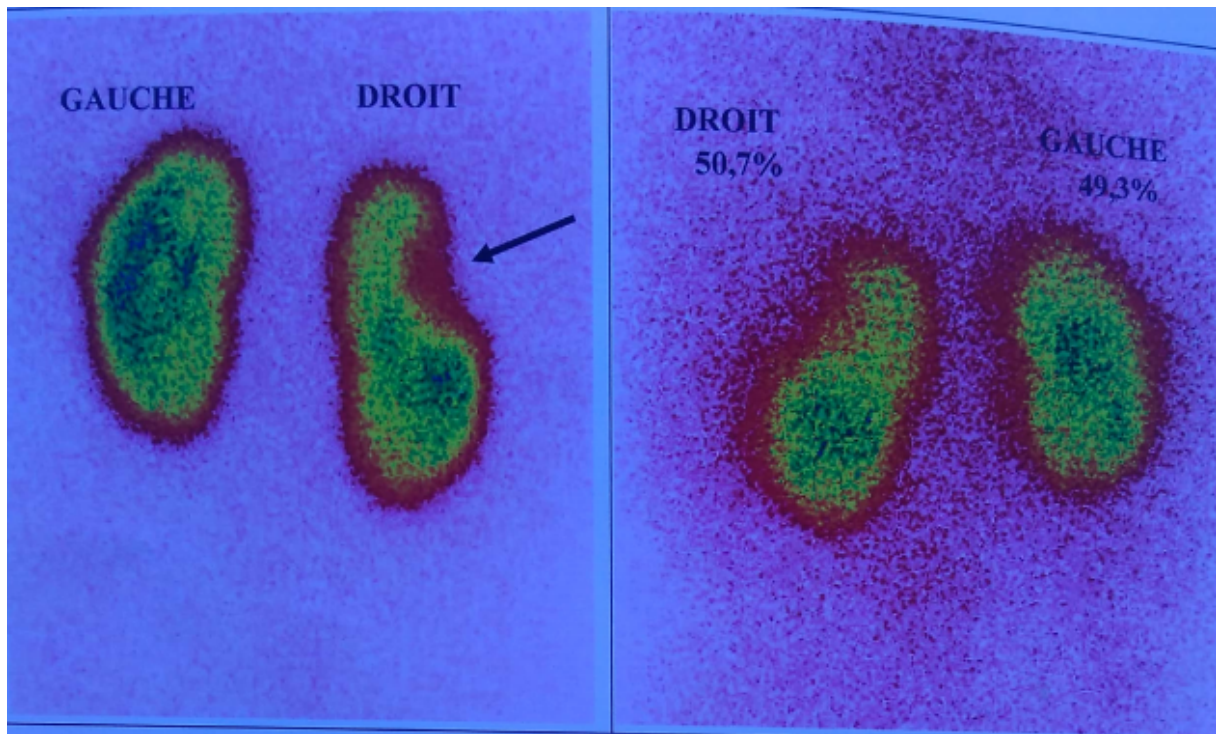
- Retard de sécrétion du rein dans 3 cas (figure 23)
- Rein muet dans 1 cas

## **2.3.Scintigraphie rénale :**

A été réalisé chez 30 cas

- Au DTPA Tc 99m : réalisé chez 26 cas, permet d'explorer la fonctionnalité des reins : une asymétrie fonctionnel dans 17 cas , fonction rénale globale conservée dans 8 cas et Rénogramme plat dans 1 cas .

- Au DMSA Tc99m : pratiqué chez 4 cas, permettant la détection des cicatrices rénales et des anomalies associées elle a montré une hypofixation correspond au kyste rénale chez 2 patients, absence de fixation de radio-traceur en regard de la loge rénale en faveur d'une destruction parenchymateuse dans 2 cas (figure 24).



**Figure 23: Aspect scintigraphique montrant une hypofixation polaire supérieure droite correspondant au kyste rénal**

#### **2.4.URO-SCAN :**

A été réalisé chez 05 patients

A confirmé le diagnostic de kyste rénal BOSNIAK II chez 3 patients

A conclu au diagnostic de Syndrome de jonction pyélo-urétérale chez 2 patients (figure 25).



**Figure 24: Hydronéphrose majeure avec une atrophie corticale (flèche) et retard d'excrétion dans le cadre d'un Syndrome de JPU droit (étoile)**

### **2.5.URO-IRM :**

A été réalisé chez un seul patient, montrant JPU gauche avec un double pyélon gauche détruisant le pyélon inférieur homolatéral.

### **2.6.Urocystographie (UCG) :**

A été réalisé chez 17 patients

A été revenu normal chez 16 cas.

A montré un reflux vésico-urétéral bilatéral grade I droit et grade III gauche chez un patient suivi pour syndrome de JPU droit.

### **3. Etude anatomopathologique :**

Le diagnostic de la plupart des malformations rénales est radiologique.

L'étude anatomopathologique a été faite chez 5 patients, 1 a confirmé le diagnostic de dysplasie rénale multi kystique (Figure 26) ; et 4 chez patients suivis pour syndrome de JPU qui a montré un remaniement dystrophique de la jonction pyélo-urétérale.



**Figure 25: Pièce de néphrectomie portant DRMK**

## **IV. Moyens thérapeutique :**

### **1. Traitement médical :**

Il accompagne toujours le traitement chirurgical

La douleur a été traité par les antalgiques et même les infections urinaires par les antibiotiques prescrits en fonction de l'antibiogramme.

Le traitement antihypertenseur a été indiqué chez un seul patient.

## **2. Traitement chirurgical :**

### **2.1.Bilan préopératoire :**

Tous les patients ont bénéficiés d'un bilan préopératoire fait de :

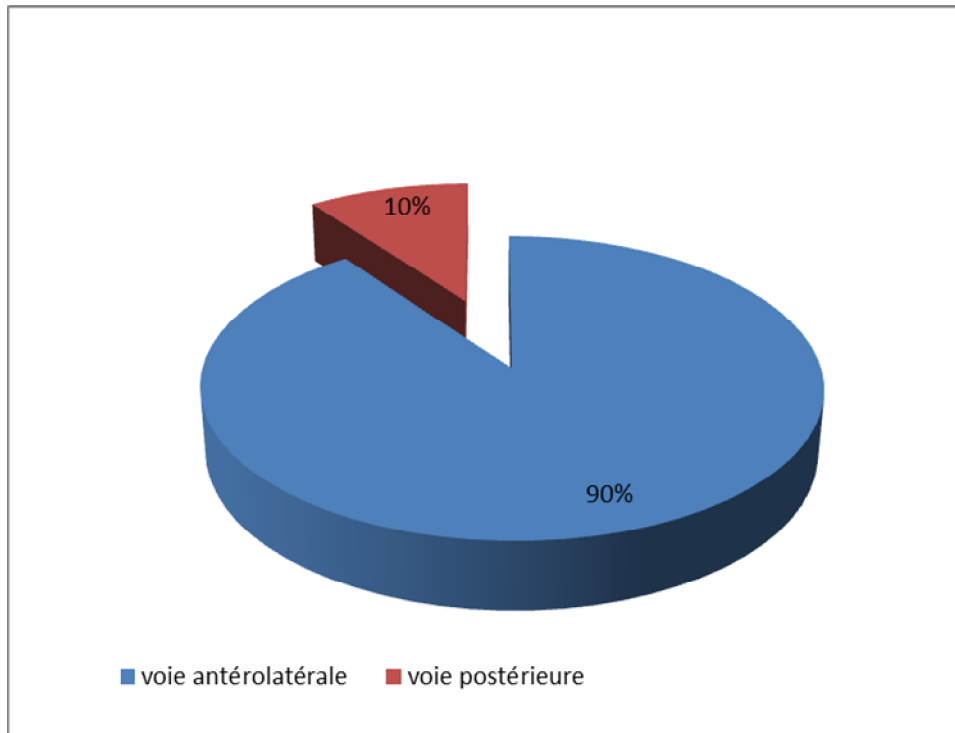
- Numération formule sanguine
- TP-TCA
- Groupage ABO-RH

Et d'une consultation pré-anesthésique, la chirurgie de tous nos patients a été faite sous anesthésie générale.

### **2.2.Voies d'abord :**

Tous nos patients ont été opérés par chirurgie ouverte. (Figure 27)

La voie d'abord a été dans la quasi-totalité une lombotomie antérolatérale chez 27 patients soit 90% tandis que la voie postérieure a été sollicitée seulement chez 3 cas soit 10%



**Figure 26: Les différentes voies d'abord chirurgical**

### **2.3. Techniques chirurgicales :**

- Kyste simple du rein :

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 2 patients parmi les 4 suivis pour kyste simple du rein, à cause de la symptomatologie qu'ils causent : Hématurie+douleur+compression des cavités pyélo-calicielles, l'acte chirurgical s'est limité à l'aspiration avec résection du dôme saillant du kyste suivi d'un capitonnage de la cavité résiduelle.

L'abstention thérapeutique et surveillance échographique a été proposé chez 2 patients porteur de kyste simple du rein.

- Dysplasie rénale multi kystique:

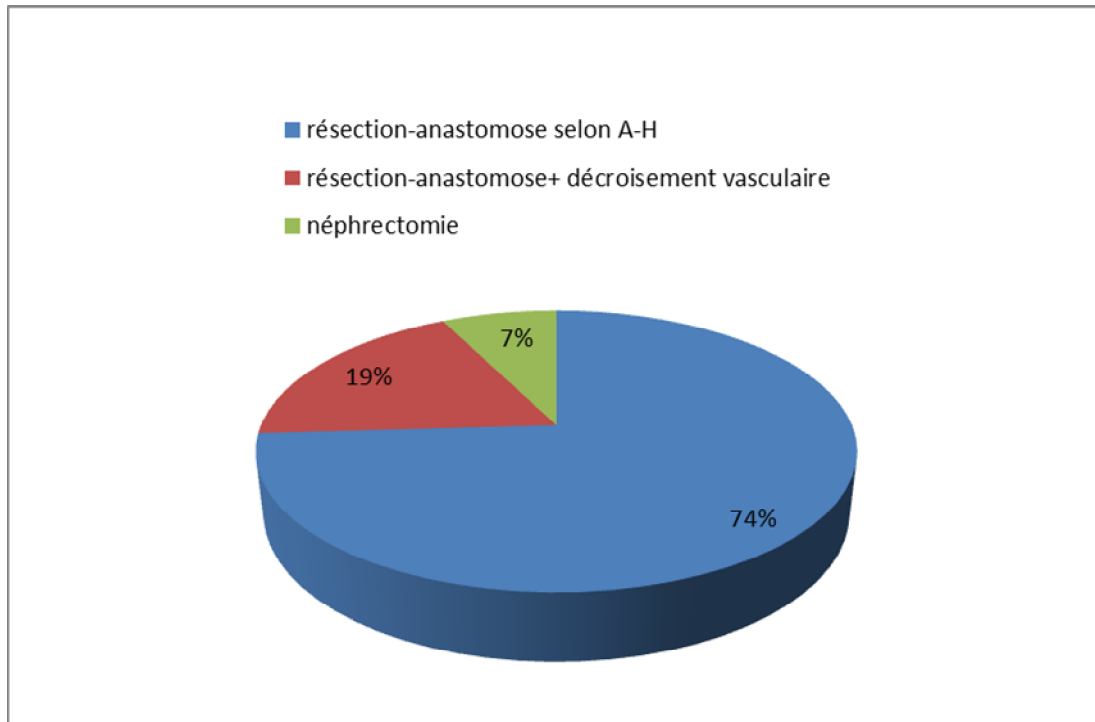
La néphrectomie est le traitement chirurgical qui a été proposé chez les 2 patients porteurs de DRMK, le rein dysplasique est totalement détruit avec un parenchyme laminé à l'échographie et non fonctionnel à la scintigraphie rénale.

La surveillance régulière de la tension artérielle et de la fonction rénale et l'échographie s'impose chez tous les patients porteurs de DRMK.

- Syndrome de jonction pyélo-urétérale :

Le traitement chirurgical est adopté chez 27 cas. (Figure 28)

La pyéloplastie avec résection de la jonction et anastomose urétéro-pyélique selon Anderson-Hynes a été réalisé chez 20 cas soit 74%. A noté que les vaisseaux polaires ont été de découverte per opératoire chez 5 malades soit 19% et leur traitement à consister en un décroisement des vaisseaux polaires associé à la pyéloplastie selon Anderson-Hynes. Enfin la néphrectomie totale a été indiquée dans 2 cas soit 7%



**Figure 27 : Nature des gestes opératoires**

La cure d'un reflux vésico-urétérale bilatéral selon la technique de COHEN a été réalisé chez un patient présentant un syndrome de JPU droit.

#### **2.4.Modalités du drainage :**

Le drainage par une sonde de néphrostomie trans- anastomotique a était fait chez 21 patients ayant bénéficié de pyéloplastie, ainsi que le drainage par une sonde double J a était fait chez 5 patients, tandis qu'un drain de Redon a été mis en place chez tous les patients opérés pour drainer la loge rénale.

## **V. Evolution :**

### **1. Post –opératoire immédiate :**

Elles sont simples chez tous nos malades, soit 100% des cas. Nous ne déplorons aucun décès ni suppurations de la paroi, ni infection urinaire post-opératoire.

### **2. A long terme :**

L'évolution à long terme était différente chez nos patients en fonction de type de malformation rénale.

- Pour les patients suivis pour Kyste simple du rein :

Les 2 patients opérés avaient une bonne évolution à long terme, qui est marquée par une rémission complète clinique et radiologique.

Les 2 patients non opérés ont bénéficié d'un contrôle clinique et échographique tous les 6 mois, l'évolution est marquée par la stabilisation des mensurations échographiques.

- Pour les patients suivis pour Dysplasie rénale multi kystique :

L'évolution était bonne chez les 2 patients suivis pour dysplasie rénale multi kystique, avec une surveillance rythmique de 6 mois, qui est basée sur le contrôle de la tension artérielle, de la fonction rénale (urée et créatinine) et protéinurie de 24h, avec la surveillance de la croissance et de l'évolution échographique du rein controlatéral.

- Pour les patients suivis pour syndrome de JPU :

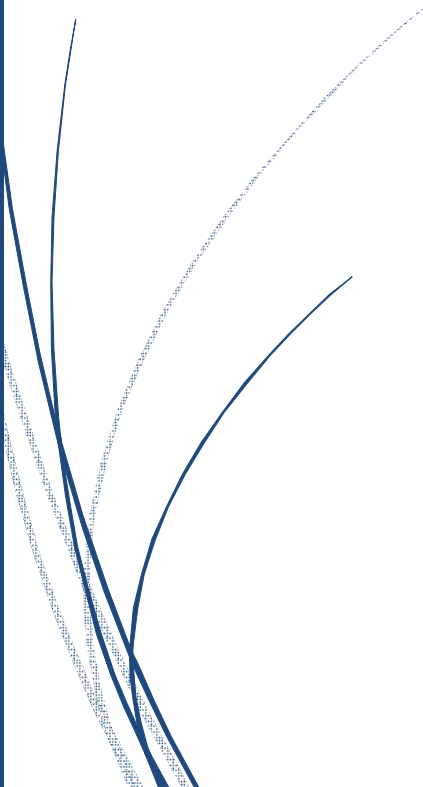
22 patients ont été suivis par un examen clinique, échographie et scintigraphie rénale, ils avaient une évolution satisfaisante avec diminution

nette de la dilatation pyélo-calicielle et amélioration de l'index cortical chez 19 cas, et la persistance d'une dilatation séquellaire modérée des cavités rénales sans obstacle au niveau de la JPU dans 3 cas.

4 patients ont perdu de vue.



## *Discussion*



# **I. Syndrome de jonction pyélo-urétéral**

## **1. Introduction :**

Il s'agit d'une anomalie congénitale, anatomique ou fonctionnelle, de la jonction pyélourétérale, responsable d'un défaut d'écoulement du flux urinaire du bassinet vers l'uretère.

Le progrès des connaissances concernant la pathogénie, les conséquences de l'obstruction sur la structure du parenchyme rénal et l'évolution naturelle de cette pathologie ont fait modifier la terminologie utilisée : on parle de dilatation pyélo-calicielle et non plus d'hydronéphrose, et de défaut d'écoulement d'urines plutôt que d'obstruction(16).

## **2. Pathogénie, étiologie :**

### **2.1.Causes fonctionnelle :**

Les causes fonctionnelles sont les plus fréquentes, ils représentent 51% des cas : la JPU comporte un segment apéristaltique qui empêche la propagation de l'activité péristaltique initiée dans la région pyélo-calicielle (17).

Certains auteurs ont pensé 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 relié cette affection à des anomalies musculaires : remplacement des fibres longitudinales, ou arrêt de développement du tissu musculaire avec son remplacement par un tissu fibreux.

## **2.2.Causes organiques :**

### ***Vaisseaux aberrants :***

Ils représentent 25%à 30% des cas, ce sont des vaisseaux polaires inférieurs qui croisent la jonction pyélo-urétérale en avant(18). Beaucoup de sujets présentent cette anomalie, sans avoir d'hydronéphrose, si bien que le caractère pathologique du croisement et son rôle dans l'hydronéphrose sont très discutés. Le vaisseau aberrant est en général associé à une lésion responsable de l'ectasie pyélique.

### ***Les brides et les adhérences :***

La rareté de cette constatation amène à penser qu'elle n'est que la conséquence de poussées inflammatoires sur le bassinet distendu. Elles peuvent se voir en dehors de toute inflammation.

### ***L'implantation haute de l'uretère dans le bassinet :***

Parfois, l'uretère, au lieu de s'implanter à la partie la plus déclive du bassinet, le fait à sa partie interne. Dans ces conditions la poussée de l'onde contractile ne se fait pas dans l'axe de l'uretère et sa lumière est collabée. Cependant, cette disposition anatomique est probablement la conséquence de la surdistention du bassinet et non sa cause.

## **3. Anatomie pathologique :**

### **3.1.Macroscopique :**

#### ***La poche pyélo-calicielle :***

Le degré de dilatation de la poche pyélo-calicielle est extrêmement variable allant de 20 cm<sup>3</sup> à plus de 100 cm<sup>3</sup>.

La poche pyélique refoule peu à peu le rein en dehors et en avant et lui imprime un mouvement de rotation suivant son grand axe vertical avec élongation des branches de division de l'artère rénale.

L'uretère s'abouche parfois à la partie déclive de la poche, il est plus souvent implanté à sa partie haute. Les calices peuvent être normaux ou dilatés et prennent alors un aspect en boucles qui peut être la conséquence de l'hyperpression dans la voie excrétrice bloquée mais peut aussi relever d'une malformation associée, notamment une mégacalycose.

### ***Le rein :***

L'épaisseur du parenchyme rénal diminue, et à un stade ultime, l'hydronéphrose ne constitue plus qu'une poche compartimentée par des reliquats des calices dilatés.

### ***La jonction pyélo-calicielle :***

Les anomalies macroscopiques ont déjà été citées dans la partie des étiologies.

## **3.2. Microscopique :**

### ***Au niveau de la JPU :***

Les anomalies sont variables mais toujours présentes, ce sont :

- Une diminution ou disparition de la couche musculaire.
- Une couche musculaire présente, mais avec une importante quantité de fibres de collagène qui la dissocient.
- En microscopie électronique, se trouvent confirmées l'abondance des fibres de collagène et la dissociation des fibres musculaires.

### ***Au niveau du bassinet :***

Plusieurs aspects sont possibles :

- Tantôt existent une importante hyperplasie et hypertrophie musculaire, tantôt une fibrose collagène.
- Ailleurs, au contraire, existe une importante diminution des fibres musculaires remplacées par des fibres de collagène et des cellules musculaires qui ont perdu leurs fonctions. Il est important de noter que ces anomalies sont d'autant plus marquées que l'on se rapproche de la JPU. C'est-à-dire, l'intérêt de pratiquer une résection pyélique suffisante pour éliminer le tissu altéré et dont la contractilité sera mauvaise.

### **4. Epidémiologie :**

Le syndrome de jonction pyélo-urétéral est l'anomalie congénitale la plus fréquente de l'enfant, on retrouve une prédominance masculine, une prédilection pour le côté gauche, un caractère bilatéral de l'anomalie dans 10 à 15% des cas et l'existence d'anomalies urologiques associées dans 10 à 15% (7).

Selon Mughal et Soomro (19) la fréquence de Syndrome de JPU est de 1/500 à 1/1250 à la naissance et son incidence annuelle est évaluée à 5/100000 dans la population générale, la moyenne d'âge de découverte était de 4,6 ans dans cette série qui comprenait 25 patients dont l'âge variait de 2 mois à 13 ans avec une prédominance masculine à 60%. Par ailleurs ils ont noté une prédominance à gauche à 52% avec 4% des formes bilatérales.

Selon une étude de Buisson et al sur une série de 96 cas, ils ont noté une prédominance masculine avec sex-ratio de 1,7, avec une atteinte prédominante du côté gauche avec une atteinte bilatérale dans 10% des cas(20).

Selon une étude de Nour et al. , durant une période de 10 ans sur 53 malades porteurs de syndrome de JPU, il s'agissait de 34 garçons et 19 filles avec un sex-ratio de 1,8, l'anomalie de JPU a été constatée dans 26 cas à gauche, 21 cas à droite et dans six cas était bilatérale. Le reflux vésico-urétéral(RVU) était l'anomalie associée la plus fréquente dans cinq cas, suivi par la bifidité urétérale et l'agénésie rénale dans 2 cas (21).

Dans notre série le syndrome de jonction pyélo urétérale constitue la malformation congénitale la plus fréquente (82% des cas), avec une prédominance masculine, sex-ratio de 2, atteinte préférentielle du côté gauche (59%), et une atteinte bilatérale dans 7% des cas, 30% des cas ont présenté d'autres malformations urologiques : vaisseau polaire inférieur, bifidité pyélique, rein mal roté.

Les résultats de notre étude se concordent avec les résultats des autres séries internationales.

## **5. Signes cliniques :**

Le mode de révélation le plus fréquent est actuellement l'échographie anténatale qui montre une dilatation pyélo-calicielle, d'intensité variable sans dilatation urétérale ni anomalie de la vessie. La réalité de la pathologie sera confirmée par le bilan postnatal. Puisque toute dilatation pyélo-calicielle ne correspond pas à une obstruction, il existe des dilatations transitoires qui

apparaissent au début du 3<sup>ème</sup> trimestre de la grossesse puis disparaissent en fin de grossesse(22).

Toutefois, de nombreux cas sont diagnostiqués plus tardivement, y compris chez des patients dont l'échographie anténatale était normale, devant (7) :

#### 1. infection urinaire :

Elle représente le maître symptôme chez l'enfant, 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 aigüe chez le grand enfant. (20), Elle est rapportée dans 6% des cas par Tsai (23).

Dans notre série l'infection urinaire représente 15% des cas.

#### 2. La douleur :

Elle se présente sous deux formes: douleur abdominale atypiques intermittentes surtout chez le petit nourrisson ou de véritable colique néphrétique ou lombalgie chez le grand enfant. la douleur est retrouvée dans 44 à 75% des cas selon Mughal (19)

La fréquence de cette douleur est de 60% dans notre série.

#### 3. L'hématurie :

L'hématurie est rapportée dans 10 à 39% selon Tsai (23), alors ce pourcentage atteint 64% dans l'étude de Mughal(19).

Elle peut être d'origine traumatique, mais un traumatisme léger peu précis est souvent évoqué chez l'enfant, sinon on peut incriminer la distension veineuse au cours d'un épisode de blocage aigu, une nécrose papillaire ischémique ou une lithiase associé.

Dans notre série l'hématurie est retrouvée chez un seul cas, ce résultat est inférieur à celui rapporté dans la littérature.

#### 4. Masse abdominale :

L'anomalie de JPU peut être découverte à la suite de la palpation d'une masse abdominale surtout chez le nourrisson et le petit enfant maigre, en général cette masse est molle, fluctuante, élastique et variable d'un examen à l'autre, parfois énorme déformant l'hypochondre.

Selon la littérature, elle est retrouvée dans 22 à 24%. L'étude menée par l'équipe de J. Kouranloo (24) 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%.

Deux de nos patients soit 7% présentaient une obstruction de la JPU découverte à la suite de la palpation d'une masse abdominale, lequel pourcentage est inférieur à ce qui est rapporté dans la littérature.

#### 5. La lithiase :

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

Elle est révélatrice de la maladie dans 12% des cas selon la littérature(19), alors qu'en aucun cas elle n'a été révélatrice dans notre série.

## 6. HTA :

Cause rare de découverte du syndrome de JPU, la physiopathologie sera une ischémie fonctionnelle avec réduction du flux sanguin rénal suite à la dilatation des cavités pyélo-calicielles avec stimulation du système rénine angiotensine.

Deux cas sont rapportés par l'étude de Tsai (23), un seul cas a été noté dans notre étude.

7. Découverte fortuite lors d'une échographie réalisée pour une autre pathologie.

## **6. Bilan biologique :**

### **a. La fonction rénale :**

La littérature mentionne que l'apparition d'une insuffisance rénale au cours d'un syndrome de JPU est exceptionnelle (25).

Dans notre série aucun cas d'insuffisance rénale n'a été détecté.

### **b. Etude cytot bactériologique des urines :**

La plupart des études fait sur le syndrome de JPU de l'enfant insistent sur l'importance de cet examen du fait que l'infection urinaire constitue un élément majeur dans la symptomatologie.

C'est ainsi qu'il permet d'affirmer une infection, et identifier le germe en cause et réaliser un antibiogramme.

Dans notre étude tous les patients ont bénéficié de cet examen, il s'est révélé positif chez 3 patients (11%), le germe retrouvé est l'*Escherichia coli*

chez les 3 patients. Ce qui concorde avec les résultats de Tsai(23) qui n'a pas retrouvé une ECBU positif que chez 6% de ses patients.

## **7. Bilan radiologique :**

L'imagerie a pour objectifs de :

- Préciser le défaut d'écoulement des urines.
- Evaluer le retentissement fonctionnel rénal.
- Rechercher les anomalies associées.
- Dépister les complications.
- Surveiller les patients non opérés, ainsi que ceux traités chirurgicalement.

### **a. Echographie :**

- Anténatal :

Les progrès de l'échographie obstétricale ont modifié complètement le pronostic des nouveau-nés atteints de dilatation pyélo-calicielle en permettant une prise en charge précoce.

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 (26)

La dilatation rénale in utéro est classée en cinq stades par Grignon (27),(28) et en quatre grades par la Société d'Urologie Fœtale (The Society of Fetal Urology : SFU). C'est cette dernière classification qui est la plus utilisée

### **Classification de la SFU: (figure 28)**

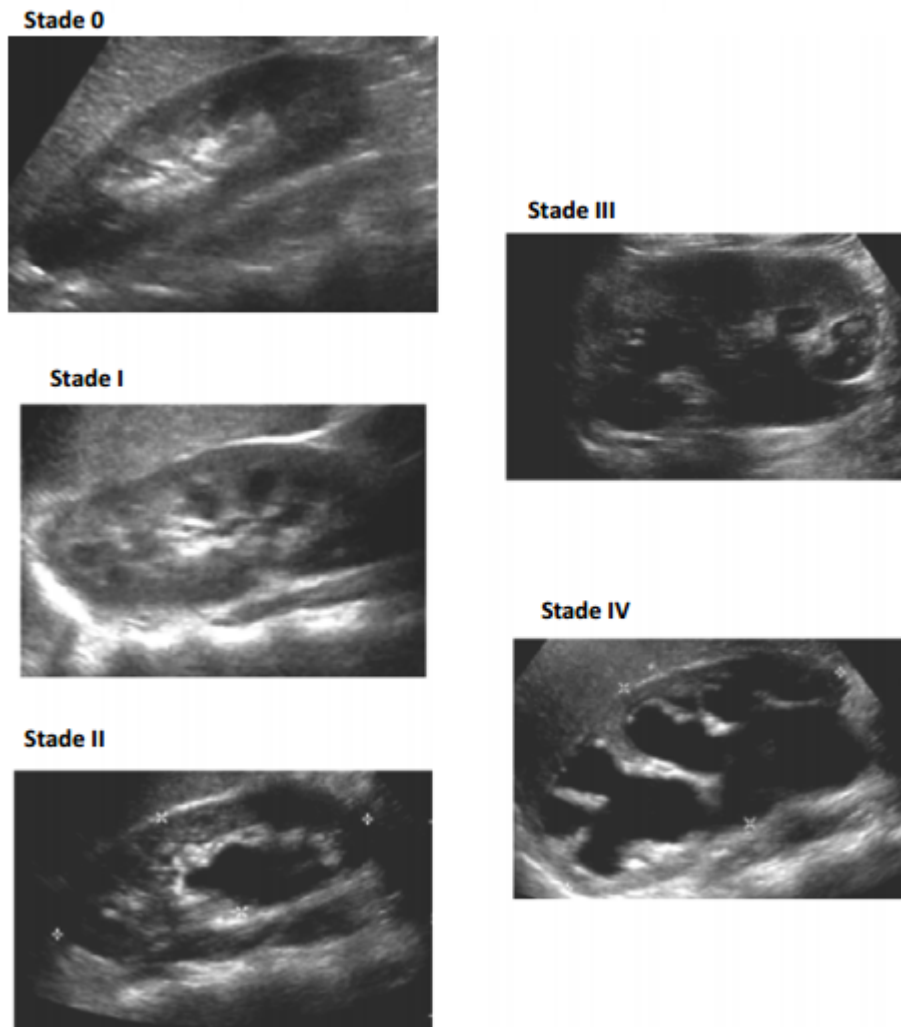
Grade 0 : Rein normal sans hydronéphrose Grade 1 : Dilatation pyélique légère sans dilatation calicielle.

Grade 2 : Dilatation pyélique modérée avec dilatation calicielle légère.

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

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

La sensibilité de l'échographie dans la détection d'une dilatation des cavités pyélocalicielles a été estimée entre 93 et 98 % (29)



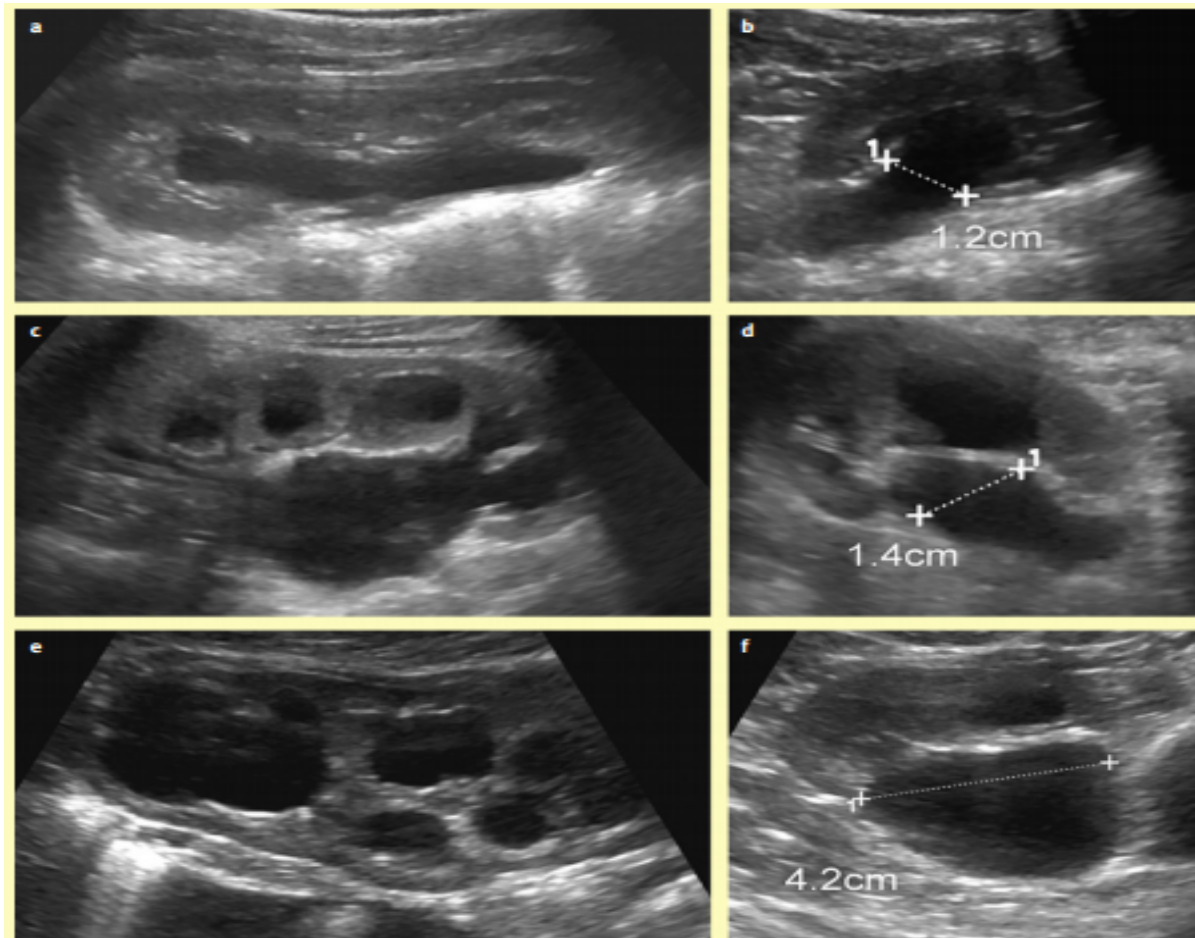
**Figure 28 : classification échographiques selon SFU**

- Postnatal :

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 de produit de contraste.

Elle a été réalisée chez tous les malades ayant un Syndrome de JPU dans notre série. Elle détecte la dilatation pyélo-calicielle (figure 29) :

- Bassinet de morphologie triangulaire ou globuleuse, dont le diamètre antéropostérieur mesuré sur une coupe transversale est anormal au-delà de 5 mm chez le nouveau-né, au-delà de 10 mm chez l'enfant plus grand, et dont on note la situation intra- ou extra sinusale.
- Calices à fonds concaves, plats ou convexes.
- Jonction pyélo-urétérale, étudiée sur des coupes frontales obliques qui montrent le passage d'un bassinnet dilaté à un uretère fin. Elle apprécie le parenchyme rénal :
- Son volume, par la mesure de l'épaisseur parenchymateuse aux deux pôles, mais aussi par la mesure des deux diamètres (cranio-caudal et transversal) du rein, que l'on compare à la norme et au rein controlatéral.
- Son écho structure, c'est-à-dire sa différenciation cortico-médullaire, avec des pyramides dont la déformation suit l'importance de la dilatation calicielle, mais qui sont visibles dans l'immense majorité des cas de sténose de la jonction pyélo-urétérale.
- Son échogénicité, qui peut être normale ou augmentée.
- La présence éventuelle de kystes, habituellement corticaux et de petite taille.



**Figure 29: images échographiques montrant les différents degrés d'hydronéphrose ; images a, c et e en coupe longitudinale, images b, d et f en coupe transverse.(30)**

Images a, b : hydronéphrose modéré ; images c et d : hydronéphrose modéré avec dilatation calicielle peu marquée ; images e et f : hydronéphrose sévère avec dilatation calicielle marquée.

L'aspect du parenchyme est corrélé à la fonction du rein, les critères les plus significatifs étant la persistance ou la disparition de la différenciation cortico-médullaire, et la normalité ou la diminution du volume rénal.

L'échographie détecte les anomalies associées homo- et controlatérales.

Dans l'étude de Ransley(31), sur une population d'enfants où l'anomalie de jonction a été diagnostiquée en anténatal, et qui ont été suivies, tous les enfants finalement opérés avaient un diamètre pyélique supérieur à 12mm sur l'échographie anténatale ( et supérieur à 20 mm dans la plupart des cas). Aucun des patients avec un diamètre inférieur à 12mm n'a nécessité de pyéloplastie au cours des six premières années de vie. Ce critère de diamètre, très sensible, n'est pas très spécifique puisque seulement 34% des patients avec un diamètre >12mm ont été finalement opérés.

Koff (32) propose l'appréciation indirecte de la fonction du rein pathologique à travers la mesure de l'hypertrophie compensatrice du rein controlatéral. Des mesures répétées de la taille de ce rein controlatéral permettraient de détecter l'apparition d'une hypertrophie compensatrice, signant la présence d'une obstruction avec retentissement sur la fonction rénale au niveau du rein dilaté.

Shortliffe (33) sur une étude de 40 patients présentant une anomalie de la jonction néonatale trouve une corrélation entre le rapport de l'aire parenchymateux rénale sur l'aire pyélique et l'évolution ultérieure de la pathologie. Tous les patients de cette étude avec un rapport inférieur à 1,6 ont du finalement être opérés au cours du suivi.

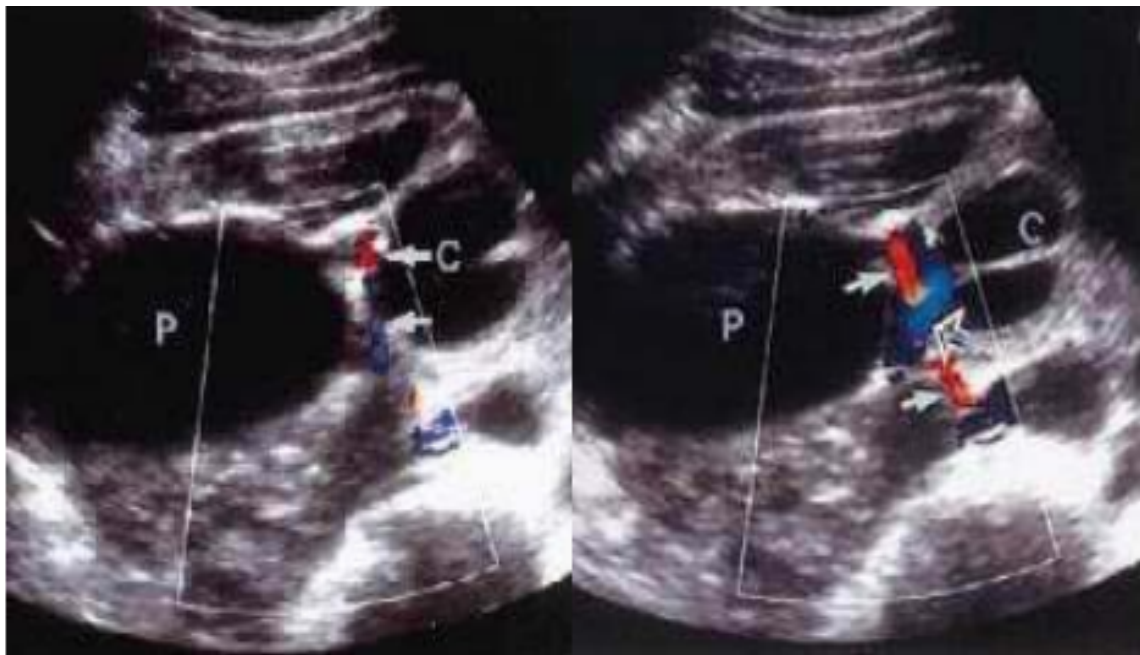
L'insuffisance des critères échographiques classiques a amené tout naturellement à l'utilisation du Doppler.

Le doppler-couleur peut analyser la distribution vasculaire corticale du rein (corrélée à sa valeur fonctionnelle), mais aussi rechercher l'existence d'un pédicule polaire inférieur qui croise la jonction pyélo-urétérale (34) (figure 30).

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

Les tentatives d'utilisation du doppler pulsé sont restées infructueuses: l'augmentation de l'indice de résistance dans les reins obstructifs n'est pas un critère fiable dans cette pathologie d'obstruction chronique, même si l'on sensibilise la technique par l'injection de furosémide.

Dans notre série, l'échographie avait diagnostiqué un syndrome de JPU en anténatal seulement dans 4 cas, a posé le diagnostic dans 85% des cas, la recherche de vaisseau aberrant par doppler couleur n'a été réalisé en aucun cas.



**Figure 30: Détection d'un vaisseau polaire inférieur au doppler couleur**

#### **b. Urographie intraveineuse :**

UIV est devenu un examen abandonné vu qu'il n'offre pas d'estimation précise de la fonction rénale et donc de la capacité de récupération du rein, un

rein muet à l'UIV peut reprendre une fonction normale après pyéloplastie chez l'enfant.

La place de l'urographie dans l'évaluation de l'obstruction a été réduite par l'apport d'autres techniques plus performantes et moins invasives comme la scintigraphie et l'uro-IRM.

### **c. Scintigraphie :**

La scintigraphie est actuellement un examen essentiel dans l'anomalie de la jonction pyélo-urétéral.

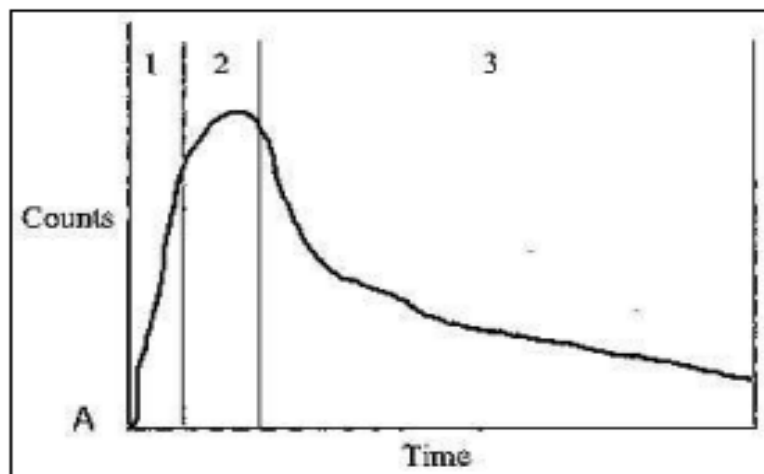
La scintigraphie au DMSA est un examen qui permet de visualiser et d'évaluer le parenchyme rénal fonctionnel. Il donne une bonne appréciation de la masse rénale réellement active, c'est l'examen le plus sensible pour l'évaluation de la réserve fonctionnelle rénale et peut-être pour la prédiction de la récupération après pyéloplastie (35,36), dans cette indication, il est plus sensible que la scintigraphie au DTPA ou au MAG3 (35,36). Il trouve sa place dans l'évaluation de reins très altérés afin de décider entre la chirurgie conservatrice ou la néphrectomie.

La scintigraphie au DTPA est un examen fondamental à la fois pour la détection d'une obstruction de la voie urinaire et pour l'appréciation de la fonction rénale (37,38), après injection du marqueur isotopique, la radioactivité au niveau de chaque rein est mesurée dans le temps, avec habituellement une injection de furosémide à la 20ème minute et des courbes d'élimination de l'activité radioactive sont obtenues.

La courbe obtenue sur un rein normal comprend trois segments(38) :

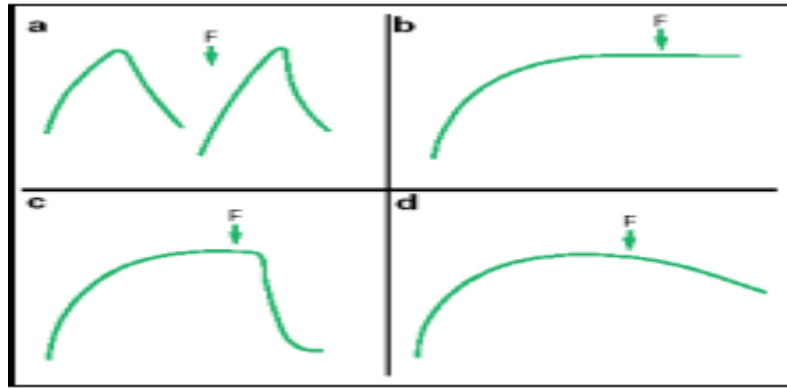
- Un premier segment rapidement ascendant correspondant à une phase vasculaire de perfusion rénale ou le traceur passe dans les vaisseaux rénaux puis dans le rein - Un deuxième segment légèrement concave vers le bas et qui se prolonge jusqu'au sommet du de la courbe : il correspond à la filtration du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

Ces trois segments sont représentés sur la figure 31.



**Figure 31 : courbe scintigraphique normale avec ses 3 segments.**

Dans la pathologie obstructive, trois types de courbes schématiques sont décrites correspondant à trois situations : l'obstruction (Type II), la dilatation sans obstruction (Type IIIa) et la situation équivoque (Type IIIb). La courbe normale correspond au type I .Ces différentes situations sont reprises dans la figure 32:



**Figure 32: les différents types de courbe scintigraphiques**

La scintigraphie au mercaptoacétyltriglycine (MAG3) (figure 33), sensibilisée par l'injection de furosémide, où le traceur traverse le rein sans s'y fixer et bénéficie d'un taux d'extraction élevé. Deux critères sont analysés :

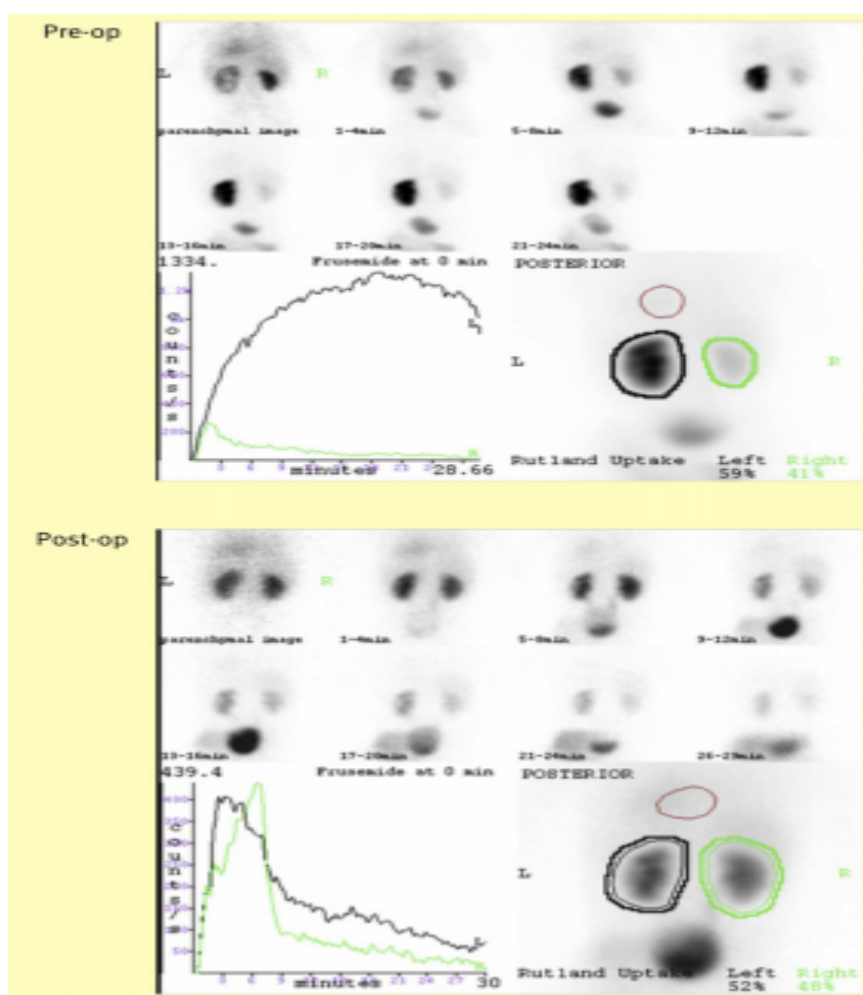
- la fonction rénale séparée, qui représente la contribution de chaque rein à la fonction rénale totale (normale : de 45 à 55 %) et est mesurée dans les 2 premières minutes qui suivent l'injection du traceur.
- la qualité de la vidange rénale ; normalement, l'activité du traceur chute rapidement après son pic ou après l'injection du furosémide ; en cas d'obstruction, la courbe d'activité décrit un plateau ou diminue en pente douce ; certains auteurs utilisent aussi le temps nécessaire au traceur pour atteindre 50 % de son activité à partir de son pic.

Des exigences techniques doivent être respectées (bonne hydratation de l'enfant, éventuellement par voie veineuse, absence de réplétion vésicale permanente, contrôle de l'activité du traceur en position debout).

Enfin, la scintigraphie est d'interprétation difficile lorsque l'atteinte fonctionnelle est majeure ou/et bilatérale. Les résultats de la scintigraphie sont devenus un élément prépondérant de la prise en charge diagnostique et

thérapeutique. Toutefois, dans les années à venir, la plupart des équipes auront probablement accès à l'IRM et l'utiliseront pour apprécier la fonction rénale dans le même temps d'examen que l'analyse morphologique de l'uropathie(7).

La scintigraphie a été réalisée chez tous nos patients, il s'agissait d'une scintigraphie au DTPA et au DMSA, la scintigraphie au MAG3 n'a pas été réalisée



**Figure 33: images scintigraphiques au MAG3 montrant une obstruction due au syndrome de JPU.**

#### **d. URO-scan :**

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 helicoidal est validé dans l'exploration de l'anomalie de la jonction pyélo-urétérale et la recherche de vaisseau polaire inférieur(39).

Il s'agit d'un examen simple et fiable, 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.

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. Une reconstruction tridimensionnelle est réalisable et permet de détecter des vaisseaux de 1mm de diamètre (40)

Dans la série de Quillin (41), les vaisseaux visualisés au scanner ont toujours été retrouvés en per-opératoires.comme pour les autres techniques d'imagerie, le scanner ne permet que de visualiser un éventuel vaisseau polaire proche de la jonction sans pouvoir affirmer sa nature obstructive.

Dans notre série le scanner a conclu au diagnostic de syndrome de JPU chez 2 patients.

#### **e. IRM :**

L'uro-IRM permet l'exploration de l'appareil urinaire sans injection de produit de contraste ni irradiation.

L'IRM est un examen d'avenir pour le diagnostic d'obstruction et la recherche de vaisseaux polaires.

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

Elle a été réalisée chez un seul patient de notre série montrant un syndrome de JPU gauche avec double pyélon gauche.

## **8. Diagnostic différentiel :**

- Dysplasie multi kystique
- Uri nome extrarénal
- Sténose pyélo-infundibulaire
- Mégacalycose
- Reflux vesicorénal
- Dilatation pyélo-calicielle non obstructive.

## **9. Formes cliniques :**

### **a. Forme intermittente :**

Elle se manifeste par des douleurs du flanc, à type de colique néphrétique, souvent associées à des vomissements, parfois à une hématurie, elle est plus rare chez le nourrisson que chez l'enfant plus grand. En phase douloureuse, le bilan apporte les mêmes informations que dans la forme classique. En phase de latence, l'échographie peut être normale ou montrer un épaississement des parois pyéliqués. la responsabilité d'un vaisseau aberrant croisant la jonction PU

est souvent retenue, sa détection malgré la disparition de la dilatation peut accélérer la décision chirurgicale.

**b. Obstruction de la JPU sur duplicité :**

C'est une association classique mais rare ; l'obstruction survient le plus souvent sur le pyélon inférieur. L'échographie montre la normalité d'une cavité caliciale supérieure et de son parenchyme, contrastant avec la distension des calices et du bassinet inférieur. La recherche d'un reflux vésico-urétéral est impérative. La stratégie diagnostique et thérapeutique est par ailleurs inchangée (42).

Dans notre série on note l'association de syndrome de JPU avec duplicité pyélique chez un seul cas.

**c. Obstruction de la JPU sur rein en fer à cheval :**

L'obstruction de la jonction pyélo-urétéral, forme la plus fréquente des présentations cliniques du rein en fer à cheval pathologique et qui se produit dans 10 à 25% des cas (43) . La stase créée par l'obstacle peut être à l'origine d'infection urinaire et de lithiase, toutes les deux peuvent aboutir à la destruction parenchymateuse, il est important de faire le diagnostic par l'échographie, la scintigraphie ou éventuellement uro-scan car la technique chirurgicale et notamment la voie d'abord peut être modifiée.

Aucune association de syndrome de jonction et rein en fer à cheval n'a été détectée dans notre étude.

**d. Obstruction de la JPU et reflux vésico-rénal:**

Le reflux vésico-rénal doit être recherché de façon systématique devant une dilatation pyélo-caliciale ; il est retrouvé dans 10 à 18 % des cas. La moitié de

ces reflux sont de bas grade et disparaissent spontanément après traitement de l'obstruction pyélo-urétérale ; l'autre moitié est de haut grade, avec une tendance à ne pas disparaître et à nécessiter une intervention chirurgicale secondaire ; ceux-ci sont habituellement suspectés par l'existence d'une dilatation urétérale ou d'un épaississement des parois urétérales en échographie.

Dans notre étude l'association de reflux vésico rénal avec le syndrome de JPU a été détectée chez un seul patient, le reflux était bilatéral de classé grade I à droite et grade III à gauche.

#### **e. Obstruction de la JPU et méga uretère :**

C'est une association tout à fait rare dont le diagnostic initial est très difficile (44)

C'est l'existence d'une dilatation urétérale persistant ou apparaissant après la pyéloplastie, ou d'une dilatation pyélo-calicielle persistant après normalisation de l'uretère en amont d'une réimplantation urétérale, qui doit faire évoquer ce diagnostic. Il peut nécessiter parfois la réalisation d'une opacification antérograde.

#### **f. Obstruction de la JPU associée à une anomalie du rein controlatéral :**

Il peut s'agir d'une sténose de la jonction pyélo-urétérale bilatérale (10 % environ), d'une agénésie rénale, d'une multikystique, d'un reflux vésico-rénal, d'un méga-uretère...

L'existence d'une uropathie controlatérale associée va modifier les données de la scintigraphie, notamment l'appréciation de la fonction séparée, et parfois l'attitude thérapeutique.

## **10. Evolution :**

L'évolution naturelle dans les premières semaines de vie est variable et imprévisible. La dilatation peut être très modérée à 1 mois de vie et s'accroître secondairement ; elle peut être au contraire très importante chez le nouveau-né, et s'améliorer progressivement et rapidement dans les premiers mois comme elle peut être stable.

Il est donc important de surveiller l'enfant par des échographies répétées, au moins au cours de la première année de vie.

La durée à long terme de cette surveillance n'est pas définie, d'autant qu'une décompensation peut survenir à tout âge.

Le diagnostic repose sur l'association échographie-scintigraphie. La décision thérapeutique est basée sur ces données et sur leur modification au cours de la surveillance (amélioration, stabilité ou dégradation)

Lorsqu'une réparation chirurgicale a été réalisée, l'aspect échographique du rein opéré n'est pas celui d'un rein normal: persistance d'un élargissement des cavités rénales qui ont perdu leur caractère distendu et apparaissent flasques.

La surveillance repose sur l'appréciation de la croissance rénale. La scintigraphie confirme la stabilité ou l'amélioration de la fonction rénale séparée, et la disparition du défaut de vidange(7).

## **11. Traitement :**

### **a. Traitement médical :**

Il est basé sur la surveillance clinique, biologique, radiologique et isotopique, selon le protocole thérapeutique(21).

Une antibioprophylaxie à base d'amoxicilline ou céphalexine devrait être entamée, chez le nouveau-né ayant une hydronéphrose anténatale, dès la naissance. La posologie à prescrire est le  $\frac{1}{4}$  de la dose thérapeutique.

L'antibioprophylaxie est maintenu jusqu'à ce que l'enfant puisse faire une cystographie pour éliminer un RVU.

L'arrêt ou non de l'antibiotique dépend de plusieurs facteurs notamment l'âge, le sexe et le degré d'hydronéphrose.

#### **b. Traitement d'attente :**

C'est le drainage des cavités pyélo-calicielles distendues sur un rein unique ou dans les anomalies de JPU sévère (diamètre antéropostérieur >50mm) et/ou surinfection.

Le drainage est réalisé par une néphrostomie percutanée mise sous contrôle échographique.

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 prise en charge : pyéloplastie ou néphrectomie.

La néphrostomie de drainage a été réalisé chez 1 seul patient de notre série, dans le cadre de l'urgence (rétention purulente) avec un lâchage dans un mois.

### **c. Traitement chirurgical :**

Depuis la première description de la pyéloplastie démembré par Anderson et Hynes en 1949 pour la gestion de l'uretère rétro cave, la chirurgie ouverte a été considérée comme le gold standard pour le traitement de la JPU (45), D'autres procédures ont été visées pour réduire la taille de la cicatrice (intervention laparoscopique effectuant la même reconstruction) ou d'éviter une cicatrice (endoscopie ). La question, alors, c'est combien la détérioration de résultats est acceptable pour atteindre ces objectifs. Il est important de se rappeler qu'avec toutes les reconstructions, la première opération est la plus facile(46).

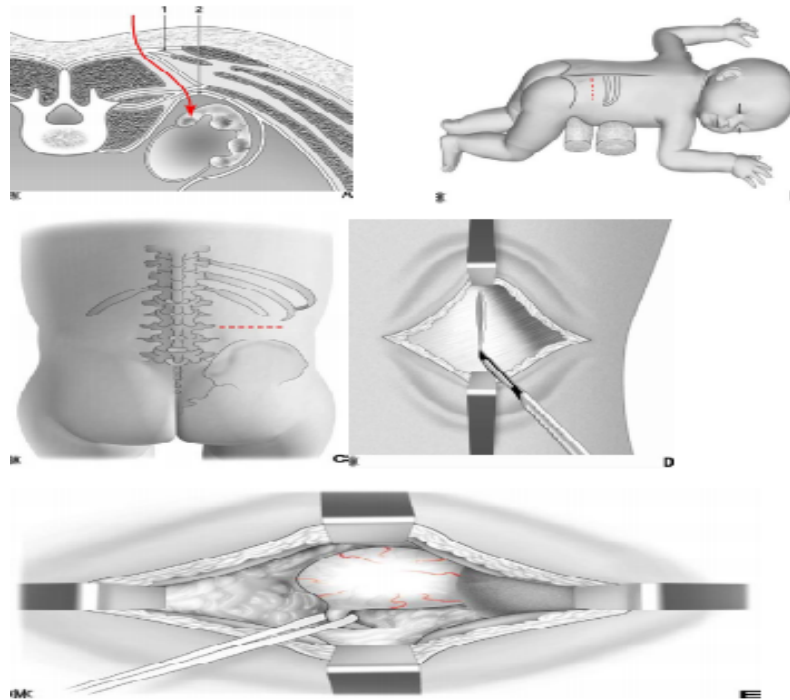
#### ***i. Chirurgie à ciel ouvert :***

##### **➤ Voies d'abord :**

- Voie lombaire antérolatérale : elle est calquée sur la lombotomie effectuée chez l'adulte, c'est la voie d'abord la plus utilisée chez l'enfant, en raison de sa capacité d'agrandissement surtout latéralement.

- Voie lombaire postérieure : elle est de plus en plus utilisée chez le jeune enfant, jusqu'à l'âge de 4 ans. Du fait de la raideur pariétale qui s'accroît avec le temps, elle est plus difficile au-delà de cet âge; mais avec l'expérience et l'utilisation d'écarteurs étroits et profonds, certains l'utilisent chez le grand enfant. Son avantage est double : fonctionnel (iléus postopératoire raccourci à 6 ou 12 h étant donné le décollement péritonéal limité) et esthétique (cicatrice uniquement postérieure, non visible sur le côté, et échappant donc au regard du sujet lui-même). Cependant, il faut garder en mémoire que cette voie d'abord ne peut être agrandie en dedans, ce qui rendrait plus difficile le contrôle d'une

hémorragie pédiculaire per opératoire(18) (figure 34), 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.



**Figure 34 : Voie lombaire postérieure (côté droit)**

(18) **A.** Coupe transversale du tronc au niveau de L2, de type « scanner ». 1. Aponévrose du grand dorsal ; 2. Aponévrose du transverse. **B.** Installation du patient. **C.** Incision cutanée et repères osseux. **D.** Incision aponévrotique verticale. **E.** Exposition du bassinet.

➤ Types de pyéloplastie :

- *Résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale selon Kuss et Anderson* : elle permet une réparation anatomique ; réduit la dilatation, permet le décroisement d'un vaisseau polaire inférieur et supprime une éventuelle angulation par réimplantation urétérale déclive sur le bassinet (Figure 35).

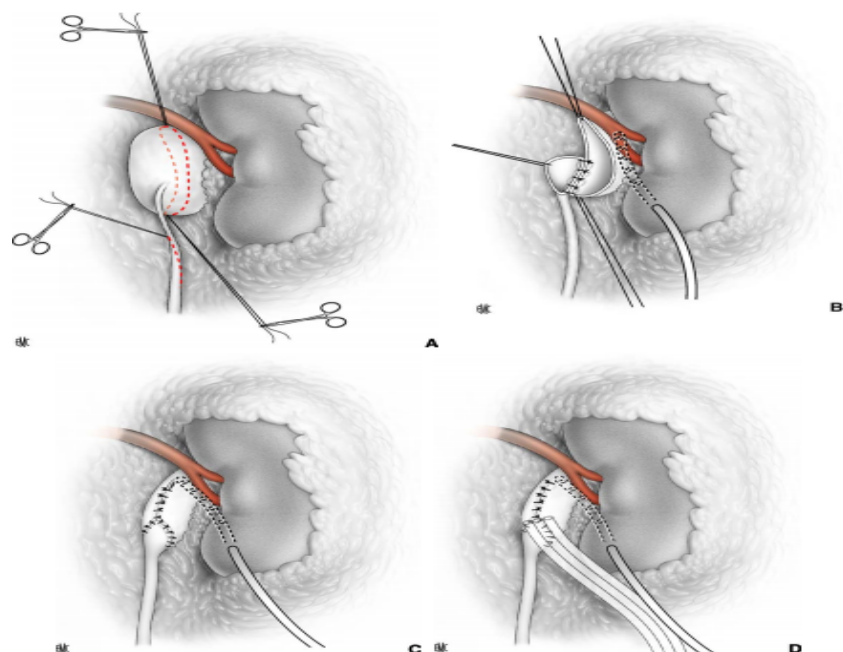
- *Anastomose urétéro-calicielle*: Cette technique doit être réalisée chaque fois que l'étendue de la résection urétérale interdit la confection d'une anastomose pyélo-urétérale sans tension. Une bonne indication est la reprise chirurgicale pour sténose postopératoire d'une anastomose pyélo-urétérale. Certains l'ont également utilisée de première intention pour la cure des hydronéphroses géantes, dans l'idée d'obtenir un drainage du bassinet le plus déclive possible, et dans l'association à un rein en « fer à cheval » (18)(figure 36).

- *Lambeaux pyéliques* : Ils ont la particularité de ne pas enlever la zone non fonctionnelle, mais de l'élargir grâce au lambeau pyélique de rotation. Ces techniques ne sont pas recommandées en première intention, mais restent utiles à connaître pour certaines interventions itératives.

- Un éventuel vaisseau polaire inférieur sera simplement décroisé (figure 37) et non pas sectionné à cause du risque d'infarctus rénal et d'hypertension artérielle postopératoire.

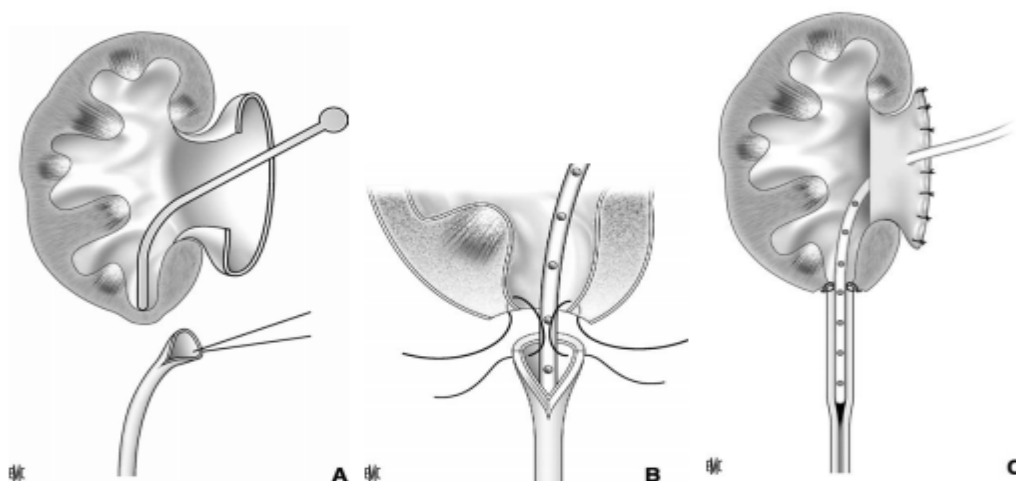
- Le décroisement est facile avec la technique de la résection-anastomose selon AndersonHynes.

- La plastie en Y-V ou plastie de Foley (29) a été décrite dans le traitement des anomalies de la jonction associées avec une insertion haute de l'uretère. Elle est actuellement de moins en moins pratiquée et remplacée par la résection-anastomose. Elle ne permet ni le décroisement d'un éventuel vaisseau polaire inférieur ni la réduction d'un bassinet très dilaté. La technique consiste, après dissection de l'uretère proximal et du pyélon, à réaliser une incision en Y à base pyélique et à pointe urétérale. Cette incision peut être postérieure ou latérale. Cette incision est ensuite suturée en V, au mieux par des points séparés, réalisant ainsi l'élargissement de la jonction sténosée par un lambeau pyélique.



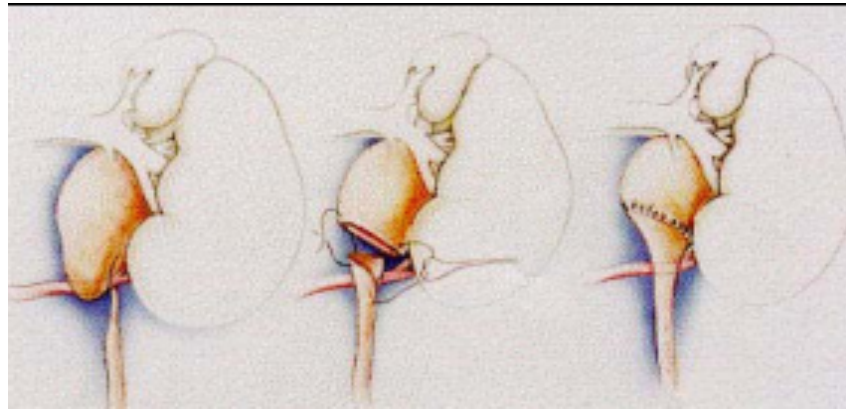
**Figure 35 : Résection-anastomose de la jonction pyélo-urétérale**

- . A. Ouverture du bassin et de l'uretère. B. Suture pyélo-urétérale déclive et sonde de néphrostomie.  
C. Suture pyélique supérieure. D. Pyéloplastie effectuée



**Figure 36 : Anastomose urétéro-calicielle.**

- A. Ouverture et résection parenchymateuse au niveau du calice inférieur, repéré par une bougie de Hegar. B. Suture urétérocalicielle sur une sonde multiperforée intubante. C. Anastomose effectuée sur une sonde de néphrostomie intubante.



**Figure 37: Le décroisement vasculaire**

Dans notre série, l'intervention la plus pratiquée était la résection anastomose selon Anderson-Hynes, intéressant plus de 74% des cas, le décroisement de vaisseau polaire était réalisée dans 19% des cas.

➤ Drainage :

Trois modalités sont possibles :

- Drainage intubant :

Il consiste en un drain multi perforé, ou plus rarement un drain simple en Sialitic qui intube l'anastomose pyélo-urétérale et passe dans l'uretère, ce drain sera extériorisé par une néphrostomie ou une pyélostomie. La pyélostomie a l'avantage de ne pas comporter de risque hémorragique et de respecter le parenchyme rénal.

- Drainage non intubant :

Il évite l'intubation de la jonction qui serait un facteur d'infection et de sténose anastomotique secondaire, le drain est passé simplement dans le pyélon et sorti par une néphrostomie ou une pyélostomie.

Les études comparant drainage intubant et non intubant sont rares, celle de Dufour (47), montre la supériorité du drainage intubant avec une diminution de la durée du drainage, de la durée d'hospitalisation et des complications postopératoires précoces. Le drainage externe est maintenu entre 7 et 10 jours.

- Drainage interne par sonde JJ :

Le drainage est assuré par une sonde double J 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 du drain extériorisé, une durée de drainage effective supérieure, et diminution des infections postopératoires.

Le drainage externe du site opératoire est fondamental, il permet d'évacuer un éventuel urinome postopératoire, diminuant ainsi le risque d'infection, de lâchage des sutures et surtout de fibrose postopératoire. Il est réalisé par une petite lame ou un drain de Redon non aspiratif.

Dans notre série, le drainage était intubant chez 21 patients, le drain externe était sorti par une néphrostomie, le drainage par une sonde double J a été fait chez 5 patients, tandis qu'un drain de Redon a été mis en place chez tous les patients opérés pour drainer la loge rénale.

## ***ii. La laparoscopie :***

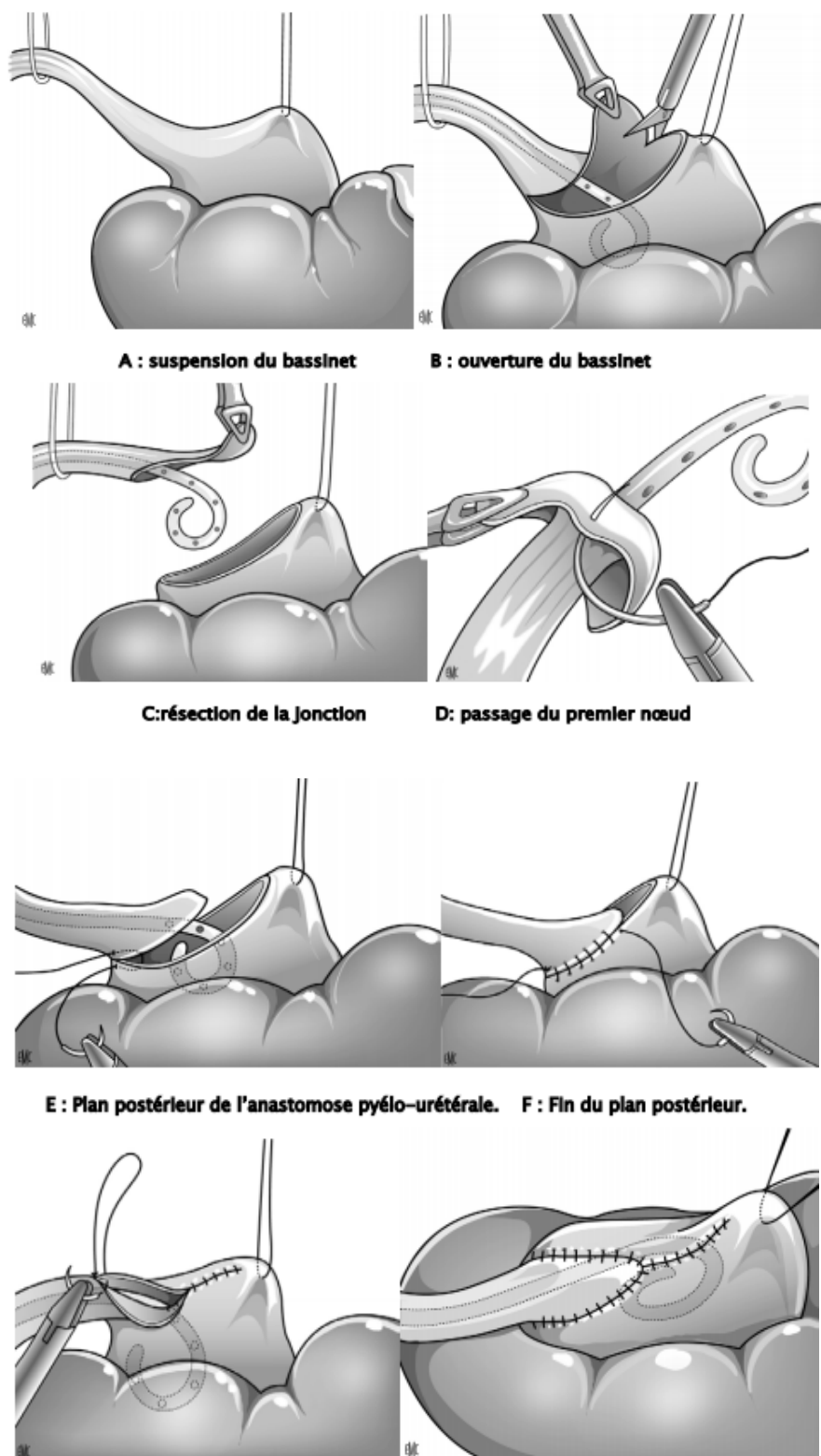
La pyéloplastie laparoscopique par voie transpéritonéale, décrite pour la première fois en 1993 par Kavoussi et Schussler(48) Le but était de reproduire les résultats fonctionnels très satisfaisants à long terme de la pyéloplastie à ciel

ouvert décrite par Anderson Hynes et de réduire la morbidité des opérations conventionnelle.

Elle reste techniquement difficile avec un temps opératoire long (270mn en moyenne pour MOORE (49)).

Selon une étude réalisée par Bentani et al. (50), ils ont conclu à quelques points clés qui ont permis de faciliter la cure de la JPU et ainsi diminuer la durée opératoire : une bonne dissection de la JPU pour faciliter son abord, un point de traction a été mis dans le bassin et le suspendant à la paroi et l'uretère est sectionné transversalement sur sa semi circonférence, immédiatement sous le segment obstrué avant d'exciser la zone pathologique puis spatulé latéralement sur 1 cm permettant de laisser l'uretère stable et facilite la « spatulation ». Un point de suture est placé sur la partie plus inclinée de l'uretère spatulé. La zone sténosée de l'uretère et l'excès du bassin sont ensuite réséqués selon la technique d'Anderson Hynes. L'anastomose pyélourétérale est réalisée par 2 hémisurjets et ils ont procédé à la mise en place de la sonde double J de façon antérograde à travers un trocart de travail, qui devait être mis parallèlement à l'axe de l'uretère, avec une vessie pleine (clamper la sonde vésicale) pour éviter que la sonde JJ s'enroule dans l'uretère (figure 38).

Ceci contrairement à la technique de Papalia et Simone (51) qui ont procédé à la mise en place de la sonde double J par voie rétrograde réduisant ainsi le temps opératoire sans pour autant inclure le temps de mise en place endoscopique dans la durée opératoire ce qui a rendu la technique de Bentani et al. Plus acceptable.



**Figure 38: étapes de la pyéloplastie par laparoscopie transpéritonéale (52)**

### ***iii. La lomboscopie :***

La pyéloplastie par vidéo-chirurgie respectant les mêmes principes qu'une chirurgie ouverte, est réalisable chez l'enfant. La technique décrite par El-Ghoneimi (53), la durée opératoire était significativement plus longue pour la vidéo-chirurgie que la chirurgie ouverte (219 min, 140 à 310 versus 96 min, 50 à 120,  $p < 0,0001$ ), mais que la durée d'hospitalisation était plus courte (2,4 j, 1 à 5 versus 3 à 7,  $p < 0,0001$ ) .

Le recul fait encore défaut pour comparer objectivement ces résultats avec ceux de la chirurgie ouverte. On peut douter de son intérêt jusqu'à l'âge de 4 ans, où la voie lombaire postérieure est aussi fiable qu'esthétique ; en revanche, elle pourrait prendre tout son intérêt chez le grand enfant(53).

### ***iv. La chirurgie endoscopique :***

Cette technique est basée sur le principe de Davis : après une incision longitudinale de 2 cm maximum de toute la paroi urétérale, une régénération complète de la muqueuse puis de la musculature urétérale survient, sur un tuteur, en 4 à 6 semaines. Cette technique a d'abord été utilisée de seconde intention chez l'enfant pour sténose post opératoire puis de première intention mais dans de rares cas (54). La présence d'un vaisseau polaire inférieur, à rechercher en préopératoire par écho doppler ou Uro-IRM, est une contre-indication pour la plupart des auteurs. Deux voies ont été décrites : antérograde (percutanée) et rétrograde (sous contrôle endoscopique). L'incision peut être effectuée à la lame froide, ou à l'anse diathermique en s'aidant d'un ballon Acucise® gonflé au niveau de la jonction elle-même. Une sonde double J est laissée en place(18).

#### ***v. Néphrectomie :***

Néphrectomie simple (ouverte, laparoscopique et robotique) est une option chez les patients avec moins de 10 à 15 % de la fonction différentielle des reins ou hydronéphrose associée à une autre pathologie, tels que les tumeurs rénales(46).

Dans notre série la néphrectomie totale a été indiquée chez 2 cas soit 7%.

#### ***vi. Cas particuliers :***

- *Ré intervention pour sténose postopératoire de l'anastomose pyélo-urétérale :*

La voie d'abord doit être large, antérolatérale. Il peut être utile de placer une sonde urétérale par voie endoscopique rétrograde avant de commencer l'intervention. L'uretère est isolé en dehors de la zone cicatricielle, puis la dissection remonte progressivement jusqu'au bassinet, souvent au sein d'une fibrose importante. Il est recommandé de commencer par ouvrir le bassinet pour bien repérer le calice inférieur et ne pas le sectionner à sa base lors de la résection de l'anastomose.

Après résection de la zone pyélo-urétérale pathologique, il faut choisir entre une nouvelle anastomose pyélo-urétérale (ou un lambeau pyélique) et une anastomose calico-urétérale. Pour confectionner une anastomose pyélo-urétérale itérative, il peut être nécessaire de libérer complètement le rein pour amener le bassinet au contact de l'uretère sain. Le choix de l'anastomose calico-urétérale peut s'imposer si la perte de substance urétérale est importante ou le bassinet restant très réduit, d'autant que la dilatation du calice inférieur et l'amincissement parenchymateux sont importants.

- *Anomalie de jonction sur duplication :*

Ce cas rare se rencontre essentiellement pour le pyélon inférieur d'une duplication. Sa réparation ne pose pas de problème réellement particulier lorsque les deux uretères lombaires sont bien distincts (duplication totale ou subtotale). Il faut toutefois prendre garde à ne pas léser la vascularisation de l'uretère du pyélon supérieur. En revanche, en cas de confluence haute des deux systèmes, ce qui ne peut être affirmé le plus souvent qu'en per opératoire, il peut être préférable d'effectuer une néphrectomie polaire inférieure plutôt que de prendre le risque pour le pyélon supérieur d'une anastomose entre son uretère et le bassinnet inférieur.

Dans notre série un seul patient a présenté une anomalie de jonction sur duplication.

- *Jonction sur rein en « fer à cheval » :*

Le rein étant plus bas et plus interne qu'un rein normal, l'installation du malade et l'incision doivent en tenir compte. La position des vaisseaux est inhabituelle. L'anastomose peut habituellement être pyélo-urétérale mais, en cas de dilatation importante, il apparaît préférable d'effectuer une anastomose calico-urétérale.

**Tableau VII : Comparaison des différentes modalités chirurgicales dans le traitement des sténoses de la JPU**

| <b>Techniques</b>                | <b>Avantages</b>                                                                                                    | <b>inconvénients</b>                                                                    |
|----------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Chirurgie ouverte</b>         | Efficace, méthode de référence<br>Décroisement vasculaire<br>extraction lithiasique.                                | Lombotomie<br>Risque fistule, sténose<br>Hospitalisation prolongée<br>Reprise difficile |
| <b>Laparoscopie</b>              | Efficace, moins invasif                                                                                             | Difficultés techniques<br>Temps opératoire long                                         |
| <b>Endopyélotomie antégrade</b>  | Efficace, moins invasif. Recul<br>Extraction lithiasique<br>Contrôle visuel<br>Mobilité des instruments             | Abord percutané<br>Néphrostomie<br>Risque hémorragique                                  |
| <b>Endopyélotomie rétrograde</b> | Très peu invasif<br>Pas de néphrostomie<br>Contrôle visuel (vaisseaux par transparence, limites de l'incision) coût | Sténoses urétérales<br>Urétéroscopie rigide<br>Difficile chez l'homme                   |

## **II. Kyste simple du rein**

### **1. Introduction :**

Le kyste simple du rein est défini comme une lésion parenchymateuse non tumorale d'origine épithéliale, constitué d'une fine enveloppe et d'un contenu purement liquidien. Cette définition du kyste simple exclut de nombreuses affections kystiques du parenchyme rénale qu'elle soit dysplasique ou dystrophique ou encore acquise.

L'échographie et l'imagerie en coupe présente actuellement les examens clés du diagnostic du kyste simple du rein .la définition en imagerie de kyste simple bénin répond à des critères très précis.

La classification de Bosniak représente depuis 2 décennies l'outil incontournable de l'approche diagnostique des masses kystiques du rein en imagerie. Elle repose sur les résultats de la TDM.

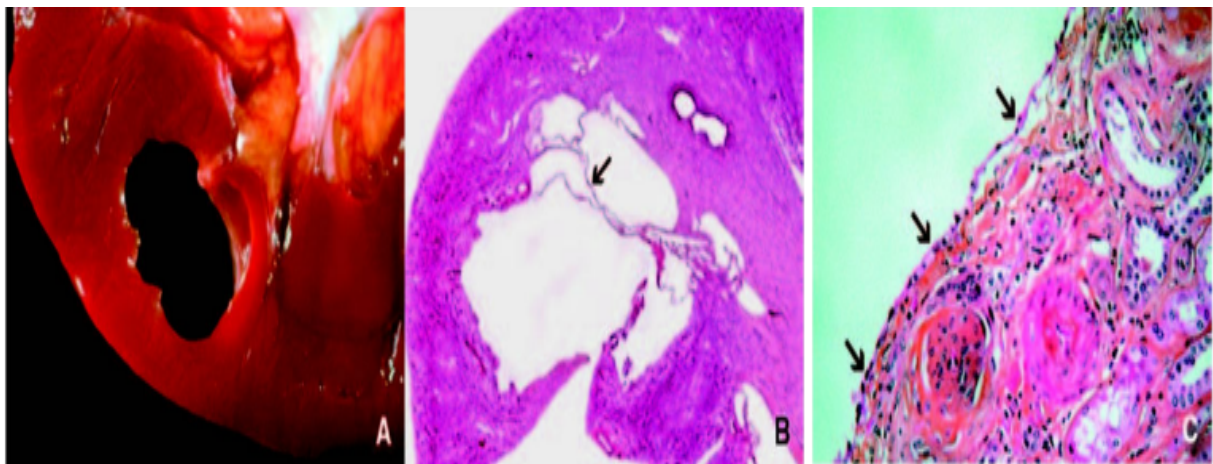
### **2. Pathogénie :**

Plusieurs théorie ont été proposés pour expliquer la survenue des kystes rénaux simples, ils découleraient de la croissance de diverticule dans la paroi des tubes distaux et collecteurs, certains ont un effet suggéré que des modifications de pression intraluminaire pouvaient être à l'origine du développement des kystes, d'autres théories mettent en avant l'action des toxines (d'origine exogènes ou provenant d'une anomalie du métabolisme) sur la membrane basale des tubes rénaux, ou encore certains anomalies des fibres de collagènes et d'élastine composant la paroi des tubes (55).

### 3. Anatomie pathologique :

Le kyste simple prend habituellement naissance dans le cortex, plus rarement dans la médullaire. La forme typique est corticale, sous-capsulaire, et uni loculée, le kyste simple peut donc avoir un développement uniquement exorénal, sa dimension varie de quelques millimètres à plus de 10 cm. La présence de plusieurs kystes uni-ou bilatéraux n'est pas rare.

La paroi du kyste est fine et translucide. Elle est composée d'une fine couche fibreuse bordée d'un revêtement de cellules épithéliales cubiques ou aplaties, éosinophiles ou basophiles, exceptionnellement de cellules claires (Figure 39) les rares kystes simples cloisonnés contiennent des septa qui ont les mêmes caractéristiques que la paroi propre du kyste.



**Figure 39: Aspects anatomopathologique d'un kyste simple du rein**

A : macroscopie d'un kyste simple (section bivalve passant par la lésion)

B : coupes montées, paroi kystique

C : histologie montrant le revêtement épithélial uni stratifié de la paroi kystique

#### 4. Epidémiologie :

Dans la littérature; La prévalence du kyste simple dans les formes sporadiques augmente avec l'âge. Elle est estimée à environ 4% chez l'enfant et à plus de 30% après 70 ans, le sexe ratio est de 1 (56).

Selon une étude de KOH et al. (57) sur une série de 5 cas, l'âge des patients varie entre 4 et 14 ans avec un moyen d'âge de 9 ans, sexe ratio est de 1,5, avec une atteinte prédominante du côté gauche.

Selon une étude de BAYRAM et al.(58) Sur une série de 45 cas, l'âge varie entre 2 et 12 ans avec un moyen d'âge de 7ans, sexe ratio est de 1.

Selon une étude de Karmazyn et al. (59) sur une série de 212 patients, l'âge varie entre 1 jour et 17 ans avec un âge moyen de 8,4 ans, sexe ratio de 1,1.

Dans notre étude les différents paramètres épidémiologiques ont été étudiés, la fréquence du kyste simple du rein est estimée à 12%, l'âge des patients varie entre 2 et 13 ans avec un âge moyen de 7,5 ans, le sexe ratio est de 1, avec une atteinte égale des 2 cotés.

**Tableau VIII: une comparaison des données épidémiologiques avec des séries de la littérature**

| Auteur                | Année     | Nombre de cas | Age       | Sexe (F/M) | Côté atteint (G/D) |
|-----------------------|-----------|---------------|-----------|------------|--------------------|
| [KOH et al.] (16)     | 2017      | 5             | 4-14 ans  | 3F/2M      | 3G/2D              |
| [Bayram et al] (58)   | 2014      | 45            | 2-12 ans  | 24F/21M    | --                 |
| [Karmazyn et al.](59) | 2015      | 212           | 1j-17 ans | 114F/98M   | --                 |
| Notre série           | 2010-2014 | 4             | 2- 13 ans | 2F/2M      | 2G/2D              |

## **5. Signes cliniques :**

Le plus souvent, les kystes ne sont pas symptomatiques (17), ainsi la plupart des kystes simples sont de découverte fortuite lors d'un bilan radiologique.

Les kystes volumineux peuvent être à l'origine de douleurs abdominales ou lombaires, parfois d'un syndrome de masse clinique(58,60). Dans moins de 5% des cas, le kyste peut comprimer la voie excrétrice et entraîne des coliques néphrétiques. une douleur aigue ou subaigüe doit également faire évoquer une rupture, une hémorragie ou une infection du kyste, la rupture du kyste dans la voie excrétrice se manifeste classiquement par une hématurie (55).

Dans notre série 75% des cas, les kystes étaient découverts lors d'une colique néphrétique.

## **6. Bilan radiologique :**

### **6.1.AUSP :**

Le cliché d'abdomen sans préparation n'a aucun intérêt. le plus souvent normal, il peut rarement montrer un syndrome de masse de tonalité hydrique ou des calcifications périphériques en « coquille d'œuf ».

### **6.2.Urographie intraveineuse :**

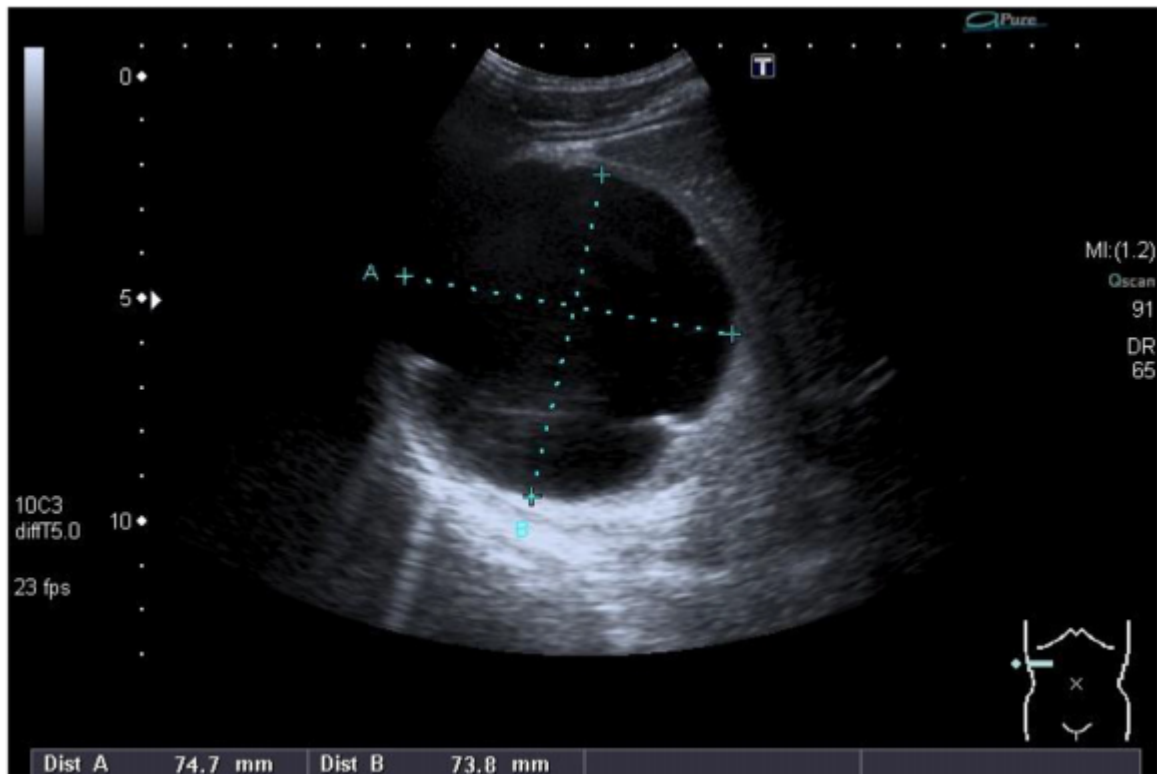
De même n'a plus d'intérêt, elle est le plus souvent normal montrant une lacune néphrographique ou une déviation des tiges calicielles en cas de syndrome de masse régulière importante.

### **6.3.Echographie :**

Le kyste simple est défini en échographie sur les critères suivants : une formation arrondie ou ovoïde, anéchogène et homogène avec renforcement acoustique postérieur franc, aux contours réguliers et bien définis, et dont la paroi inframillimétrique n'est pas visible (figure 40). Les limites du kyste forment ainsi une simple interface avec les structures environnantes au niveau de laquelle aucune image de paroi ne doit être visible sur toute la périphérie de la lésion.

Lorsque tous ces critères sont retrouvés, la fiabilité de l'échographie est voisine de 100% mais doit être nuancée par le caractère opérateur et appareillage dépendent de la méthode. L'utilisation de plus en plus large du mode harmonique tissulaire qui améliore sensiblement la qualité d'analyse des lésions kystiques contribue à une meilleure confiance diagnostic et une plus grande régularité des performances.

Le doppler couleur et l'échographie de contraste n'ont généralement pas d'utilité dans le diagnostic de kyste simple (55) .



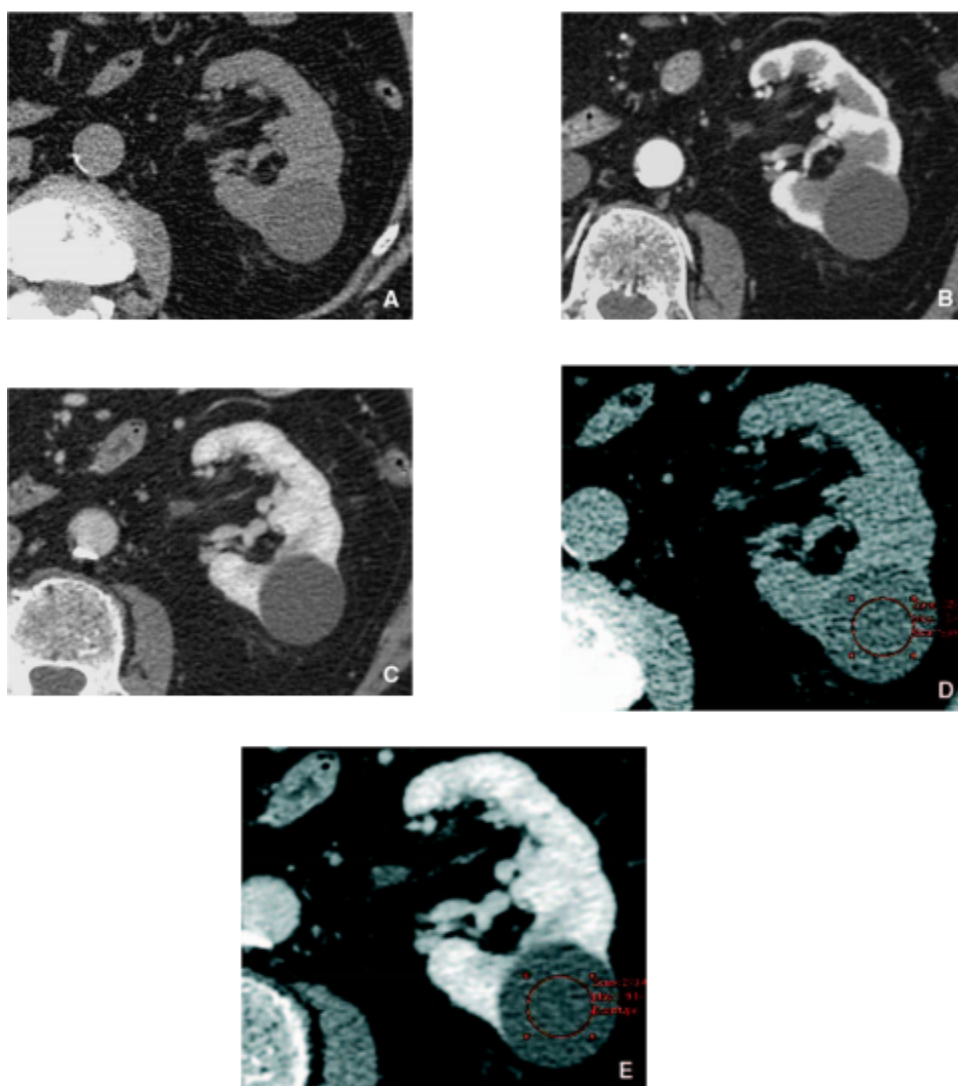
**Figure 40: image échographique d'un kyste simple typique polaire supérieur**

#### **6.4.TDM :**

Les critères scannographiques pour le kyste simple sont les mêmes qu'à l'échographie : une forme ovoïde ou arrondie, un contenu homogène, une densité proche de celle de l'eau (- 10 à +20 unité hounsfield), et des limites régulières fines et bien définies (figure 41). L'injection de produit de contraste ne rehausse ni la densité du contenu du kyste ni celle de la paroi. Lorsque ces critères sont respectés, la fiabilité de diagnostic de kyste simple est absolue. Certains pièges posent parfois de problèmes d'interprétation : c'est le cas de petits lésions de moins de 10 mm de diamètre, dont la densité est généralement surestimée par les effets de volume partiel avec le parenchyme rénal. ces micronodules indéterminés peuvent être considéré par argument de fréquence

comme des lésions kystiques bénignes. une autre cause classique de confusion est l'aspect faussement épaissi de la paroi du kyste sur une coupe axiale passant à proximité de la zone d'implantation du kyste, correspondant à du parenchyme. Lorsque les critères scannographiques du kyste simple ne sont pas toujours présents c'est-à-dire lorsqu'il existe un épaississement pariétal, des calcifications, des cloisons intra kystiques ou un contenu hétérogène, il peut s'agir de kyste compliqué (hémorragie, infecté, calcifié) ou d'une lésion cancéreuse.

La TDM permet de classifier les kystes du rein selon leur degré de suspicion tumorale, il s'agit de classification de Bosniak, de la valeur prédictive de lésion bénigne ou maligne est très utilisée en pratique courante.



**Figure 41 : aspect du kyste rénal au TDM**

kyste simple typique sans(A) et après contraste aux phases artérielles (B) et néphrographique (C)  
 mesure de densité hydrique homogène (3HU,D) non significativement rehaussé (9UH+6UH) et non  
 modifié après contraste sans paroi visible (E).

**Tableau IX: classification scannographiques du kyste simple du rein selon Bosniak**

| Catégorie        | Caractéristiques TDM                                                                                                                                                                             | Diagnostics                                                     |
|------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|
| <b>Type I</b>    | Densité hydrique (−10 à 20 UH)<br>Homogène<br>Limites régulières sans paroi visible<br>Absence de rehaussement (< 10 UH)                                                                         | Kyste simple                                                    |
| <b>Type II</b>   | Cloisons fines<br>Fines calcifications pariétales<br>Kyste hyperdense (> 50 UH) < 3 cm<br>Absence de rehaussement (< 10 UH)                                                                      | Kyste remanié                                                   |
| <b>Type II F</b> | Plus de 3 cloisons<br>Calcification épaisse<br>Kyste hyperdense (> 50 UH) > 3 cm                                                                                                                 | Kyste remanié<br>Kyste multiloculaire<br>Tumeurs kystiques      |
| <b>Type III</b>  | Cloisons nombreuses et/ou épaisses<br>Paroi épaisse<br>Limites irrégulières<br>Calcifications épaisses et/ou irrégulières<br>Contenu dense (> 20 UH)<br>Rehaussement de la paroi ou des cloisons | Kyste remanié<br>Kyste multiloculaire<br>Tumeurs kystiques      |
| <b>Type IV</b>   | Paroi épaisse et très irrégulière<br>Végétations ou nodule mural<br>Rehaussement de la paroi ou des végétations (> 15 UH)                                                                        | Kyste très suspect :<br>Carcinome kystique<br>Carcinome nécrosé |

Dans notre série les kystes simples chez nos patients était de type I de Bosniak

### 6.5.IRM :

L'analyse d'une masse kystique en imagerie par résonnance magnétique recherche les mêmes critères qu'au scanner. Le contenu d'un kyste simple se caractérise par un hyper signal homogène sur les images pondérées en T1, non

modifié après injection de produit de contraste, et en hyper signal franc et homogène en T2, bien que l'IRM apporte peu d'informations supplémentaires par rapport au scanner, elle permet de mieux analyser le contenu de kystes. Par ailleurs, elle est particulièrement utile pour évaluer les kystes à contenu hémorragique ou protéinique (hyper signal en T1).

## **7. Diagnostic différentiel :**

- Hydro calice
- Diverticule caliciel
- Forme débutante de polykystose
- Tumeur kystique de willms
- Dialysés chroniques
- Kyste hydatique
- Duplication
- Dysplasie multi kystique d'un pyélon supérieur
- Pathologie surrénalienne (61).

## **8. Evolution et complication :**

Chez les enfants, les kystes rénaux simples ont tendance à augmenter lentement en taille (58) ,dans notre série l'évolution a été marqué par la stabilisation des mensurations échographiques.

La fréquence des complications sont plus élevés dans les grands kystes et les jeunes patients(57), un kyste peut saigner, s'infecter, ou se rompre.

### **8.1.Kyste hémorragique :**

L'incidence des kystes hémorragiques est d'environ de 6% (62), la cause plus souvent inconnue, mais peut survenir dans un contexte de traumatisme et/ou trouble de l'hémostase

A la TDM, il se présente par un matériel dense et hétérogène, due à la présence de caillots. A distance l'hémorragie peut favoriser la présence de calcifications, de cloisons internes ou d'un épaissement de la paroi. L'échographie montre une image de sédiment déclive avec niveau très évocatrice d'une hémorragie récente.

L'IRM est plus performante dans l'analyse du kyste hémorragique.

### **8.2.Kyste rompu :**

La rupture de kyste est habituellement symptomatique (douleur, hématurie, contact lombaire) le kyste peut se vider dans la voie excrétrice ou dans l'espace péri rénal(55).

### **8.3.Kyste infecté:**

L'infection du kyste peut survenir dans un contexte de dissémination hématogène, par voie urinaire ascendante, ou suite à une manœuvre chirurgicale. La symptomatologie oriente souvent le diagnostic, et repose sur l'association de douleur lombaire et fièvre, mais elle peut rester asymptomatique.

L'imagerie peut montrer un niveau, un épaissement, des cloisons de la paroi, voir la présence de gaz en cas de germes anaérobies. La ponction confirme le diagnostic et précède le diagnostic percutané.

#### **8.4.Gros kyste compressif :**

Certains kystes sont spontanément symptomatiques, par leur grande taille (> 10 cm) ou par compression et obstruction d'un grand calice ou bassinet, en particulier lorsqu'ils se développent dans le sinus. Les compressions vasculaires artérielles et/ou veineuses peuvent être à l'origine d'une HTA ou d'une protéinurie.

### **9. Prise en charge thérapeutique du kyste simple du rein :**

La grande majorité des kystes simples du rein est asymptomatique, et l'abstention thérapeutique est la règle. Le traitement est chirurgical, les deux techniques de référence sont la sclérothérapie alcoolique après ponction-aspiration percutanée, et la kystectomie partielle par résection du dôme saillant.

#### **9.1.Moyens :**

Deux techniques percutanées sont en concurrence : une très simple qui consiste à injecter un produit sclérosant dans le kyste et à drainer ensuite le kyste de façon aspirative ; elle doit être utilisée pour tous les kystes de petite taille (moins de 8cm). la deuxième technique assez compliquée, consiste à réséquer le dôme saillant du kyste par voie cutanée endokystique, elle est réservée aux kystes de grande taille, périphérique et situés de préférence à la partie moyenne ou au pôle inférieur du rein.

##### ***9.1.1. Sclérothérapie et ponction aspiration percutanée du kyste simple :***

Avant d'envisager une ponction de kystes, il est primordial de confirmer avec certitude qu'il s'agit d'une forme simple (Bosniak 1 ou 2) car la ponction d'une lésion maligne exposerait à un risque élevé de dissémination tumorale.

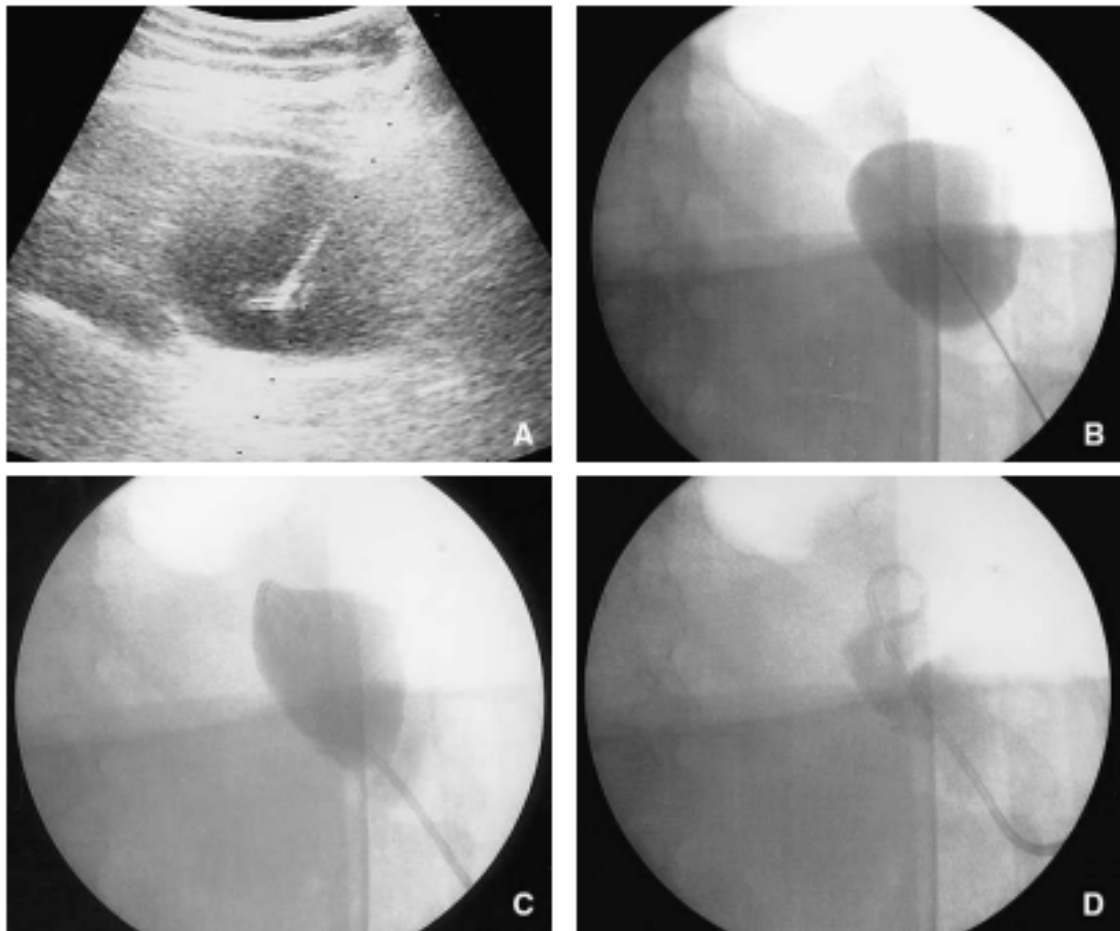
L'aspiration de kyste à l'avantage d'évaluer l'efficacité symptomatique de traitement, ce qui lui confère la valeur de test thérapeutique. La ponction-aspiration percutanée des kystes n'est pas efficace en monothérapie, car une récurrence survient dans plus de 75% des cas(63), différents sclérosants ont été testés mais seul l'éthanol et la Bétadine ont été retrouvés en raison de leur efficacité (64). Les principales contre-indications sont les kystes parapyéliqués compte tenu de la proximité du pédicule rénal et les kystes atypiques dont on doute encore du caractère bénin et qui relèvent d'une exérèse chirurgicale (type 3 ou 4).

La ponction est effectuée après repérage échographique sous anesthésie locale ou générale, un guide permet les dilatations successives puis la mise en place d'une sonde permettant la vidange du kyste. Des prélèvements à visée cytologique et bactériologique sont effectués de manière systématique, classiquement, une solution d'éthanol à 95% ou de Bétadine est injectée par volume correspondant à la moitié du volume kystique évacué, puis la sonde est clampée pendant 20 minutes. Le drainage est laissé en place pendant environ 48h, jusqu'à tarissement de sécrétions (figure 42).

Un grand nombre de protocoles ont été décrits dans la littérature, variant tant sur le produit sclérosant que sur le nombre d'injections, le volume injecté et la durée de drainage(64). Paa-nanem et al (65), ont évalué les résultats à distance d'une séance unique de sclérothérapie à l'éthanol ponction aspiration dans une étude prospective chez 32 patients. Au bout d'un suivi moyen de 55 mois, 3 patients sur 4 demeuraient asymptomatiques, mais moins d'un kyste sur cinq avait complètement disparu.

Touloupidis et al (66), ont rapportés de meilleurs résultats sur leur série rétrospective de 252 patients, après séance unique de sclérothérapie suivi de 24h de drainage, ces auteurs ont rapporté un taux de récurrence de 7% seulement avec un suivi moyen de 5 ans. Pour Chung et al (67), la sclérothérapie est plus efficace en effectuant plusieurs séances, avec un taux de régression des kystes significativement plus élevé (73% contre 19%). Fontana et al (68), rapportent eux aussi de bons résultats après plusieurs séances de sclérothérapie avec un taux de récurrence de seulement 3%.

Phelan a rapporté une disparition du kyste chez 3 patients sur les 4 patients suivis (69), Madeb (70) a constaté la disparition du kyste pour seulement 3 patients sur 16, soit un taux de 19%. Il a donc jugé la Bétadine inefficace dans la prise en charge des kystes rénaux simples, notamment ceux dont le volume est supérieur à 150 ml. Il ajoute que son rôle dans la prévention de la récurrence à long terme est médiocre. La discordance entre le taux de succès obtenu avec la Bétadine dans d'autres cavités séreuses (lymphocèle) pourrait être attribuée à un environnement histologique différent, ainsi qu'aux différents aspects techniques.



**Figure 42: Ponction aspiration d'un kyste simple**

A. ponction sous repérage échographiques B. opacification du kyste C. mise en place d'une sonde de néphrostomie D. drainage du kyste (55)

*Facteurs favorisant la récurrence des kystes simples après sclérothérapie* (71):

- La persistance de la paroi du kyste même après sclérothérapie constitue le premier facteur de risque de récurrence.

- La dilution du produit sclérosant lorsque la sclérothérapie est réalisée juste après l’aspiration du kyste, pouvant entraîner la diminution du pouvoir d’action du produit. Un drainage en continu du kyste 24 heures avant la sclérothérapie peut améliorer les résultats
- L’injection d’un volume insuffisant de produit sclérosant n’arrivant pas à couvrir la paroi du kyste dans sa totalité, surtout lorsque le kyste est volumineux.
- Un temps d’exposition très court au produit sclérosant.

### ***9.1.2. Chirurgie de kyste simple du rein (Bosniak 1 et 2) :***

La technique de référence reste la kystectomie partielle par résection du dôme saillant, lorsqu’il ne subsiste aucun doute sur la bénignité du kyste. Le développement de cœlioscopie a permis de rendre cette technique chirurgicale moins morbide, la voie d’abord peut être transpéritonéale ou rétro péritonéal en fonction de la localisation de kyste, et des antécédents chirurgicaux du patient.

Le premier temps opératoire est le décollement du fascia de Toldt, et l’abaissement du colon permettant d’exposer le rein, en cas de voie transpéritoneale, la graisse péri rénale recouvrant le kyste est ensuite récliné.

Une fois repéré et disséqué, le kyste est ponctionné, et le liquide est prélevé pour analyse cytologique et bactériologique. La paroi extra corticale (ou dôme saillant) du kyste est ensuite réséquée et envoyée pour analyse anatomopathologique.

Par rapport à la voie ouverte la voie d’abord cœlioscopique permet une diminution des complications pariétales postopératoires et de la durée d’hospitalisation(72).

Atug a démontré que le traitement coelioscopique des kystes simples du rein était efficace à long terme. Au bout de 58 mois de suivi, 95,5% des 45 patients ne présentaient plus de kystes(73).

Dans l'ensemble, le taux de succès radiologique obtenu dans la littérature avec cette technique est supérieur à 80%, que ce soit par voie transpéritonéale ou rétro péritonéale. Dans la série d'Agarwal, la résection des kystes a été réalisée par voie rétro péritonéale, avec des taux de régression complète du kyste de 95% et 100%, au cours de 12 mois de suivi(74).

Après un suivi de 67 mois, Shiraishi a trouvé un taux de réussite radiologique plus bas que les autres auteurs de 69%. Selon lui, ces résultats reflètent une résection incomplète du kyste, lorsque la marge d'exérèse entre la paroi du kyste et le parenchyme rénal n'était pas évidente, ou l'accès était difficile. En plus de ces défaillances techniques, cette série comptait de nombreux kystes parapyéliques, dont la résection complète était difficile voire impossible en raison du risque de lésions vasculaires (75)

## **9.2.Les indications :**

Seuls les kystes symptomatiques et ceux dont le volume ou le siège initial ou lors de l'évolution radiologique fait craindre une répercussion sur la croissance ou sur la fonction rénale doivent faire discuter un traitement chirurgical. Lorsqu'un traitement conservateur est décidé, la tendance à l'augmentation de taille de kyste jusqu'à l'âge adulte oblige une surveillance échographique régulière de ces kystes.

Dans notre série le traitement chirurgical qui est basée sur l'aspiration du kyste avec résection du dôme saillant a été indiqué chez 2 patients à cause de la symptomatologie qu'ils présentent, avec une bonne évolution clinique et radiologique.

***Cas particulier : (Bosniak 3 et 4)***

Ces kystes étant suspects de malignité, leur traitement est exclusivement chirurgical et répond aux critères carcinologiques classiques d'exérèse de tumeur rénale (chirurgie partielle ou élargie), la ponction et la résection du dôme saillant sont contre indiqués.

### **III. Dysplasie rénale multi kystique**

#### **1. Introduction :**

Dysplasie rénale multi kystique est l'une des plus fréquentes malformations de l'appareil urinaire, regroupés sous le terme de congenital abnormalities of kidney and urinary tract(CAKUT) (76) ou anomalies congénitales des reins et des voies urinaires. Environ 40% des insuffisances rénales terminales de l'enfant sont secondaire aux CAKUT, le spectre clinique est large incluant des anomalies rénales (aplasie, hypoplasie, dysplasie) urétérales (méga uretère, syndrome de JPU, duplication) vésicales et urétrales(77).

La DRMK est une anomalie congénitale non héréditaire de développement rénal le plus souvent unilatérale, caractérisé par un gros rein kystique et un parenchyme totalement remanié et non fonctionnel (figure 43).

Le rein dysplasique ne fonctionne pas (ou presque pas), mais le rein opposé prend le relais pour produire l'urine et assure la totalité de la fonction rénale.

Du fait de sa dénomination et de son histoire naturelle, la DRMK est souvent confondue à tort avec d'autres affections et notamment avec les polykystoses rénales qui sont des néphropathies génétiques avec des conséquences physiopathologiques différentes.

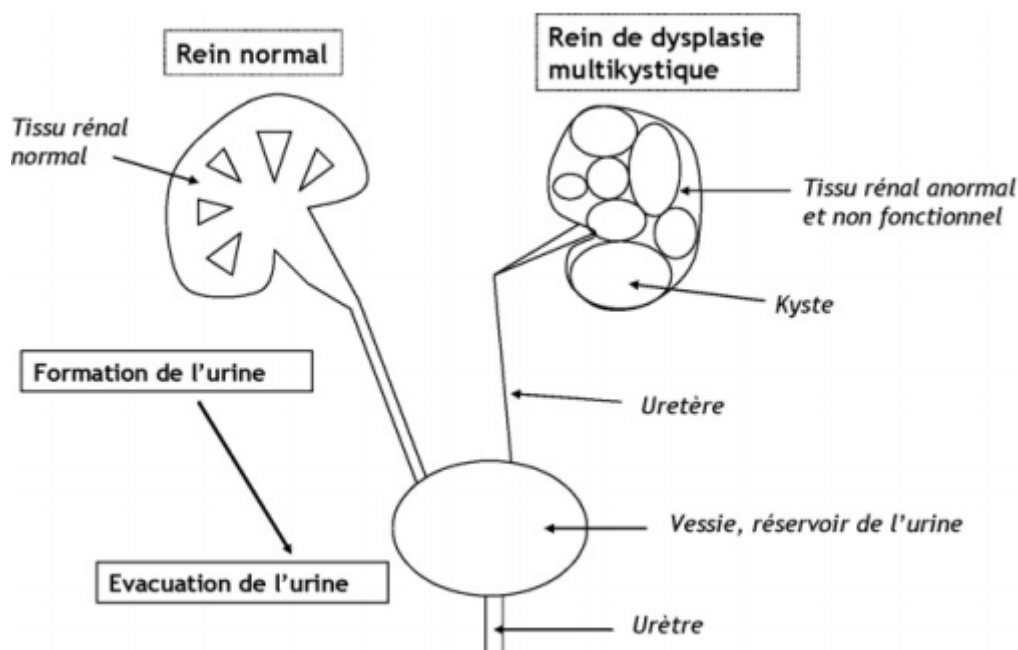


Figure 43: Schéma montrant un rein droit normal et une DRMK gauche

## 2. Pathogénie :

La pathogénie de la DRMK reste encore incertaine, pour certains auteurs, elle pourrait être la conséquence d'une obstruction urétrale précoce in utero avec anomalie majeure de l'écoulement des urines fœtales(78) pour d'autres, elle pourrait être secondaire à un défaut d'induction du blastème métanéphrique par le bourgeon urétral.

Dans une mise au point de J.Bachetta et al(79) parut en 2008, des facteurs génétiques et environnementaux sont vrai semblablement impliqués comme le montre le risque accru de DRMK en cas d'exposition fœtale à certains antiépileptiques (carbamazépine, phénobarbital). Carta M et al.(76) dans leur ouvrage « Unilateral multicystic dysplastic kidney in infants exposed to antiepileptic drugs during pregnancy ». Des séries de 4 enfants avec DMK et

mères épileptiques traitées au cours de la grossesse avec des antiépileptiques ont permis de considérer la participation de la médication comme facteur contribuant.

En cas de diabète gestationnel, et peut également survenir dans un contexte d'anomalies chromosomiques ou syndrome wiedemann-Beckcatt,PER-iman ,simpsin-Galabi behmal et kallmann de Morsier (80).

D'autres syndromes peuvent associer de kystes rénaux, à d'autres malformations rénales.

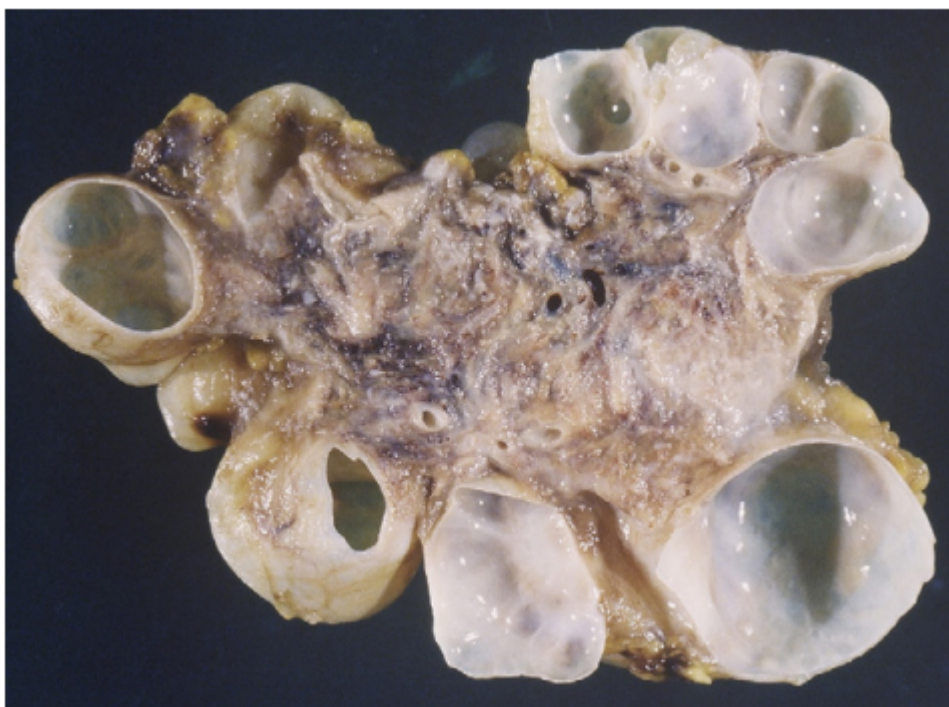
### **3. Anatomie pathologique :**

Macroscopiquement la lésion est habituellement unilatérale, plus fréquemment retrouvée du côté gauche. Les formes bilatérales sont incompatibles avec la vie, la taille du rein est variable, elle peut être volumineux ou à l'inverse très petit. Le rein est remplacé par une masse polylobée, constitué par une grappe de kystes de taille variable, réunis par un tissu conjonctif sans parenchyme rénal normal macroscopiquement identifiable (figure 44).

L'uretère est, soit atrésique, soit sous forme de cordon, sans communication avec les kystes multiples. L'artère rénale n'est pas individualisée et la vascularisation est assurée par des artéριοles fines.

Microscopiquement les kystes sont tapissés par un épithélium cubique ou plat, leur paroi est souvent calcifiée.

Le tissu conjonctif qui réunit les kystes est constitué d'une masse fibreuse contenant des structures dysplasiques : tubes primitifs, lots cartilagineuses. Des plages angiomatoses et des ilots hématopoïétiques. On n'y trouve jamais de néphron fonctionnel, ni de parenchyme rénal normal.



**Figure 44: Aspect macroscopique de la dysplasie rénale multikystique**

#### **4. Epidémiologie :**

L'incidence de DRMK est estimée à 1 pour 4300 naissances vivantes, le rein gauche est plus fréquemment impliqué (55% des cas) , les garçons sont le plus souvent atteints, avec un sexe ratio de 1,48 (79) ce qui concorde avec notre petite série faite de 2 garçons.

Dans la littérature l'âge de découverte est très précoce grâce au dépistage échographique en anténatal ou au maximum en période néonatale dans 81% des cas, ce qui concorde avec nos 2 cas dont le diagnostic a été fait chez l'un en anténatal et chez l'autre à l'âge de 2 ans.

Certaines formes de dysplasie multi kystique peuvent être familiales mais la plupart sont sporadiques(77). Dans notre étude on ne peut pas mettre en cause

le facteur génétique, les parents sont indemnes au moins sur le plan clinique puisqu'ils n'ont pas bénéficié d'un bilan particulier, et on ne note pas de malformations dans la fratrie de nos patients.

## **5. Diagnostic anténatal de la DRMK :**

La quasi-totalité des DMK sont diagnostiqués par l'échographie prénatale, généralement lors de l'examen morphologique réalisé entre 20 et 22 SA.

Dans ce contexte, l'obstétricien et l'échographiste sont souvent confrontés à de nombreuses interrogations de la part des parents. Notamment en termes de pronostic et de la prise en charge à court et à long terme de la DRMK.

L'échographie met en évidence des kystes intra rénaux anéchogènes, souvent volumineux de taille inégale et non communicante. le parenchyme rénal est totalement remanié et fibreux aminci et parfois non identifiable, ce qui explique le caractère non fonctionnel d'un rein atteint ; dans les formes unilatérales, il convient d'étudier avec attention le rein controlatéral dont dépendra le pronostic rénal final : en effet il peut présenter des anomalies, tel un syndrome de jonction pyélourétéral ou reflux vésico urétéral, voire une hypoplasie. selon les auteurs, des anomalies controlatérale sont retrouvés dans 7 à 43 %(81) .une étude récente portant sur 97 enfants avec DMK retrouve 20% d'anomalies controlatérales. (Dilatation pyèlocalicielle principalement)(81).par ailleurs une échographie morphologique soigneuse, réalisé par un échographiste référent, doit s'attacher à rechercher des arguments pour une atteinte extrarénale, syndromique ou chromosomique, qui pourrait également modifier le pronostic global. La quantité de liquide amniotique et l'aspect de la vessie doivent également être étudiés.

Un caryotype est recommandé lorsqu'il existe des signes extrarénaux associés.

Une série de 38 fœtus avec DRMK diagnostiquée en anténatal a retrouvé des anomalies rénales et non rénales associées chez respectivement 21 et 5 % des fœtus (34) chez qui la DRMK n'était pas isolée avaient tous un caryotype normal.

Cependant 4 enfants sont décédés du fait des anomalies associées. Le taux de prématurité global était de 16% la quantité de liquide amniotique ne semblait pas être un facteur pronostic (82) ;

Une autre série de 73 enfants de DRMK avec diagnostic anténatal, (données post natales disponible chez 54), a retrouvé 33 % d'anomalies génito-urinaires associées et 16% d'anomalies extra rénales parmi lesquels 7 % de cardiopathies et 3% d'anomalies chromosomiques (trisomie 21) (83). onze fœtus avaient une anomalie quantitative du liquide amniotique, qui n'était pas prédictive d'anomalies associées, on retrouvait une histoire familiale d'anomalies de la structure normale dans environ de 20% de cas, d'autre études rapportent une artère ombilicale unique ou des anomalies digestives (atrésie de l'œsophage ou de duodénum, malformation ano-rectale) en association avec la DRMK.

Dans notre étude parmi les 2 patients porteurs de DRMK, un seul qui a bénéficié d'un diagnostic anténatal.

## **6. Signes cliniques et paracliniques :**

La DRMK représente l'une des causes les plus fréquentes de masse abdominale palpable chez le nouveau-né. Il peut s'agir de la palpation d'un gros

rein, d'une découverte lors d'un bilan d'hypertension artérielle(HTA), ou d'insuffisance rénale chronique(79).

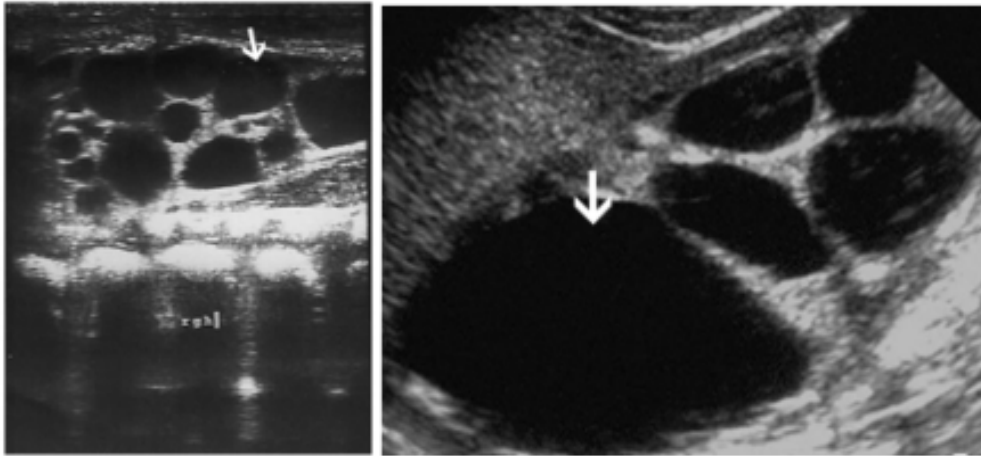
Dans notre série, les douleurs lombaires ont été le symptôme d'appel chez un seul cas, tandis que l'autre patient a présenté une hypertension artérielle.

La période la plus fréquente de découverte d'une DRMK est en anténatale, et l'échographie postnatale confirmera le diagnostic et permet d'individualiser les représentations suivantes (figure 45):

- Hyperéchogénicité parenchymateuse isolée avec absence de différenciation cortico-médullaire.
- Hyperéchogénicité parenchymateuse associée a des kystes qui sont répartis de façon non systématisé au sein du parenchyme rénal.
- Un rein qui est remplacé par des multiples kystes, associée ou non, à une masse tissulaire, les kystes non communicants sont de nombre variable, de taille différente et de répartition anarchique, et c'est la forme typique du DRMK..
- La forme hydro néphrotique de rein multi kystique : l'aspect de celui d'une obstruction urétéro-pyélique.
- La forme hypoplasique où le rein est réduit à une masse tissulaire de très petite taille.
- La forme en couronne où le parenchyme a perdu son caractère hypoéchogène, des kystes sont répartis de façon systématisée en zone sous capsulaire réalisant une véritable couronne continue.

L'échographie permet également de chercher des signes d'uropathie associée ou d'atteinte du rein controlatéral.

Une scintigraphie rénale au DMSA pourra être proposée à quelques mois de vie pour confirmer la non fonction du rein dysplasique, chez l'enfant ou l'adulte les kystes sont souvent calcifiés.(55)



**Figure 45: Echographie montrant une dysplasie rénale multi kystique**

Dans notre étude l'échographie et la scintigraphie ont été réalisés chez nos deux patients, la scintigraphie a montré que le rein controlatéral assure à lui seul la fonction rénale et qui est en hypertrophie compensatrice à l'échographie.

Cependant selon une étude se basant sur une série de 54 nouveau-nés et l'analyse de la littérature le bilan clinique et uro-radiologique complet a été réalisé lors de la découverte d'une DRMK, comme Selzman et Elder (84), ils proposent que tout enfant porteur de DRMK doit bénéficier en post-natal des examens suivants : échographie de l'appareil urinaire, cystographie rétrograde et scintigraphie rénale (ou à défaut uro-scan), ce qui concorde avec notre série.

Dans notre petite série, l'IU a été biologiquement confirmée par ECBU dans 1 cas sur 2, et la fonction rénale s'est avérée normale dans les 2 cas.

Ces constatations sont rapportées dans l'analyse des différentes séries qui ne décrivent pas d'altération de la fonction rénale chez les enfants porteurs de DRMK.

Cette conservation de la fonction rénale est expliquée par l'absence d'anomalies intéressant le rein controlatéral affirmée par les moyens d'investigations paracliniques avec hypertrophie compensatrice.

## **7. Evolution :**

Le suivi des patients porteurs de DRMK a montré qu'il existe une involution complète dans 25 à 41% des cas, une diminution de taille dans 30 à 60% des cas, une stabilité dans 15 à 28% des cas et une augmentation de la taille du rein dysplasique dans 0 à 2 % des cas (81,85) ; l'âge médian d'involution est de 2,1 ans, avec des extrêmes de 36 jours à 13,7ans (37).

Dans une revue systématique de l'ensemble des cohortes prospectives et rétrospectives d'enfants ayant une DRMK entre 1986 et 2004 (26 études), aucun cas de néphroblastome n'a été décrit chez 1219 enfants suivis (86). cependant des syndromes peuvent associer une atteinte kystique rénale et un risque augmenté de néphroblastome, c'est le cas des syndromes de widemann-bak with, perlman et simpso- golabri behmel. dans ce cas ,l'attention pourra être attiré en anténatal par une viscéralomégalie associée ou des anomalies de la paroi abdominale antérieure.(77)

Au cours du suivi de la série de 97 patients (75 patients réellement suivis) 7 ont présenté des infections urinaires, 5 une HTA et 3 insuffisance rénale légère, définie par une estimation de la fonction glomérulaire inférieure à 90ml/min pour 1.73m<sup>2</sup> selon la fonction de Schwartz. Une revue systématique de toutes

les cohortes prospectives et rétrospectives des enfants des DMK unilatérale avec prise en charge conservatrice a montré que sur 29 études correspondant à 115 enfants, la probabilité de développer une HTA pendant l'enfance était de 5.4 par 1000 (87).

Feldenbeg et al ont montré qu'un enfant avec DRMK unilatérale sans anomalie associée avait en moyen terme une fonction rénale normale avec hypertrophie compensatrice (88).

Rabelo et al. Décrivent une hypertrophie compensatrice définie par une longueur du rein controlatéral supérieur à 95 percentiles. Chez 76 % des patients suivis pour une DRMK avec prise en charge conservatrice. Le délai moyen pour l'observer est de 30 mois (intervalle de confiance à 95 % :15-45 mois) en l'absence de données sur le très long terme, il faut considérer que le nombre total de néphrons par rapport à un individu normal est diminué chez les patients atteints de DRMK surtout en cas d'anomalies rénales controlatérale associées (hypoplasie par exemple) (89).

Le concept de réduction néphronique est un élément essentiel dans la progression de l'insuffisance rénale. il est basé sur les conséquences à long terme de la sollicitation du capital néphronique restant lorsque celui-ci est diminué par un déficit anatomique comme un rein unique (congénital ou acquis) ou par anomalie de développement rénal comme hypoplasie rénale.

Cette réduction néphronique induit un processus d'auto-aggravation des lésions rénales selon un cercle vicieux évoqué par Brenner et al dès 1981(50): réduction néphronique, hypertrophie compensatrice de néphrons restants avec majoration de la filtration glomérulaire par néphron, épuisement de la réserve fonctionnelle rénale, micro albuminurie; HTA, glomérulosclérose ; macro

albuminurie ;fibrose interstitielle et au final réduction progressive et inéluctable de la fonction rénale durant l'enfance seule la réduction néphronique et l'hypertrophie compensatrice sont observés, ce n'est qu' à l'âge adulte que les lésions peuvent évoluer progressivement et souvent insidieusement vers l'insuffisance rénale chronique .c'est aussi à cet âge que d'autres facteurs que d'autres facteurs de progression de l'insuffisance rénale peuvent associer comme HTA, athérome, les dyslipidémies, le diabète, tabagisme ,l'hyper uricémie ou certains excès alimentaires (protéines ,sodium).il serait exagérés de considérer que les sujets en situation de rein unique congénital du fait du DRMK vont évoluer vers l'insuffisance rénale. Mais ce risque existe et mérite d'être prévenu et surveillé (79).

## **8. Prise en charge thérapeutique de DRMK :**

La prise en charge des patients suivis pour DRMK consiste tout d'abord a rechercher et à traiter une malformation urinaire contrelatérale.la chirurgie était systématique et était préconisée pour 2 raisons principales : l'histoire naturelle rassurante de la DRMK n'était pas connue avant que l'échographie fœtale n'en démontre la grande fréquence, et la notion d'un organe dysplasique était associée au risque de dégénérescence maligne. Kuwertz-Broecking et al (81) ont étudié l'evolution de la DRMK chez 97enfants. Parmi eux, 17 ont dû subir une néphrectomie, 11 à titre systématique et six pour suspicion de tumeur solide. L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de DRMK sans atteinte tumorale chez tous les patients opérés. Les autres enfants ont été surveillés sur une durée de 44 mois et ils ont rapporté cinq cas d'hypertension artérielle dont quatre étaient secondaire à des épisodes de pyélonéphrites sur le rein controlatéral.

Les auteurs concluaient que la néphrectomie ne devrait pas être réalisée de manière systématique, mais qu'une surveillance régulière était indiquée.

Selon Bacchetta et al.(79) la chirurgie et l'antibioprophylaxie ne doivent plus être proposées en première intention. L'indication chirurgicale est limitée aux situations symptomatiques liée à la compression des organes voisins par le rein multikystique, la survenue d'une complication et, pour beaucoup, la persistance d'un volumineux rein après plusieurs années. ou lorsque le diagnostic de DRMK n'est pas formel et ne peut pas être documenté par l'imagerie.

Chez nos patients, les 2 malades ont bénéficiés de néphrectomie totale réalisée après scintigraphie rénale qui montre la destruction de parenchyme du rein dysplasique et la totalité de fonction est assurée par le rein controlatéral.

La surveillance régulière clinique de tension artérielle, et la recherche d'infection et de protéinurie, est faite chez tous nos patients.

En l'absence de données, il est probablement licite de proposer à ces nouveaux nés atteints de DMK, en l'absence d'allaitement maternel, des laits à charge osmotique faible et à faible teneur protéique d'épargne rénale. En attendant les résultats d'études plus importants sur le pronostic à très long terme, on peut proposer tous les 5 ans, une mesure de pression artérielle, ainsi qu'un dosage de créatinémie et de micro albuminurie, à vie.

Les mesures de néphroprotection élémentaire doivent être expliqués aux parents et plus tard à l'adolescent puis l'adulte: éviction des médicaments néphrotoxiques (et en particulier les anti-inflammatoires non stéroïdiens), une lutte contre le tabagisme et les facteurs de risques cardiovasculaires et les règles hygièno diététiques(79).

## **IV. Polykystose rénale :**

### **A. Polykystose rénale autosomique récessive :**

#### **1. Introduction :**

La polykystose rénale autosomique récessive (PKRAR) est une maladie rénale infantile héréditaire rare, caractérisée par la dilatation kystique des tubes collecteurs rénaux formant des kystes dont les dimensions ne dépassent pas quelques millimètres, et par une dysgénésie biliaire associant la présence de multiples canaux biliaires dilatés au sein d'une fibrose portale inter lobulaire (91).

#### **2. Epidémiologie :**

La PKRAR est une maladie rare, dans notre pays il est difficile d'apprécier la fréquence de cette maladie car il n'y a pas de registre national des maladies rénales et héréditaires, mais d'après certaines études internationales (92) :

- 2 cas de polykystose hépatorénale infantile ont été rapportés en 1975.
- Un cas, associé avec la maladie de Caroli en 1983.
- 8 cas de maladie polykystique récessive en 1985.
- 12 cas en 1988.

L'incidence de la PKRAR varie dans la littérature entre 1/10000 à 1/40000 naissances vivantes (93), l'âge de découverte de la PKRAR est très variable pouvant aller de la période anténatale jusqu'à l'adolescence, voir même l'âge adulte quoique très rarement. Selon une étude américaine (94), l'âge moyen de révélation de la maladie était 5,4 ans, tandis que dans l'étude de Traubici.J (95), l'âge de diagnostic était 3,1 ans .

La possibilité d'une prédominance du sexe n'a pas été évoquée par la plupart des auteurs et jusqu'à présent aucun sexe ratio n'a été rapporté.

La PKRAR est une maladie mortelle, les enfants avec une atteinte sévère peuvent ne pas survivre pendant longtemps jusqu'à avoir un diagnostic concluant(96), une étude sur la survie à long terme portant sur une série de 57 enfants ,d'âge plus de 15 ans, atteints de PKAR, a constaté que seulement 54% des enfants ont survécu, avec un taux de survie de 86% au cours de la 1ere année et un taux de 67% à 15 ans de vie (97).

### **3. Génétique :**

La PKRAR est une affection monogénique portée par le gène PKHD1 (de polycystic kidney and hepatic disease) situé sur le bras court du chromosome 6 (6p21-p12). La mutation du gène PKHD1 conduit à la production anormale d'une grosse protéine appelée fibrocystine ou polyductine qui, à son tour, provoque des anomalies structurelles du rein et du foie. Dans une même fratrie, les enfants atteints de PKRAR peuvent différer par l'âge de début de la maladie et par le phénotype clinique(98).

### **4. Signes cliniques :**

La polykystose rénale récessive est souvent révélée à l'enfance, soit en anténatale, lors d'une échographie obstétricale, entre 24-35 semaines de gestation, de nombreux petits kystes peuvent être visibles, l'existence d'un oligo-hydramnios et d'une vessie vide témoigne d'une hypoplasie pulmonaire associé, et sont souvent des formes létales in utéro ou à la naissance(91).

Si la maladie n'a pas été dépistée in utéro, est le plus souvent ; découverte chez le nouveau-né et c'est la forme postnatale, révélée le plus souvent par une

détresse respiratoire, qui est une cause majeure de décès néonatal des nouveau-nés atteints de PKRAR. au delà de la période néonatale, la maladie peut se révéler chez l'enfant par des symptômes liés à la désorganisation de l'architecture rénale normale.

L'hypertension artérielle est une manifestation fréquente et plus sévère au cours de la première année de vie, selon Roy (99) la probabilité d'exiger un traitement anti hypertenseur est de 39% à un an, 54% à 5 ans et 60% à 15 ans. Dans une étude récente, plus de 50 % des patients qui avaient survécu à la période néonatale avaient une IRC avant d'atteindre leur 10eme anniversaire ; après l'âge de 15 ans, seuls 18 % des patients survivaient sans dialyse ou transplantation. Un petit groupe de patients gardait une fonction rénale autonome jusqu'à l'âge de 40-50 ans(91).

Les infections urinaires à répétition sans cause urologique sont fréquentes au début de la vie et disparaissent spontanément au fil des années (1).

L'atteinte hépatique est constante mais peut être silencieuse. Il peut se développer une hypertension portale, avec pour conséquence une ascite et des varices œsophagiennes, secondaires à la fibrose péri portale. La dilatation des voies biliaires provoque une stagnation de la bile qui prédispose à des cholangites bactériennes aiguës, des abcès du foie ou des septicémies. La fonction hépatocellulaire demeure habituellement inchangée, à moins que des accès répétés de cholangite ne provoquent une détérioration progressive du parenchyme hépatique(98).

## 5. Bilans radiologiques :

### 5.1.Echographie :

L'échographie est considérée comme le gold standard dans le diagnostic de la PKRAR, elle montre une hypertrophie rénale bilatérale (+4D.S), avec des reins échogènes, des tubules dilatés arrangés radialement et la corde de perle qui est la configuration de petits kystes sous capsulaires, ceci est une image échographique typique de la polykystose rénale récessive (95).

Le cortex périphérique hypo échogènes, représentant le tissu rénal normal qui peut être visible dans des cas peu sévères (Figure 46).



**Figure 46: échographie rénale chez un patient atteint de PKRAR**

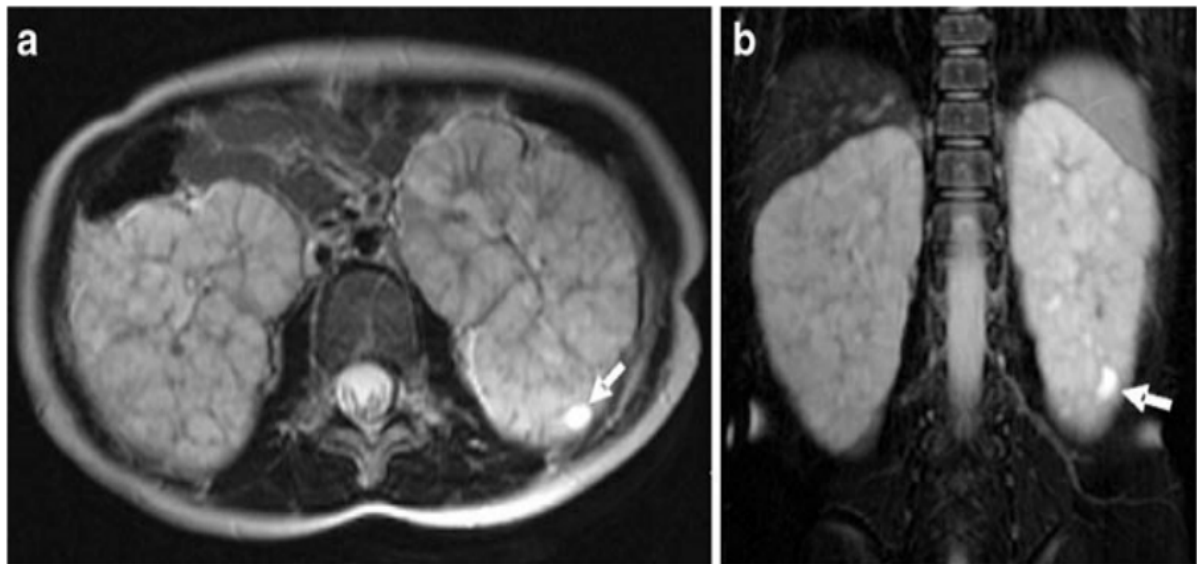
*Des reins échogènes de volume considérablement augmentés avec de nombreux petits kystes visibles*

### **5.2.TDM :**

A remplacé l'urographie intraveineuse (Presque n'est plus utilisée actuellement) ; dans les cas douteux, la dilatation tubulaire apparaissent comme des hypodensités fusiformes ou en dentelle remplissant la médullaire.

### **5.3.IRM :**

Elle peut confirmer l'augmentation de la taille rénale, les kystes apparaissent comme des structures rondes avec un hypo signal des images en T1 et hyper signal en T2(100) (figure 47).



**Figure 47: aspect IRM d'une patiente atteinte de PKRAR**

*Coupe axiale (a) et coronale (b) les images en T2 montrent une néphromégalie bilatérale avec l'intensité du haut signal, secondaire à de nombreux kystes cortico-médullaires, un macrokyste est visible au niveau du pôle inférieur du rein gauche.*

## **6. Traitement :**

Dans la PKRAR, il n'y a pas de traitement spécifique, mais plutôt des traitements symptomatiques ayant pour but assurer une qualité de vie normale et prévenir les complications, les thérapeutiques qui visent à empêcher le développement des kystes sont encore au stade expérimental.

L'hypertension artérielle qui est la manifestation la plus fréquente et qui joue un rôle majeur dans le développement de l'insuffisance rénale terminale chez le patient, il est important de débiter le traitement à un âge précoce, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) sont généralement efficace pour contrôler l'HTA avec un effet protecteur de la fonction rénale.

La gestion de l'IRC chez les enfants diagnostiqués avec PKRAR nécessite une surveillance constante avec le traitement des troubles métaboliques tels que l'hyperkaliémie, l'hyponatrémie, l'acidose métabolique, l'anémie et les troubles métaboliques osseuses (96).

Le traitement de la maladie hépatique est basé sur l'antibiothérapie des cholangites, élimination des calculs biliaires, une supplémentation nutritionnelle, des bêtabloquants à titre prophylactique pour les varices œsophagiennes et des traitements endoscopiques ou chirurgicaux. Une transplantation combinée rein-foie peut être nécessaire(91).

## **7. Pronostic :**

Dans le passé, la PKRAR était considéré comme inévitablement fatal à la naissance mais maintenant le taux de mortalité néonatale est estimé à 30 % ; en fait, le taux de survie est estimé à environ 80 % (99). Tel que mentionné

précédemment, les enfants qui survivent au-delà de la période néonatale devra faire face à l'IRT et de dysfonction hépatique. On estime que plus de 30 % des enfants vont progresser vers l'insuffisance rénale terminale dans la première décennie de la vie et une autre 20 à 30 % va progresser à l'insuffisance rénale terminale à l'adolescence (97).

Depuis que la transplantation rénale a été mise en œuvre, la survie des nourrissons atteints de PKRAR a été améliorée avec de nombreux survivants jusqu'à l'âge adulte(96).

## **8. Dépistage :**

Les parents d'un enfant atteint doivent être avertis que chaque fœtus aura une chance sur quatre de développer la maladie et une chance sur deux d'être porteur. Jusqu'à ce qu'on dispose d'un test génétique direct, seules les familles qui ont eu un fœtus ou un enfant atteint peuvent être testées par analyse prénatale de l'haploype. Il est important d'insister sur le fait que cette méthode est indirecte et que sa précision dépend fondamentalement de l'exactitude du diagnostic porté chez le cas index. En raison du mauvais pronostic de la PKRAR et du taux élevé de mortalité périnatale, les familles peuvent opter pour l'interruption de grossesse (91).

## **B. Polykystose rénale autosomique dominante :**

### **1. Introduction :**

La polykystose rénale autosomique dominante (PKRAD) est la première cause génétique d'insuffisance rénale chronique terminale (IRT) dans le monde. Elle est caractérisée par la présence de kystes souvent volumineux développés à partir d'un faible pourcentage de néphrons aux dépens de n'importe quel

segment néphronique. L'atteinte hépatique (volume kystique hépatique) est inconstante et habituellement tardive grâce au développement de l'échographie qui permet son dépistage précoce à un stade infra clinique, elle est de plus en plus reconnue dès l'enfance et même en période périnatale.

## **2. Epidémiologie :**

La prévalence de la PKRAD est difficile à estimer car elle reste longtemps asymptomatique chez les sujets atteints. Elle affecte de 1 à 400 pour 1 000 naissances vivantes en faisant le plus fréquent de la maladie rénale héréditaire. Des études effectuées aux États-Unis et en Europe, rapportent que la PKRAD représente 5 % de l'insuffisance rénale terminale (93). Elle est responsable de 6,6 % des cas prévalents dialysés (soit 2579 patients ; 40 par million d'habitants) et 12,7 % des cas prévalents transplantés (soit 3961 patients ; 61 par million d'habitants). Mais tous les sujets atteints d'une PKAD n'arrivent pas en IRCT. En effet, environ 75 % des patients présentant une mutation du gène PKD1 atteignent l'insuffisance rénale terminale à 70 ans et seulement 20 % au même âge lorsque la mutation touche le gène PKD2(101).

## **3. Génétique :**

La transmission de la maladie se fait sur le mode autosomique dominant, 2 gènes sont impliqués par le biais de leurs mutations : PKD1 et PKD2(55).

Les mutations dans PKD1 représentent 85% de l'expression de la maladie tandis que les mutations dans PKD2 représentent 15%, en général PKD1 code pour une protéine de 4304 acides aminés appelée polycystin 1(PC1), tandis que PKD2 code pour une protéine de 968 acides aminés appelée polycystin 2(PC2). PC1 détermine un phénotype multi organes (96).

#### **4. Signes cliniques :**

Le diagnostic de la PKRAD est généralement aisé, notamment dans un contexte de pathologie familiale, même si la plupart des patients avec PKRAD développent des symptômes à l'âge adulte, il est important de souligner que la PKRAD peut se présenter à tout âge, y compris la période fœtale et néonatale(102). Parce que les deux formes de PKRAD peuvent présenter de grands reins échogènes sans kystes distincts au cours de la période fœtale et néonatale, il est difficile de les distinguer. La PKRAD peut également présenter de façon classique avec l'apparition des kystes macroscopiques supplémentaire. En général, les patients pédiatriques avec PKRAD se présentent avec une plainte faite d'hématurie, hypertension artérielle, infection des voies urinaires, ou d'urolithiase. La première présentation est habituellement signe d'hypertension, et il tend à se manifester tôt dans environ 10 à 15 % des enfants diagnostiqués avec PKRAD (93). Une étude a constaté que la pression artérielle de l'enfant avec PKRAD a augmenté d'environ 4 à 6 mm Hg par rapport aux contrôles.

En fait, 10 à 20 % des enfants évalués présentaient une pression artérielle 95 % plus grande que celle normalement vu dans leur groupe d'âge ou sexe (103).

Dans les cas les plus sévères, qui sont aussi les plus rares, une insuffisance rénale terminale létale apparaît in utéro, avec anamnios et reins très volumineux, le diagnostic est alors posé en post mortem par la mise en évidence de kystes développés aux dépens des glomérules et des tubes collecteurs.

## 5. Bilans radiologiques :

L'imagerie de référence est l'échographie rénale. Le diagnostic repose alors sur les critères de Ravine(104), modifiés récemment par Pei(105) de façon à prendre en compte le diagnostic de PKRAD liée aux mutations de PKD2. Ces critères reposent sur l'âge du sujet apparenté et le nombre de kystes détectés par échographie (figure 48).

Chez les apparentés d'un sujet atteint, le diagnostic de PKRAD est retenu lorsqu'il y a au moins :

- 3 kystes rénaux uni ou bilatéraux chez les sujets âgés de 15ans à 39 ans ;
- 4 kystes (au moins 2 par rein) entre 40 et 59ans ;
- 8 kystes (au moins 4 par rein) après 59 ans.



**Figure 48 : Aspect des kystes rénaux dans la PKRAD**

A. Echographie B. Scanner C. IRM

La présence de kystes rénaux isolés ou asymétriques sur l'échographie supplémentaire chez un enfant asymptomatique fait suspecter une PKRAD. Une étude rétrospective multicentrique a souligné la rareté des kystes rénaux au cours de la période prénatale et a montré que 16 % des patients ayant des kystes.

De plus, cette étude a révélé que la plupart des constatations échographiques ont montré au cours de la période fœtale, les reins avec une grande hyperéchogénicité du cortex et hypo échogénicité médullaire. Ainsi, en raison de la rareté des kystes simples chez les enfants, la présence d'un seul kyste simple chez un enfant atteint de l'histoire familiale est très suspecte pour PKRAD(96).

Au stade précoce de la maladie, d'autres techniques d'imagerie (scanner ou IRM) peuvent être utilisées, elles sont plus sensibles dans le dépistage des kystes, mais elles exposent au risque de faux positif en détectant des kystes simples (106), par ailleurs le volume rénal en IRM étant corrélé au déclin de la fonction rénale, son évaluation est un très bon marqueur intermédiaire d'efficacité dans le cadre d'essais thérapeutiques(107).

## **6. Traitement :**

A l'heure actuelle, la prise en charge thérapeutique de la PKAD est essentiellement symptomatique ou bien vise à traiter les complications de la maladie, en effet, il n'existe aucun traitement pour prévenir la formation des kystes.

Mais plusieurs drogues sont en cours d'évaluation chez l'homme et font l'objet d'essais cliniques de phase3. Néanmoins, des mesures diététiques et un traitement par les IEC ou les ARA 2, permet de mieux préserver la fonction rénale et améliorer significativement la durée de survie.

Les patients qui atteignent l'insuffisance rénale nécessitent la dialyse ou la transplantation, avec un taux de succès équivalent à celui des patients atteints d'autres néphropathies (108).

## **7. Pronostic :**

Les patients porteurs de la mutation PKD1 ont un pronostic plus mauvais avec un âge d'apparition et évolution vers l'insuffisance rénale terminale plus tôt; que chez les patients avec une mutation PKD2. En général, 50% des patients vont progresser vers l'IRT, les patients avec PKD1 vont l'avoir vers l'âge de 53ans, et à 69ans chez les patients avec PKD2.

Les facteurs de risque de mauvais pronostic sont la présence d'une insuffisance rénale au début de vie, présence de plus de 10 kystes avant l'âge de 12ans et une pression artérielle au-dessus de 75eme percentile pour l'âge, sexe et hauteur(103).

## **8. Dépistage :**

Le diagnostic génétique direct n'est pas encore disponible, mais l'isolement récent du gène PKD1 laisse entrevoir la possibilité d'un dépistage direct de la mutation. Le dépistage par échographie est possible, mais il existe une incertitude sur le calendrier optimal de l'imagerie. La PKRAD pouvant commencer dans l'enfance, la plupart des pédiatres et une partie des généticiens sont en faveur du dépistage(109).

## **V. Rein en fer à cheval**

### **1. Introduction :**

Le rein en fer à cheval (RFC) est une malformation rénale congénitale due à une fusion qui intéresse les pôles inférieurs, l'isthme qui lie les deux pôles inférieurs est constitué par du parenchyme dans 85% des cas, par une bande fibreuse dans 15% des cas. Il est situé en avant des gros vaisseaux (110), en dessous de l'orifice de l'artère mésentérique inférieure(7).

Un rein en fer à cheval isolé est parfaitement compatible avec une fonction et une vie normale ; il est souvent asymptomatique de découverte fortuite radiologique, opératoire ou autopsique, la gravité de cet affection est expliquer par la fréquence trop élevée des pathologies rénales accompagnant, telles que les lithiases, le syndrome de jonction pyélo-urétrale, les infections urinaires, les traumatismes et les néoplasies ainsi que la multitude des anomalies malformatives extrarénales associées.

### **2. Epidémiologie :**

Le rein en fer à cheval est la malformation rénale la plus fréquente des anomalies de fusion des reins, qui n'était auparavant connue que lors des autopsies, mais actuellement avec l'avènement des moyens de diagnostic notamment radiologiques on en découvre de plus en plus.

Son incidence est de l'ordre de 1/400, c'est une malformation présente chez l'individu très tôt dans la vie fœtale, son âge de découverte est en fait celui de la survenue d'une complication. sur toutes les séries d'études faites sur le RFC, tous les auteurs sont d'avis que cette anomalie serait 2à3 fois plus fréquentes chez le garçon que chez la fille.

il est associé dans 78% des cas à d'autres malformations urinaires(111), selon l'étude de Basar(112), l'incidence du rein en fer à cheval est plus élevée dans la population des patients d'urologie que dans la population générale, ce qui semble montrer, que le rein en fer à cheval est le plus souvent associée à des pathologies urinaires.

Le RFC peut exister chez 20% des patients présentant une trisomie 18 et chez 60% des femmes présentant un syndrome de Turner.

### **3. Anatomie pathologique :**

L'étude anatomo-pathologique du RFC a révélé que, bien que soudés l'un à l'autre, les deux organes conservent leur anatomie excrétrice. De même, il existe une indépendance pathologique ; un seul héli rein peut être le siège d'infection, de lithiase ou de cancer, ce qui entraîne la possibilité de poser et de réaliser chez ces malades les mêmes indications que chez les sujets à reins normaux. Mais le système veineux et lymphatique présente des anastomoses nombreuses rendant toute chirurgie carcinologique incomplète.

### **4. Signes cliniques :**

Un tiers des patients porteurs d'un rein en fer à cheval est asymptomatique, la découverte peut être fortuite soit lors d'un examen systématique soit lors d'un bilan pour une autre pathologie nécessitant des investigations radiologiques pour mettre en évidence le RFC.

Sharma(113), en étudiant les TDM abdominales de 682 patients, avait rapporté sept cas de rein en fer à cheval découvert à l'occasion d'une suspicion de pathologies pancréatiques, gastro-intestinales ou du système hépatobiliaire.

Basar(112) avait noté dans son étude portée sur 23 patients, que le rein en fer à cheval a été diagnostiqué dans 6 cas à l'occasion d'une échographie rénale.

Il peut se révéler par le biais d'une symptomatologie propre essentiellement une douleur lombaire ou abdominale qui peut être d'un côté ou être bilatérale.

En fait, le signe le plus spécifique du rein en fer à cheval est représenté par le signe de Rovsing défini par l'apparition ou l'exacerbation de la douleur lors de l'hyper extension du rachis, qui traduit la compression du plexus cœliaque par l'isthme du rein en fer à cheval ; ce signe peut se voir jusqu'à 65 % des cas porteurs de rein en fer à cheval(112).

Il est pourtant source de complications : un syndrome de JPU dans 20 à 30% des cas, lié à une implantation haute de l'uretère sur le bassin et/ou à la compression par un vaisseau aberrant, et/ou au croisement de l'uretère par l'isthme rénal, ainsi les infections urinaires peuvent survenir chez 30% des patients et des lithiases chez 20 à 80% d'entre eux (114,115), une complication qui reste encore rare, c'est l'observation d'un cancer sur un RFC qui a été rapporté pour la première fois par Hildebrand en 1895 (116), tous les types histologiques ont été décrits mais avec des incidences variables: les carcinomes (54,3%), les tumeurs urothéliales (17,1%), les néphroblastomes(tumeurs de Wilms) (14,3%) et les carcinoïdes qui sont des tumeurs exceptionnelles(117).

## **5. Bilan radiologique :**

Comme nous l'avons fait remarquer, la symptomatologie clinique est rarement évocatrice de la symphyse .Les signes cliniques des pathologies associées au rein en fer à cheval attestent d'une atteinte rénale mais ne font nullement suspecter l'anomalie.

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

L'association du rein en fer à cheval à d'autres malformations uro-génitales et extra rénales montre l'intérêt de les rechercher systématiquement afin d'hierarchiser leur prise en charge thérapeutique.

### **5.1.Echographie :**

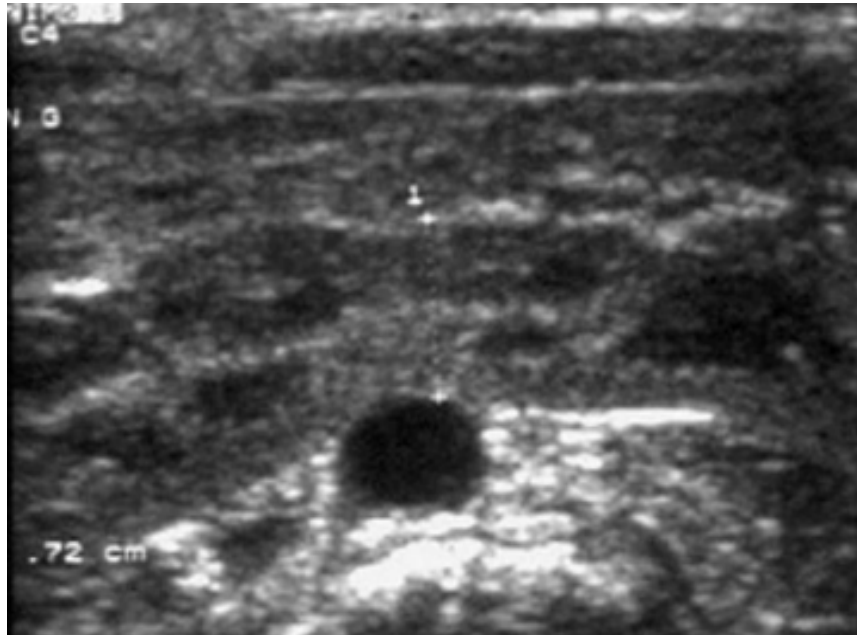
L'échographie est un examen morphologique anodin qui permet de faire le diagnostic du RFC même durant la période prénatale(118).

Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une bande parenchymateuse ou fibreuse au-devant du rachis reliant les deux pôles inférieurs des reins, exceptionnellement les deux pôles supérieurs.

Parfois, l'isthme peut échapper à la détection échographique, auquel cas, la présence d'une altération des contours externes des reins doit faire penser à la possibilité d'un RFC(119) (figure 49).

L'échographie permet de mettre en évidence les calculs sous formes d'images hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur, et d'apprécier le retentissement sur la voie excrétrice en objectivant la dilatation pyélo-calicielle et la mesure de la différenciation cortico-médulaire.

Elle permet également de visualiser les masses rénales et d'étudier les contours du RFC, et vérifier l'existence ou non d'un hématome péri-rénal lors d'un traumatisme .



**Figure 49: Aspect échographique d'un rein en fer à cheval**

*Sur la coupe transversale médio abdominale, le pont parenchymateux qui unit les deux pôles inférieurs est bien visible devant les gros vaisseaux rétro péritonéaux.*

## **5.2.Scintigraphie :**

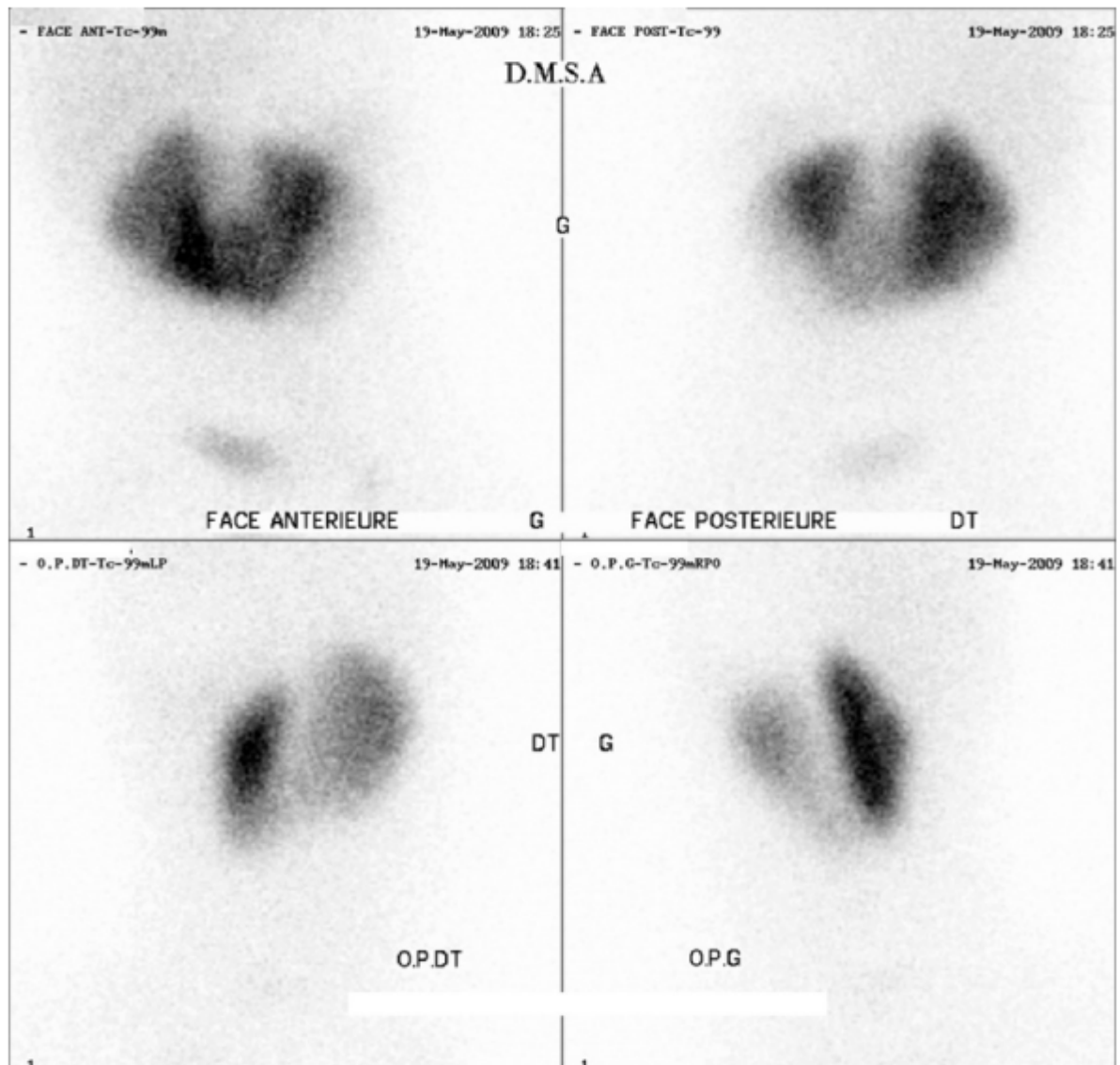
Des tests isotopiques au DTPA et au MAG 3 sous acide furosémique permettent :

- d'évaluer la fonction rénale globale ;
- d'évaluer la fonction du pont (pont parenchymateux ou pont fibreux) ;
- d'évaluer la perméabilité de la jonction pyélo-urétérale.

Une étude menée par Bsiss et al(120) en 2012 sur l'apport de la scintigraphie dans le rein en fer à cheval, a montré que la scintigraphie visualise spécifiquement la fusion si l'isthme est composé de tissu parenchymateux fonctionnel (Figure 50).

Le Technétium 99(99m-Tc) marqué par DMSA peut être utilisé pour définir les segments condensés ainsi que l'axe altéré des deux reins et pour confirmer la présence des séquelles corticales si une pyélonéphrite est associée.

L'utilisation de DTPA marqué au Technétium, avec stimulation en diurèse forcée ou test au lasilix, est très utile pour éliminer tout signe d'obstruction organique ou fonctionnelle.



**Figure 50: scintigraphie au DMSA d'un rein en fer à cheval: continuité des deux pôles inférieurs (120)**

### **5.3.TDM :**

La TDM permet de poser le diagnostic du RFC en visualisant directement l'isthme, définir les anomalies structurales du rein en fer à cheval, y compris le degré et l'emplacement de la fusion, apprécier la valeur fonctionnelle du pont parenchymateux lors d'injection rapide du produit de contraste(121), Réaliser une cartographie artérielle, et en particulier de la vascularisation intra-isthmique et intra-rénale, ce qui simplifie considérablement une intervention chirurgicale.

Elle apporte, en outre, des renseignements intéressants en cas de pathologies lithiasiques, elle permet de repérer les calculs radio-opaques ainsi que la dilation des cavités urinaires en amont de l'obstacle, avec injection elle permet l'étude de l'anatomie des voies urinaires et tend à remplacer l'UIV. En matière de pathologies ou tumorales, la TDM abdomino-pelvienne est un examen de référence qui donne des informations indispensables et fiables dans la majorité des cas sur l'extension locorégionale du cancer rénal. (Figure51).



**Figure 51: Uroscanner : aspect du rein en fer à cheval**

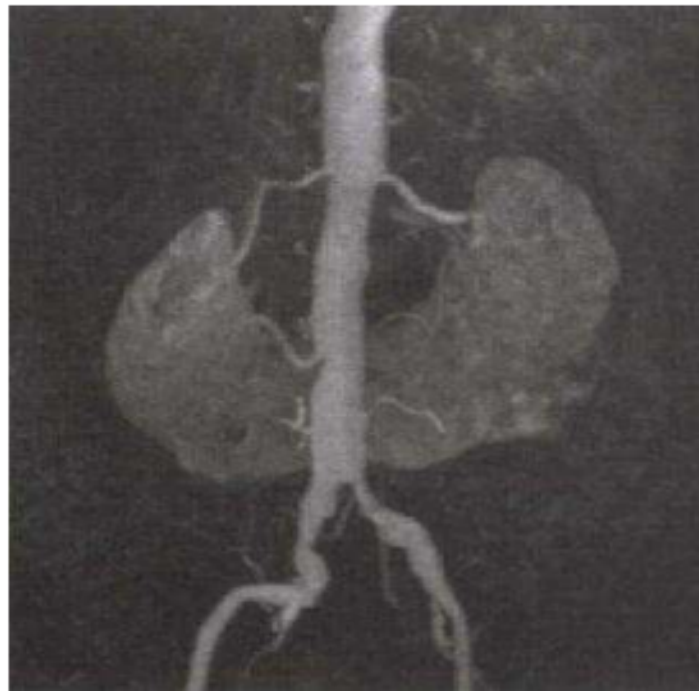
#### **5.4.URO-IRM :**

L'IRM est devenue une alternative aux autres méthodes d'imageries urologiques.

L'uro-IRM après injection de produit de contraste ressemble à une UIV avec un signal intense dans le parenchyme rénal, l'isthme parenchymateux, le système collecteur et l'uretère, elle diffère de l'URO-IRM sans injection par la possibilité de mettre en évidence si le rein excrète le produit de contraste ou pas.

Il est possible d'obtenir des images dynamiques (répétition à intervalles très rapides de la même séquence) qui pourraient être utiles pour différencier la dilatation obstructive de la dilatation non obstructive.

Enfin, si la vascularisation aberrante du RFC était –auparavant- difficilement appréciée à l'artériographie, il est à noter que l'avènement de l'angio-IRM a beaucoup facilité cette étude (figure 52).



**Figure 52: l'angio-IRM montre les vascularisations multiples et aberrantes du rein en fer à cheval et de la tumeur**

## **6. Evolution et complication :**

Le pronostic d'un rein en fer-à-cheval est lié aux anomalies associées. En leur absence, la survie est comparable à la population normale. Il faut noter :

- qu'environ un patient sur deux a une complication à dix ans(115) (infections urinaires, douleurs abdominales, calculs qui sont présents chez plus d'un tiers des patients et souvent récurrents) .

- que le risque tumoral, en particulier celui de tumeurs de Wilms, a été souligné par de nombreux auteurs(122) L'incidence de la survenue de tumeurs de Wilms sur un rein en fer-à-cheval semble être le double de celle de la population générale (123).

Les reins en fer-à-cheval ne sont pas un facteur de risque d'insuffisance rénale selon Une étude coopérative nord-américaine sur la transplantation rénale (124)avec le Département américain de la santé n'a pas rapporté de patients porteurs d'un rein en fer-à-cheval ayant dû bénéficier d'une transplantation rénal.

## **7. Traitement :**

Le RFC ne constitue pas une indication thérapeutique en lui-même, mais le traitement s'adresse aux pathologies associées au RFC.

Le but c'est de trouver le confort du malade en soulageant la douleur, améliorer la fonction rénale et stériliser les urines afin d'obtenir une bonne évolution clinique, biologique et radiologique.

Le traitement médical trouve place surtout dans le traitement de l'infection et de la douleur, c'est un adjuvant utile au traitement chirurgical. La stratégie opératoire repose sur le type de la lésion pathologique associé au RFC et la topographie de ces lésions ainsi que l'état général du malade.

Dans le cas de RFC symptomatique non pathologique, la symphysiotomie est actuellement discutée, elle pourrait être proposée en cas de douleurs abdominales imputables au rein en fer à cheval, parfois elle peut être utile comme thérapeutique adjuvante à la cure du syndrome de la JPU ou de la lithiase dans un but de repositionnement du rein et de prévention de l'obstruction du haut appareil urinaire.

Au Maroc, la chirurgie conventionnelle constitue encore le moyen le plus sollicité pour le traitement de pathologies associées au rein en fer à cheval expliqué par le stade généralement avancé de consultation des malades.

## **VI. Anomalies du nombre rénal :**

### **A. Agénésie rénale :**

#### **A.1. Agénésie rénale bilatérale :**

##### ***1. Introduction :***

L'agénésie rénale bilatérale est la forme la plus profonde d'agénésie rénale, caractérisée par l'absence totale des 2 reins de la cavité rétro péritonéale, absence d'uretère et donc l'absence de la fonction rénale, cette malformation est incompatible avec la vie.

##### ***2. Epidémiologie :***

L'agénésie rénale bilatérale décrite pour la première fois par Worfstigel en 1871, est la plus sévère des malformations rénales, ses conséquences n'ont été reconnues qu'après la description complète de Potter, il s'agit d'une malformation relativement rare.

L'agénésie rénale bilatérale est rapidement létale après la naissance. Elle est observée dans un cas sur 3000 à 5000 avec une incidence plus importante chez le garçon : 70%(125). une transmission autosomique dominante est de 50%, et un mode autosomique récessif de 25%(126), l'âge maternel n'est pas un facteur de risque(127).

Elle est le plus souvent sporadique. Elle peut cependant être secondaire à un syndrome poly malformatif ou associé à une trisomie 18.

##### ***3. Diagnostic :***

Le faciès caractéristique de Potter (figure 53) et la présence d'un oligo- ou d'un anamnios sont caractéristiques de l'agénésie rénale bilatérale, d'autres

anomalies sont fréquemment associées à l'agénésie rénale bilatérale (85 % des cas): anomalie génitale chez la fille, atrésie trachéale, atrésie duodénale, fente labiale et palatine ou encore malformations cérébrales(125).Si, la plupart du temps, la grossesse ne peut spontanément arriver à son terme, 40 % de ces enfants naissent vivants ; mais le décès survient rapidement dès les premiers jours, dans un tableau de détresse respiratoire et d'insuffisance rénale.



**Figure 53:Le faciès de Potter**

*Il est caractérisé par un nez aplati, un menton peu marqué et des oreilles bas implantées(125)*

L'échographie rénale confirme le diagnostic en montrant l'absence de structure rénale et l'absence d'urine dans les structures résiduelles urinaires basses. L'écho-doppler confirme l'absence d'artère rénale (128).

Actuellement, le diagnostic est le plus souvent porté en période prénatale devant l'existence d'un oligoamnios sévère et précoce, la non identification des reins et de la vessie du fœtus à des examens successifs, associés très souvent à une hypoplasie pulmonaire. Le Doppler couleur ne permet pas d'identifier les pédicules rénaux. Le diagnostic peut être méconnu lorsque les glandes surrénales sont hypertrophiées et sont prises pour des reins fœtaux. Dans ce cas, l'IRM par les coupes multi-planes permet de confirmer le diagnostic d'une agénésie rénale bilatérale.

C'est actuellement une indication d'interruption de grossesse dès que la certitude diagnostique a été acquise, du fait de la gravité pronostique de ces formes bilatérales

#### ***4. Pronostic :***

Quarante pour cent des grossesses sont menées à terme. La plupart des enfants qui naissent ne survivent pas au-delà des 24 à 48 heures. La durée de survie est cependant variable et peut atteindre 39 jours(127).

### **A.2. Agénésie rénale unilatérale :**

#### ***1. Introduction :***

L'agénésie rénale unilatérale est l'une des malformations congénitales les plus fréquentes du rein, elle est le plus souvent de découverte anténatale grâce au progrès de l'échographie, elle peut être associée à d'autres anomalies congénitales du rein et des voies urinaires ou d'autres organes.

#### ***2. Epidémiologie :***

Elle est plus fréquente que l'agénésie rénale bilatérale, le caractère totalement asymptomatique de l'agénésie rénale unilatérale rend cependant difficile l'évaluation précise de son incidence.

Selon une méta-analyse de Wesland(129) La prévalence de l'agénésie rénale unilatérale est estimée à 1 sur 2000(0,05%). Elle est plus fréquente chez le garçon(63%) comme toutes les autres malformations du rein et des voies urinaires sans prédominance de côté(130).

Une tendance familiale peut être notée, le risque augmente dans la fratrie et chez les jumeaux monozygotes.

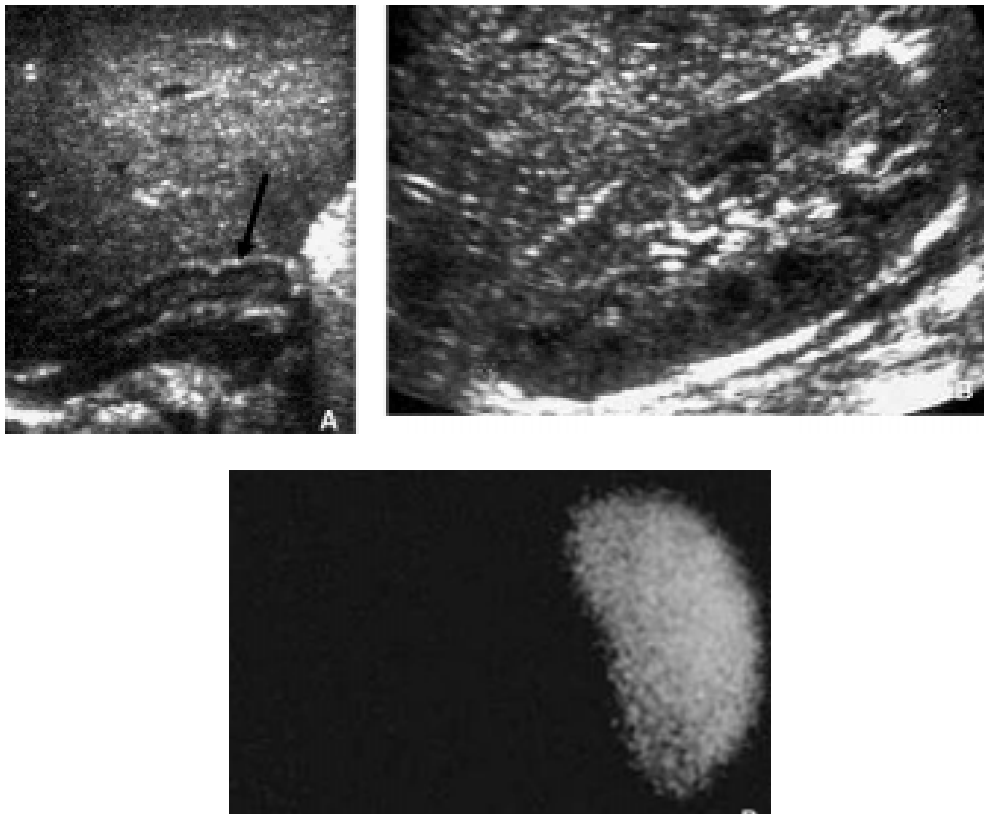
### ***3. Diagnostic :***

Il n'y a pas de symptômes spécifiques de l'agénésie rénale unilatérale et le rein controlatéral est normal, elle est souvent de découverte anténatale (30%) avec le développement de l'échographie prénatale qui visualise un seul rein.

Le diagnostic peut être porté devant la découverte d'anomalies génitales (11%) notamment de la duplication utérine chez la fille ou agénésie du canal déférent et de la vésicule séminale ou de l'épididyme ipsilatéral chez le garçon, ou par l'association dans 31% des cas à des malformations intestinales (16%), cardiaques (14%) ou osseuses (13%)(129).

Le diagnostic est posé sur un rein unique qui est en hypertrophie compensatrice souvent accessible à l'examen clinique, l'échographie confirme son degré d'hypertrophie, mais ne peut pas conclure l'absence congénitale de l'autre rein (figure 54).

La scintigraphie rénale peut confirmer la bonne fonction du rein présent, hypertrophique, et l'absence du rein controlatéral(1).



**Figure 54: Aspects radiologiques de l'agénésie rénale**

- A. Echographie : fosse lombaire vide ; seule la surrénale est visible (flèche).
- B. Echographie : rein controlatéral à l'agénésie en hypertrophie compensatrice (longueur et épaisseur augmentées).
- C. Scintigraphie au (DMSA) : un seul rein fixe le DMSA, hypertrophique.

#### **4. *Pronostic :***

Rugiu (131) et Nomura (132) ont rapporté une augmentation du risque d'hypertension artérielle, d'hyper uricémie et une diminution de la fonction rénale chez des patients porteurs d'une anomalie congénitale d'un rein, associée à une sclérose glomérulaire focale similaire à celle trouvée chez les patients porteurs d'un syndrome d'hyper filtration glomérulaire après une néphrectomie unilatérale.

Argueso (133) a suivi 157 patients porteurs d'une agénésie rénale unilatérale congénitale et décrit une hypertension chez 4,7 % d'entre eux, une protéinurie chez 19 %, ainsi qu'une insuffisance rénale modérée dans 13 % des cas.

Malgré ces résultats, la survie n'est pas significativement différente par rapport à la population générale. La surveillance à long terme de la tension artérielle, la réalisation d'une bandelette urinaire, des conseils hygiéno-diététiques et l'évitement de médicaments néphrotoxiques semblent justifiés.

## **B. Rein surnuméraire :**

### **1. Introduction :**

Le rein surnuméraire(RS) est une anomalie rare et peu documentée, c'est un organe accessoire avec son propre système collecteur, sa propre vascularisation et son parenchyme rénale individualisé et encapsulé, il peut être séparé du rein normal ou connecté à lui par une bande tissulaire(134).

Il est situé plus bas que le rein dominant, postérieur, voire sur la ligne médiane en avant des gros vaisseaux.

### **2. Epidémiologie :**

Il s'agit d'une anomalie extrêmement rare, puisque jusqu'à 1992, 72 cas seulement ont été rapportés dans la littérature, sexe ratio de 1, il survient plus volontiers à gauche dans 63,3% des cas, des cas de rein surnuméraire bilatéral sont décrites (135).

### **3. Diagnostic :**

Le diagnostic est rarement fait dans l'enfance et le rein surnuméraire est le plus souvent asymptomatique jusqu'au début de l'âge adulte.

Le rein surnuméraire peut être de découverte à l'occasion de douleurs lombaires, d'hématurie, d'incontinence urinaire, d'hypertension artérielle ou de traumatisme, il peut être responsable de masse pelvienne ou simuler une tumeur surrénalienne(136).

Dans 25% des cas, le rein surnuméraire reste totalement asymptomatique et est découvert au cours d'une opération ou d'autopsie.

Le diagnostic du rein surnuméraire peut être posé par l'échographie abdominale qui le trouve assez éloigné du rein principal pour ne pas en modifier la localisation ni l'architecture, la scintigraphie rénale au DMSA confirme le diagnostic et évalue la fonction rénale de ce rein surnuméraire, la cystographie peut être normale ou montrer deux orifices urétéraux du même côté(1).

### **4. Prise en charge :**

La conduite à tenir devant un rein surnuméraire dépend de circonstance de découverte, de la pathologie associée et de l'état du rein ipsilatéral et du rein controlatéral. Si le rein surnuméraire est associé à une incontinence urinaire suite à un orifice urétéral ectopique ou symptomatique suite à la stase, à l'infection ou à la formation de calcul ; la néphro-urétérectomie s'impose. Lorsqu'il est découvert fortuitement ou en per opératoire, la néphro-urétérectomie sera réalisée si celui-ci est de petite taille, d'aspect anormal avec une fonction rénale des reins ipsilatéral et controlatéral satisfaisante. La surveillance à long terme s'impose lorsqu'il apparaît normal, vu le risque de transformation néoplasique, d'infection et de formation de calcul(135).

## **VII. Anomalies de volume rénal : Hypoplasie rénale**

### **1. Définition :**

La définition du rein hypoplasique correspond à une définition histologiques : réduction du nombre et/ ou de la taille des néphrons.

La forme extrême de l'hypoplasie rénale correspond à l'agénésie rénale, avec donc une absence de néphrons. Cet hypoplasie peut être uni- ou bilatérale(137).

### **2. Type d'hypoplasie :**

Plusieurs types d'hypoplasie rénale sont décrits :

- l'hypoplasie rénale simple, qui peut être isolée ou syndromique, globale ou segmentaire (rein de Ask-Upmark) ;
- l'hypoplasie rénale associée à des éléments dysplasiques et/ou kystiques;
- l'oligoméganéphronie (syndrome particulier où la réduction importante du nombre de néphrons est associée à une augmentation de taille des glomérules, de l'appareil juxta glomérulaire et des tubes proximaux).

### **3. Diagnostic clinique :**

La symptomatologie de l'hypoplasie rénale dépend du degré de réduction néphronique et de l'existence éventuelle d'une uropathie associée, ce peut être de découverte fortuite échographique, ailleurs, c'est une hypertension artérielle ou dans les formes plus globales et bilatérales, une acidose, une déshydratation, un retard de croissance, un trouble de concentration et des signes de réduction de la filtration glomérulaire(137).

#### **4. Diagnostic radiologique :**

Le diagnostic d'hypoplasie rénale est souvent évoqué lors de l'échographie morphologique réalisée en anténatal autour de la 20ème semaine d'aménorrhée qui montre une réduction du volume du liquide amniotique qui doit faire craindre une insuffisance rénale sévère dès la naissance.

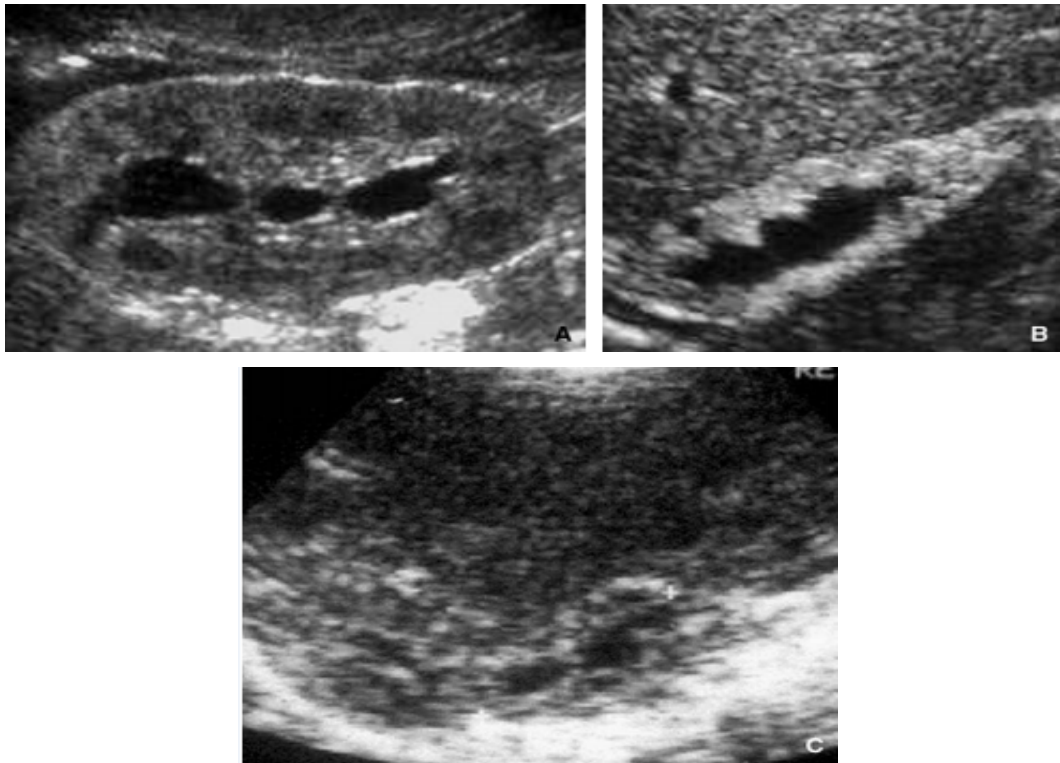
En postnatal, une échographie doit être proposée pour confirmer le diagnostic et rechercher des anomalies associés qui n'auraient pas été vu en anténatal ; il montre :

Une diminution de longueur et d'épaisseur du rein par rapport aux abaques en cas d'hypoplasie globale, ou diminution localisée de l'épaisseur parenchymateuse en regard d'un calice, souvent déformé, avec encoche du contour rénal en regard, en cas d'atteinte segmentaire, l'échogénicité du tissu hypoplasique est habituellement normale en absence de dysplasie ou de fibrose surajoutée.

La scintigraphie au DMSA permet une quantification du déficit fonctionnel, en cas d'hypoplasie segmentaire montre un défaut de fixation, localisé à bord net.

Les données morphologiques de l'UIV sont reproduites par l'IRM.

Il est de règle de compléter l'évaluation par une cystographie, à la recherche d'un reflux vésico-urétéral qui peut être associé (7) (figure 55).



**Figure 55: Aspects échographiques d'hypoplasie rénale.**

- A. Hypoplasie simple, avec parenchyme d'écho structure normale et petite déformation des calices.
- B. Hypo dysplasie avec rein de très petite taille, très hyperéchogène, non différencié et porteur d'un petit kyste cortical.
- C. Même patient. Échographie : grande hypoplasie du rein (12 mm).

## **5. Evolution :**

L'évolution vers l'insuffisance rénale terminale est la conséquence de l'hypoplasie rénale, Trois stades peuvent être distingués dans l'évolution naturelle. La période initiale est marquée par une augmentation de la filtration glomérulaire résultant de l'hyperplasie glomérulaire compensatrice. Le niveau de filtration glomérulaire se stabilise ensuite pour une période d'une durée variable qui peut aller de plusieurs mois à plusieurs années. Finalement la filtration glomérulaire décline rapidement, cette phase est en général précédée de l'apparition d'une protéinurie. Il est très difficile d'évaluer l'âge auquel surviendra l'insuffisance rénale terminale(137).

## **VIII. Anomalies de migration rénale :**

### **A. Ectopie rénale simple :**

#### **1. Introduction :**

L'ectopie rénale est une anomalie congénitale rare, le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite.

Un rein ectopique simple peut être en position pelvienne, iliaque, abdominale, il est classé en fonction de sa position en rétro péritoine.

Il est un peu plus petit que le rein normal, avec un axe vertical ou médial, et peut s'accompagner d'une véritable anomalie de la rotation.

#### **2. Epidémiologie :**

L'incidence de l'ectopie rénale simple varie de 1/1200 à 1/500, avec une sex-ratio de 1, l'ectopie rénale simple prédomine du côté gauche, l'incidence de l'ectopie pelvienne est estimée à 1/3000 à 1/2100, contrairement à une étude faite par Bahloul et al.(138) montrant un âge moyenne de découverte du rein ectopique de 9 ans avec un sex-ratio de 1,6, avec une prédominance du côté droit dans 64% des cas. Les ectopies rénales bilatérales sont encore plus rarement observées et représentent environ 10% de l'ensemble des ectopies rénales(1).

#### **3. Diagnostic clinique:**

Les reins ectopiques sont le plus souvent asymptomatiques, sur le plan clinique, une ectopie rénale peut être de découverte fortuite à l'occasion d'un examen abdominal échographique ou à la suite d'une scintigraphie(139).

Quelques douleurs abdominales ou de coliques néphrétiques atypiques, dues à un défaut de conformation à un calcul, peuvent révéler la malformation.

Le plus souvent la douleur est atypique vue la position du rein ectopique, l'infection urinaire est rare.

L'association à d'autres anomalies qui porte essentiellement sur la sphère génitale chez 15% des garçons et jusqu'à 75% des filles (7). Rarement, la glande surrénale est absente ou mal positionnées, il existe des anomalies musculo-squelettiques ou cardiaques.

#### **4. Diagnostic radiologique :**

Le diagnostic de l'ectopie rénale est actuellement échographiques dans la majorité des cas, tantôt l'ectopie a été suspectée ou diagnostiquée en anténatal, tantôt une fosse lombaire est vide en anté-ou en postnatal, et la recherche systématique du rein dans la totalité de la cavité abdominale dans le but de découvrir sa situation ectopique. Tantôt lors d'un bilan d'un syndrome poly malformatif.

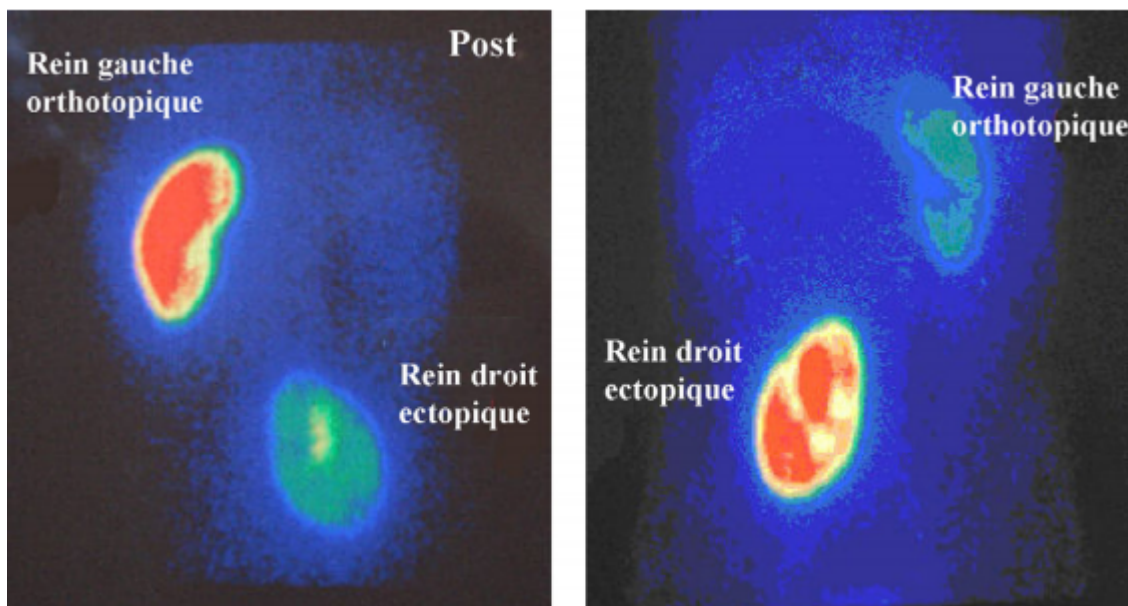
L'échographie précise la situation du rein, son horizontalisation, la situation du hile par rapport au parenchyme rénal, rechercher une lithiase ou une malformation associées et étudier le rein controlatéral(140).

La tomodensitométrie est intéressante en cas de rein ectopique tumoral et permet d'étudier l'extension et les rapports avec les organes de voisinage, la TDM hélicoïdale, moins invasive que l'artériographie, permet de détecter un pédicule polaire associé.

La scintigraphie rénale intervient en tant que moyen d'exploration fonctionnelle pour évaluer la perméabilité des voies urinaires excrétrices du rein ectopique et apprécier sa valeur fonctionnelle relative. Cela contribue à

l'orientation du diagnostic et à l'amélioration de la stratégie thérapeutique des formes obstructives de l'ectopie rénale (figure 56) (141).

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



**Figure 56: Scintigraphie rénale au DMSA mettant en évidence un rein droit ectopique iliaque**

## **5. Traitement :**

La découverte d'un rein ectopique pelvien sain n'implique pas obligatoirement des complications ultérieures.

L'abstention opératoire doit être de mise, sous couvert d'une surveillance échographique et d'une analyse périodique des urines.

La thérapeutique comporte un traitement médical d'une infection urinaire ou de douleurs abdominales ou des troubles digestifs ou gynécologiques. Un traitement chirurgical conservateur sera entrepris en cas d'hydronéphrose. La néphrectomie sera pratiquée en cas de douleurs importantes liées à l'ectopie ou en cas d'infection rebelle(139).

## **6. Pronostic :**

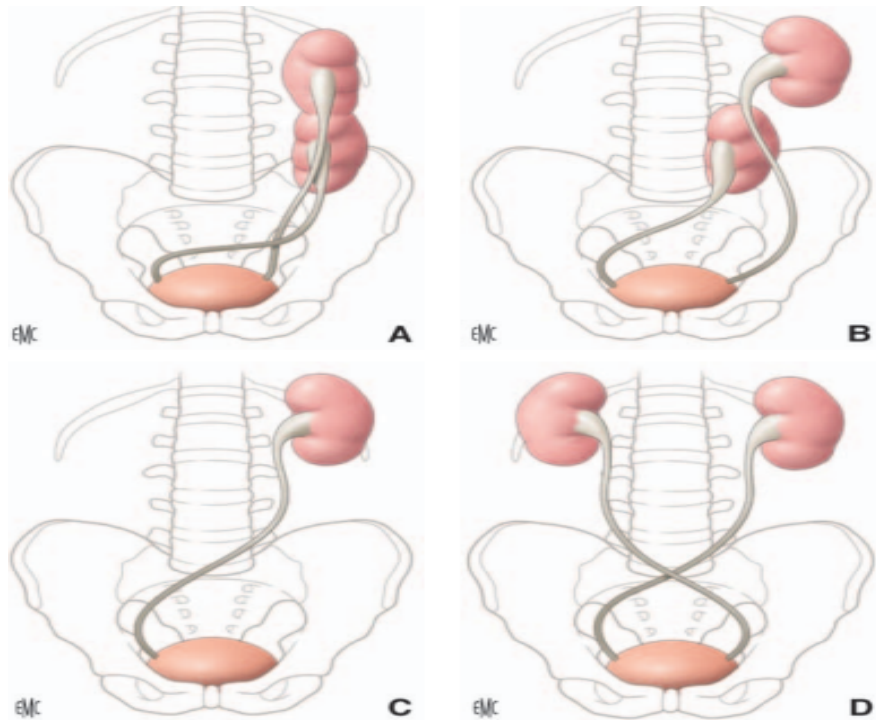
Le rein ectopique est plus souvent sujet à une complication qu'un rein normalement situé, principalement une anomalie d'écoulement des urines ou la formation de calcul. Ceci est la conséquence de la mal rotation du rein avec un pelvis en position ventrale, gênant le drainage des urines. Une hypertension artérielle secondaire d'origine rénovasculaire, due à une vascularisation anormale, a été rapportée. Bien que deux cas de cancer sur des reins ectopiques soient décrits, il ne semble pas que l'incidence de transformation maligne soit augmentée (1).

## **B. Ectopie rénale croisé:**

### **1. Introduction :**

Dans une ectopie rénale croisée, le rein et l'uretère croisent la ligne médiane et se situent du côté opposé de l'orifice urétéro-vésical.

Plusieurs formes sont décrites : ectopie rénale croisée avec ou sans fusion, ectopie rénale croisée sur rein unique et ectopie rénale bilatérale (figure 57).



**Figure 57: Les quatre variétés d'ectopie rénale croisée.**

A. Avec fusion. B. Sans fusion. C. Sur rein unique. D. Bilatérale.

## **2. Epidémiologie :**

La fréquence de l'ectopie rénale croisée est de 1/7000, l'ectopie rénale sur rein unique est la plus fréquente chez les hommes avec une sex-ratio de 2.

## **3. Diagnostic :**

Dans la plupart des cas, l'ectopie rénale croisée est asymptomatique. La découverte peut être prénatale, au cours d'une échographie de dépistage, ou en période postnatale, lors d'une échographie abdominale pour un autre motif.

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

Dans un tiers des cas, le diagnostic est porté devant une masse abdominale asymptomatique(142). Quelques cas d'hypertension artérielle peuvent mener au diagnostic.

L'échographie est le plus souvent capable de montrer la fusion rénale chez le tout-petit. L'imagerie vasculaire, angio-scan ou angio-IRM, peut être nécessaire en cas d'indication chirurgicale segmentaire.

#### **4. Pronostic:**

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

### **C. Rein thoracique :**

#### **1. Introduction :**

Le rein intra thoracique est une forme très rare d'ectopie rénale, défini par une protrusion partielle ou complète du rein au-dessus de diaphragme, dans le médiastin postérieur, cette anomalie doit être différenciée des autres anomalies congénitales ou traumatiques résultant d'une hernie diaphragmatique, par laquelle les organes rentrent dans la cavité thoracique. La naissance de l'artère rénale sur l'aorte thoracique permet de distinguer les ectopies rénales vraies, des hernies diaphragmatiques (143).

#### **2. Epidémiologie :**

Le rein thoracique est une anomalie congénitale rare, observée dans 1/10000 des cas , le plus fréquent il intéresse l'hémi thorax gauche (62%) que le droit (36%) et rarement bilatéral (2%) (144).

Les garçons sont plus atteints que les filles avec une sex-ratio de 2(145).

### **3. Diagnostic :**

Dans la majorité des cas, les enfants porteurs d'un rein ectopique intra thoracique sont asymptomatiques, les signes respiratoires sont extrêmement rares.

Il s'agit d'une anomalie le plus souvent isolée, d'autres malformations associées ont été toutefois décrites par quelques auteurs(146). C'est ainsi qu'ont été rapportées des anomalies à type d'ectopie de la glande surrénale ou de la rate, d'un syndrome de JPU (140), de fusions vertébrales ou de cotes surnuméraires, de cardiopathies (144) ou de malformations du système nerveux central.

Le diagnostic de rein intra thoracique peut être posé par différentes méthodes d'imagerie. La radiographie thoracique montre une opacité de contours réguliers, para vertébrale se projetant dans le médiastin postérieur. Cette image peut suspecter une localisation pulmonaire infectieuse, une malformation pulmonaire ou une tumeur médiastinale.

L'échographie et la TDM thoraco-abdominale objectivant la présence du rein intra thoracique et peuvent déceler la présence d'autres viscères dans le thorax.

### **4. Pronostic :**

Un rein intra thoracique n'expose pas à des complications particulières, ni urinaires, ni pulmonaires.

## **IX. Anomalies de rotation rénale :**

### **1. Introduction :**

Normalement, le rein atteint sa position définitive dans la fosse lombaire, ils s'orientent de telle manière les calices soient en position latéral et le bassinet en position médiale, lorsque cette position n'est pas respectée on parle de mal rotation rénale. C'est une variation anatomique qui peut être uni ou bilatérale.

Plusieurs types de mal rotation ont été décrits :

- Défaut de rotation avec bassinet ventral ;
- Mal rotation avec bassinet ventro-médial ;
- Mal rotation avec bassinet dorsal ;
- Mal rotation avec bassinet latéral.

### **2. Epidémiologie :**

La mal rotation rénale est rare, peut être sous déclarée, dans une série d'autopsie une prévalence de 1/2000 a été signalée (148).

Les garçons sont deux fois plus atteints que les filles, il n'y a pas de coté de prédilection, la mal rotation rénale est fréquente chez les patients porteurs de syndrome de Turner(149).

### **3. Diagnostic :**

Les mal rotations sont le plus souvent asymptomatiques mais peuvent parfois être révélées par un syndrome obstructif au niveau de la jonction pyélo-urétérale.

L'échographie rénale suffit le plus souvent pour confirmer l'anomalie de rotation des calices et du bassinet (bassinets allongés, aplatis, calice supérieur étiré). Les anomalies de rotations bilatérales ne sont pas rares et peuvent mimer un rein en fer-à-cheval.

#### **4. Pronostic :**

Les anomalies de rotation ne sont pas associées à des anomalies de la fonction du rein, à l'exception de complications liées aux rares obstructions pyélo-urétérales.



# *Conclusion*

Les malformations rénales sont parmi les malformations les plus fréquentes en pédiatrie, le dépistage des malformations asymptomatiques par l'échographie anténatale a profondément modifié la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces enfants.

L'analyse anatomique de la malformation ne suffit pas à elle seule et doit être complétée par l'évaluation des conséquences de cette malformation sur la fonction rénale, de même la recherche d'une anomalie associée doit aider à préciser l'attitude thérapeutique la plus adaptée.

Dans notre étude le syndrome de jonction pyélo-urétéral est la malformation la plus fréquente, et représente 83% suivi de kyste rénal simple à 11%.

Notre étude comporte 33 dossiers, menée sur une durée de 5 ans, au service de chirurgie(A) à l'hôpital d'enfant de Rabat.

A travers notre travail on déduit que :

- Les malformations rénales se déclarent dans la majorité des cas dans l'enfance, la moyenne d'âge était de 7 ans, avec une prédilection masculine (sexe ratio de 2).
- L'utilisation de l'échographie a considérablement amélioré le diagnostic anténatal mais dans notre contexte, malheureusement, il reste encore en recule.
- L'échographie est l'examen clé dans le diagnostic et le suivi des malformations rénales, elle a été réalisée chez la plupart de nos patients, les signes échographiques sont différents en fonction de la malformation (dilatation pyélo-calicielle, formation liquidienne).

- Les principales indications de la cystographie est la recherche d'un reflux vésico-urétéral associé aux malformations rénales.

- La TDM a remplacé l'UIV dans l'étude morphologique et fonctionnelle de l'arbre urinaire puisqu'elle est moins toxique, elle a été réalisée chez 15% de nos malades.

- La scintigraphie garde une place primordiale dans le diagnostic, l'appréciation de la fonction rénale et l'orientation de la décision thérapeutique.

Actuellement l'imagerie par résonnance magnétique (IRM) prend une place de plus en plus importante dans la stratégie diagnostique des malformations rénales permettant à la fois une étude morphologique et fonctionnelle du rein. C'est une technique non irradiante et multi planaire qui permet de remplacer la scintigraphie.

Le gadolinium a l'avantage de n'avoir que très peu de toxicité rénale, aucun effet secondaire et de pouvoir être utilisé chez l'enfant en insuffisance rénale.

Cependant le cout de cet examen et le non disponibilité dans la majorité de nos structures sanitaires restent des obstacles majeurs.

Le traitement chirurgical des kystes du rein n'est justifié que pour les kystes symptomatiques ou compliqués qui sont en réalité très rares.

Le traitement de référence du syndrome de J.P.U est actuellement la plastie selon ANDERSON-HYNES par voie classique ou laparoscopique, quand aux syndromes de J.P.U secondaire le meilleur traitement est l'endopyélotomie.

Le retard de la prise en charge expliquerait le retentissement sévère sur la fonction rénale. et devant cette évolution péjorative, la prise en charge doit être la

plus précoce possible par le dépistage anténatal et un bon suivi pour éviter la dégradation de la fonction rénale.

➤ Recommandations aux autorités :

- Mise en place des moyens diagnostiques et thérapeutiques adaptés pour une meilleure prise en charge des malformations rénales.
- Elargir le spectre d'assurance maladie pour les patients indigents afin de surmonter l'obstacle économique.

➤ Recommandations aux praticiens hospitaliers :

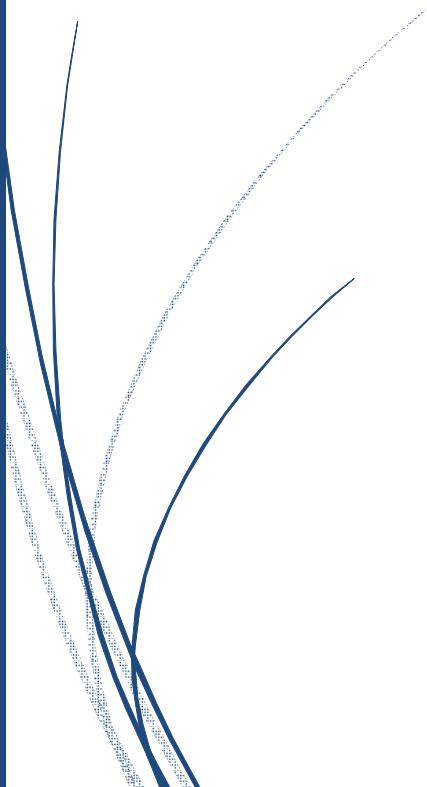
- Sensibiliser la population sur les bienfaits des consultations prénatales et la pratique d'échographie anténatale.
- Faire l'examen complet systématique du nouveau-né pour l'identification des malformations dans le cadre d'un syndrome poly malformatif.
- Eviter le traitement symptomatique qui peut faire égarer le diagnostic.
- Prise en charge précoce des malformations rénales par un service spécialisé.
- Renforcer la collaboration interdisciplinaire au sein des équipes de pédiatrie, radiologie, chirurgie infantile, biologie et médecine nucléaire.

➤ Recommandations aux parents des malades :

- Faire des consultations précoces dès l'apparition des premiers signes d'appels d'atteinte rénale chez l'enfant.
- Faire des échographies régulièrement au cours de la période anténatale



## *Résumé*



# Résumé

**Titre :** Pathologie malformative du rein

**Auteur :** Sanae CHEGGOUR

**Rapporteur :** Pr. M. KISRA

**Mots-clés :** malformation rénale, kyste simple, dysplasie kystique, syndrome de jonction.

Les malformations rénales sont fréquentes en pédiatrie, l'objectif de notre travail est de rapporter l'expérience du service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de rabat dans le diagnostic et la prise en charge des malformations rénales.

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une période de 5 ans entre Janvier 2013 et Décembre 2017, dans le service de chirurgie pédiatrique (A) de l'hôpital d'enfants de Rabat. Concernant 33 dossiers des enfants porteurs de malformations rénales.

Les patients colligés dans cette étude sont 22 garçons et 11 filles, ils sont âgés de 0 mois à 15 ans (l'âge moyen était de 7 ans).

Le tableau clinique se caractérise par un polymorphisme clinique et manque de spécificité : lombalgies (55%), Infection urinaire (15%), hématurie (6%) ou découverte fortuite chez 9% des cas.

Durant la période de l'étude le syndrome de jonction pyélo-urétéral était la malformation la plus fréquente représentant 82%.

L'échographie est l'examen para clinique qui permet de porter le diagnostic, en anténatal chez 4 patients présentant une hydronéphrose, et 1 patient porteur de dysplasie rénale, en postnatal elle est réalisé chez tous les patients.

La scintigraphie a un intérêt primordial dans l'exploration de la fonction rénale et guide le traitement, elle a été réalisée chez 90 % des cas, la cystographie était pratiquée chez 51% des patients.

Le traitement était chirurgical chez 31 malades, le geste opératoire était variable selon le type de la malformation, L'abstention thérapeutique et surveillance a été proposé chez 2 patients.

L'évolution était généralement bonne chez la majorité des patients.

Le diagnostic et la prise en charge précoce des malformations rénales améliorent le pronostic fonctionnel du rein.

## Summary

**Title:** Malformative pathology of the kidney

**Author:** Sanae CHEGGOUR

**Rapporteur:** Pr. M.KISRA

**Keywords:** Kidney malformation, simple cyst, cystic dysplasia, junction syndrome.

Congenital renal malformations are common in pediatrics; the general objective of our work is to report the experience of pediatric surgery of the Hospital of child of Rabat in the diagnostic and management of kidney malformations.

It is an analytic and retrospective study covering a period of 5 years between January 2013 and December 2017, conducted in the pediatric surgery (A) of Rabat Children's Hospital, Concerning 33 children with renal malformations.

Patients collected in this study are 22 boys and 11 girls, they are from 0 months to 15 years (the average age was 7 years).

The clinical picture is characterized by a large clinical variability and lack of specificity. Back pain (55%), urinary tract infection (15%) hematuria(6%) or accidental discovery in 9% of cases.

During the period of the study, ureteropelvic junction syndrome was the most common malformation representing 82%.

Ultrasound is the main diagnostic test allows the diagnostic; put the prenatal diagnosis in 4 patients presenting a hydronephrosis, and 1 patient with multicystic renal dysplasia, in postnatal it is carried out in all patients.

Scintigraphy has a vital interest in the exploration of renal function and thus guides the treatment strategy; it was performed in 90% of cases. cystography was performed in 51% of patients in order to explore the presence of vesicoureteral reflux.

The treatment was surgical in 31 patients, the surgical procedure was variable according to the type of renal malformation, Therapeutic abstention and monitoring was proposed in 2 patients.

Progression was generally good in the majority of patients.

The diagnosis and early management of renal malformations improve the functional prognosis of the kidney.

## ملخص

**العنوان:** الامراض التشوهية للكلي

**الكاتبة:** سناء شكور

**الأستاذ المشرف:** د. كسرى منير

**الكلمات الأساسية:** تشوه كلوي، كيس انفرادي، خلل التنسج الكلوي، متلازمة الوصل الحويضي الإحليلي.

التشوهات الخلقية للكلي شائعة في طب الأطفال. يهدف علمنا إلى استحضار تجربة قسم جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي للأطفال بالرباط في تشخيص وعلاج التشوهات الكلوية.

هي عبارة عن دراسة رجعية تحليلية تغطي 5 سنوات، امتدت ما بين يناير 2013 إلى غاية دجنبر 2017، حيث أجريت في قسم جراحة الأطفال (أ) بالمستشفى الجامعي للأطفال بالرباط. فيما يتعلق ب 33 ملف للأطفال الذين يعانون من تشوهات خلقية في الكلي.

في هذه الدراسة كان عدد المرضى مقسما بين 22 ذكر و 11 أنثى، تتراوح أعمارهم ما بين صفر (0) شهر إلى خمسة عشر (15) سنة (متوسط العمر 7 سنوات).

تميزت العلامات السريرية بتعدد كبير وبعدم وجود خصوصية: آلام الظهر 55%، تعفن بولي 15%، بلية دموية 6%، أو اكتشاف عرضي في 9% من الحالات. خلال الفترة المشمولة بالدراسة، كانت متلازمة الوصل الحويضي الحالب هي الأكثر انتشارا حيث بلغت نسبتها المئوية 82%.

التصوير بالموجات فوق الصوتية يعتبر هو الفحص الشبه السريري الذي يمكن من التشخيص، حيث تم وضع تشخيص ما قبل الولادة لدى أربعة (4) مرضى يعانون من استسقاء الكلية، ومرض واحد يعاني من مرض التنسج الكلوي. في التشخيص ما بعد الولادة، جميع المرضى استفادوا من الفحص بالصدى.

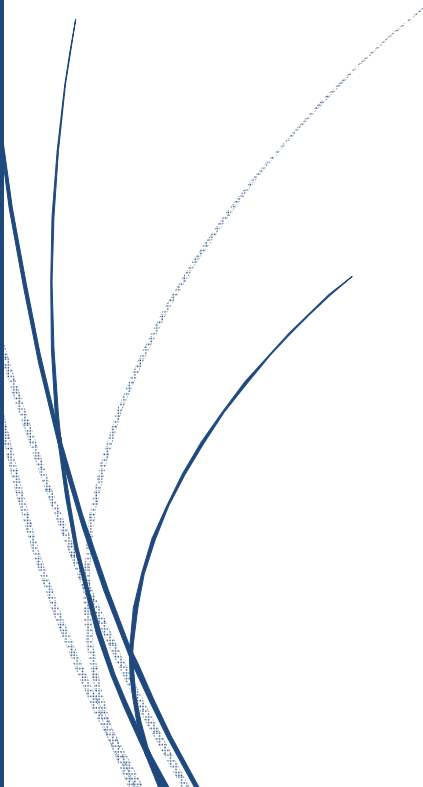
التصوير بالنظائر المشعة له دور أساسي في دراسة وظيفة الكلية، وبالتالي توجيه استراتيجية العلاج، وقد أجري لدى 90% من الحالات. تم تصوير المثانة لدى 51% من المرضى قصد استكشاف وجود الإرجاع البولي الكلوي.

العلاج كان جراحيا لدى واحد وثلاثين (31) مريضا، وكان متغيرا تبعا لنوع التشوه الكلوي، وقد تم تسجيل اقتراح الامتناع العلاجي والتتبع لدى مريضين. كان التطور جيدا لدى الغالبية العظمى من المرضى.

إنذار التشخيص والعلاج المبكرين للتشوهات الخلقية للكلي يحسنان من الأمل الوظيفي للكلية.



# *Annexe*



## Fiche d'exploitation

Date d'entrée :    /    /

N° du dossier :

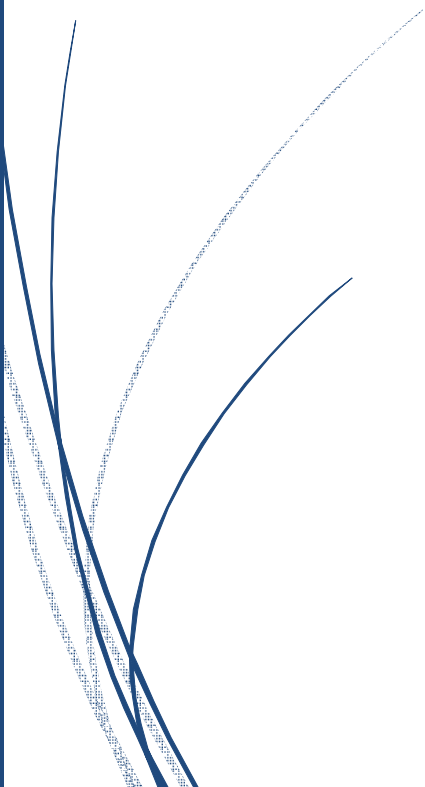
| Identité                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                             |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|
| Nom :                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Sexe: <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/> M                                 |
| Date de naissance :        /        /                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Age :                                                                                       |
| Antécédents                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                             |
| Personnels                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                             |
| <b>Médicaux :</b><br><b>Grossesse suivie :</b> <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui<br><b>Echographie antérieure :</b> <input type="checkbox"/> Normale <input type="checkbox"/> Anormale (Type d'anomalie) :<br><br><b>Infections urinaires :</b> <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> à répétition <b>Traités :</b> <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                             |
| <b>Chirurgicaux :</b><br><b>Opéré :</b> <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui (Type d'opération) :                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                             |
| Familiaux                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                             |
| <b>Consanguinité :</b> <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                             |
| <b>Cas similaires :</b> <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                             |
| Circonstances de diagnostic                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                             |
| <div style="display: flex; flex-wrap: wrap;"> <div style="width: 33%;"> <b>Fortuite :</b>                      <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Infection Urinaire :</b>        <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Globe vésicale :</b>            <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Echographie anténatale :</b>   <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Troubles mictionnels :</b>   <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Douleurs lombaire :</b>        <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Echographie Postnatale :</b>   <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Hématurie :</b>                      <input type="checkbox"/> </div> <div style="width: 33%;"> <b>Fièvre :</b>                              <input type="checkbox"/> </div> </div> <b>Autres :</b> |                                                                                             |
| Examen clinique                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                             |
| <b>Normal :</b> <input type="checkbox"/><br><b>Echographie anténatale :</b> <input type="checkbox"/><br><b>Echographie Postnatale :</b> <input type="checkbox"/><br><b>Autres :</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | <b>Fièvre :</b> <input type="checkbox"/><br><br><b>Hématurie :</b> <input type="checkbox"/> |
| <b>Urogénitale : Rein :</b><br><br><div style="margin-left: 40px;"><b>Vessie :</b></div> <div style="margin-left: 40px;"><b>OGE :</b> </div>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                             |
| <b>Masse Palpable :</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                             |
| <b>Autres appareils :</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                             |
| <b>Autres malformations associées :</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                             |

|                                                                                                                     |  |  |  |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|--|
| <b>Biologie</b>                                                                                                     |  |  |  |
| ECBU stérile : <input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non (Germes) :                                 |  |  |  |
| <b>Fonction rénale :</b><br>Urée : Créatinine : IR : <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Oui      |  |  |  |
| NFS :<br>GB : <input type="checkbox"/> Normaux <input type="checkbox"/> élevés                                      |  |  |  |
| CRP :                                                                                                               |  |  |  |
| <b>Imagerie</b>                                                                                                     |  |  |  |
| Echographie rénale : <input type="checkbox"/> anténatale <input type="checkbox"/> post natale<br>Types d'anomalie : |  |  |  |
| ASP :                                                                                                               |  |  |  |
| UIV :<br>Aspect :<br>Fonction :<br>Clichés per mictionnels :<br>Clichés post mictionnels :                          |  |  |  |
| TDM :                                                                                                               |  |  |  |
| Scintigraphie rénale :                                                                                              |  |  |  |

|                          |
|--------------------------|
| <b>Diagnostic retenu</b> |
|                          |
| <b>Traitement</b>        |
| Médicamenteux :          |
|                          |
| Chirurgicaux :           |
|                          |
| <b>Evolution</b>         |
|                          |



## *Références Bibliographiques*



- [1] Kalfa N, Veyrac C, Dubois C, Morin D, Lopez C, Averous M. Malformations congénitales du rein. EMC - Urol. 2009;18(125):A-10.
- [2] Smith EC, Orkin LA. A Clinical and Statistical Study of 471 Congenital Anomalies of the Kidney and Ureter<sup>11</sup>Read at annual meeting, American Urological Association, St. Louis, Mo., June 19, 1944. J Urol. 1 janv 1945;53(1):11-26.
- [3] Debeugny P. Pathologie rénale de l'enfant. 1995<sup>e</sup> éd. Vol. 1. Montpellier : Sauramps médical; 294 p.
- [4] Bouchet A, Cuilleret J. la région rétro-péritonéale. In: Anatomie T4 - L'abdomen, la région rétro-péritonéale, le petit bassin, le périnée. France: \*SIMEP; 1991. p. 696.
- [5] Henry N, Sébe P. Anatomie des reins et de la voie excrétrice supérieure. Elsevier Masson SAS. 2008;10.
- [6] KAMINA pierre, Gouazé A. Organe urinaires et génitaux – Pelvis. In: Anatomie clinique. Maloine; 2014. (anatomie; vol. Tome 4).
- [7] Veyrac C. Anomalies congénitales du rein et de la voie excrétrice supérieure chez l'enfant. EMC - Radiol. 1 oct 2004;1(5):491-541.
- [8] N'guessan G, Stephens FD. Supernumerary Kidney. J Urol. 1 oct 1983;130(4):649-53.
- [9] Carlson HE. Supernumerary Kidney: A Summary of Fifty-One Reported Cases. J Urol. 1 août 1950;64(2):224-9.

- [10] Love L, Wasserman D. Massive unilateral non-functioning hydronephrosis in horseshoe kidney. Clin Radiol. 1 janv 1975;26(Supplement C):409-15.
- [11] Kölln CP, Boatman DL, Schmidt JD, Flocks RH. Horseshoe Kidney: A Review of 105 Patients. J Urol. 1 févr 1972;107(2):203-4.
- [12] Cendron J, Faure G. pathologies congénitales du rein et des voies urinaires. Journal urologie pédiatrique. Flammarion. 2004;85-250.
- [13] Brochard K, Decramer S. Reins kystiques de l'enfant. Néphrologie Thérapeutique. 1 juill 2010;6(4):272-9.
- [14] Sampaio FJB, Aragao AHM. Anatomical Relationship Between the Intrarenal Arteries and the Kidney Collecting System. J Urol. 1990;143(4):679-81.
- [15] Bagetti Filho HJS, Pereira-Sampaio MA, Favorito LA, Sampaio FJB. Pig Kidney: Anatomical Relationships Between the Renal Venous Arrangement and the Kidney Collecting System. J Urol. 1 avr 2008;179(4):1627-30.
- [16] Mouriquand PD, Whitten M, Pracros JP. Pathophysiology, diagnosis and management of prenatal upper tract dilatation. Prenat Diagn. nov 2001;21(11):942-51.
- [17] Park JM, Bloom DA. The pathophysiology of UPJ obstruction. Current concepts. Urol Clin North Am. mai 1998;25(2):161-9.

- [18] Audry G, De Vries P, Bonnard A. Particularités du traitement de l'anomalie de jonction pyélo-urétérale chez l'enfant. 2006. (Annales d'Urologie; vol. 40).
- [19] Mughal S, SOOMRO S. Pelvi-ureteric junction obstruction in children. 2008. 2008;4(13):163-6.
- [20] Buisson P, Ricard J, Boudailliez B, Canarelli JP. Évolution de la prise en charge du syndrome de la jonction pyélo-urétérale. Arch Pédiatrie. 1 mars 2003;10(3):215-20.
- [21] Noura F, Oued Med Shaier Y, Ben Ahmed Y, Ghorbel S, Khemakhem R, Charieg A, et al. Anomalie de la jonction pyélo-urétérale de diagnostic anténatal : traitement chirurgical ou médical ? J Pédiatrie Puériculture. 1 oct 2011;24(5):229-35.
- [22] Blyth B, Snyder HM, Duckett JW. Antenatal Diagnosis and Subsequent Management of Hydronephrosis. J Urol. 1 avr 1993;149(4):693-8.
- [23] Tsai J-D, Huang F-Y, Lin C-C, Tsai T-C, Lee H-C, Sheu J-C, et al. Intermittent hydronephrosis secondary to ureteropelvic junction obstruction: clinical and imaging features. Pediatrics. janv 2006;117(1):139-46.
- [24] Kouranloo J, Ghorobi J, Rouzrokh M, Amirfyze MMM. URETERO PELVIC JUNCTION OBSTRUCTION IN THE NEWBORN. Acta Med Iran [Internet]. 2006 [cité 29 janv 2018];44(2):140-4.

- [25] Debbagh A, Dassouli B, Hafiani M, El Moussaoui A, Bennani S, El Mrini M, et al. Insuffisance rénale aiguë par hydronéphrose. *Ann Urol.* 1 janv 2001;35(1):26-9.
- [26] Galifer RB, Veyrac C, Faurous P. [Congenital anomalies of the pyeloureteral junction in children. Multicenter study of 985 anomalies in 883 children]. *Ann Urol.* 1987;21(4):241-9.
- [27] Shokeir AA, Nijman RJ. Antenatal hydronephrosis: changing concepts in diagnosis and subsequent management. *BJU Int.* mai 2000;85(8):987-94.
- [28] Grignon A, Filion R, Filiatrault D, Robitaille P, Homsy Y, Boutin H, et al. Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications. *Radiology.* sept 1986;160(3):645-7.
- [29] Ellenbogen PH, Scheible FW, Talner LB, Leopold GR. Sensitivity of gray scale ultrasound in detecting urinary tract obstruction. *AJR Am J Roentgenol.* avr 1978;130(4):731-3.
- [30] Corbett HJ, McCarthy L. Hydronephrosis in children: pelviureteric junction dysfunction. *Surg - Oxf Int Ed.* 1 mars 2013;31(3):135-9.
- [31] Ransley PG, Dhillon HK, Gordon I, Duffy PG, Dillon MJ, Barratt TM. The postnatal management of hydronephrosis diagnosed by prenatal ultrasound. *J Urol.* août 1990;144(2 Pt 2):584-587; discussion 593-594.

- [32] Koff SA. NEONATAL MANAGEMENT OF UNILATERAL HYDRONEPHROSIS: Role for Delayed Intervention. *Urol Clin North Am.* 1 mai 1998;25(2):181-6.
- [33] Cost GA, Merguerian PA, Cheerasarn SP, Shortliffe LM. Sonographic renal parenchymal and pelvicaliceal areas: new quantitative parameters for renal sonographic followup. *J Urol.* août 1996;156(2 Pt 2):725-9.
- [34] Veyrac C, Baud C, Lopez C, Couture A, Saguintaah M, Averous M. The value of colour Doppler ultrasonography for identification of crossing vessels in children with pelvi-ureteric junction obstruction. *Pediatr Radiol.* nov 2003;33(11):745-51.
- [35] J DiSandro M, Kogan B. Neonatal management. Role for early intervention. Vol. 25. 1998. 187 p.
- [36] Upsdell SM, Gupta S, Gough DC. The radionuclide assessment of pre-natally diagnosed hydronephrosis. *Br J Urol.* juill 1994;74(1):31-4.
- [37] Baek M, Park K, Choi H. Long-term outcomes of dismembered pyeloplasty for midline-crossing giant hydronephrosis caused by ureteropelvic junction obstruction in children. *Urology.* déc 2010;76(6):1463-7.
- [38] Roarke MC, Sandler CM. Provocative imaging. Diuretic renography. *Urol Clin North Am.* mai 1998;25(2):227-49.

- [39] Cormier L, Lefèvre F, Gaucher O, Mourey E, Mangin P. Anomalie de la jonction pyélo-urétérale et hydronéphrose. Elsevier Paris. 2000;18-150-B-10.
- [40] Janetschek G, Peschel R, Frauscher F, Franscher F. Laparoscopic pyeloplasty. Urol Clin North Am. nov 2000;27(4):695 - 704.
- [41] Quillin SP, Brink JA, Heiken JP, Siegel CL, McClennan BL, Clayman RV. Helical (spiral) CT angiography for identification of crossing vessels at the ureteropelvic junction. Am J Roentgenol. 1 mai 1996;166(5):1125-30.
- [42] Fernbach SK, Zawin JK, Lebowitz RL. Complete duplication of the ureter with ureteropelvic junction obstruction of the lower pole of the kidney: imaging findings. AJR Am J Roentgenol. mars 1995;164(3):701-4.
- [43] Ross JH, Kay R. Ureteropelvic junction obstruction in anomalous kidneys. Urol Clin North Am. mai 1998;25(2):219-25.
- [44] McGrath MA, Estroff J, Lebowitz RL. The coexistence of obstruction at the ureteropelvic and ureterovesical junctions. AJR Am J Roentgenol. août 1987;149(2):403-6.
- [45] Sutherland DE, Jarrett TW. Surgical options in the management of ureteropelvic junction obstruction. Curr Urol Rep. janv 2009;10(1):23-8.

- [46] Hashim H, Woodhouse CRJ. Ureteropelvic Junction Obstruction. Eur Urol Suppl. 1 avr 2012;11(2):25-32.
- [47] Dufour B, Laforest J, Lepage T. Le drainage des anastomoses pyélo-urétérales par pyélostomie intubante : comparaison avec la pyélostomie “simple”. Ann Urol. 1980;14(6).
- [48] Schuessler WW, Grune MT, Tecuanhuey LV, Preminger GM. Laparoscopic dismembered pyeloplasty. J Urol. déc 1993;150(6):1795-9.
- [49] Moore RG, Averch TD, Schulam PG, Adams JB, Chen RN, Kavoussi LR. Laparoscopic pyeloplasty: experience with the initial 30 cases. J Urol. févr 1997;157(2):459-62.
- [50] Bentani N, Moudouni SM, Wakrim B, Amine M, Hanich T, Saghir O, et al. Cure du syndrome de Jonction Pyelo-Ureterale par voie laparoscopique : Résultats et clés du succès au cours de la courbe d'apprentissage. Afr J Urol. 1 mars 2012;18(1):49-54.
- [51] Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. Pediatr Radiol. 1993;23(6):478-80.
- [52] Brunet P, Descamps P-M, Meria P. Anastomose pyélo-urétérale laparoscopique pour cure de syndrome de la jonction pyélo-urétérale. Ann Urol. 1 déc 2005;39(6):257-60.

- [53] El-Ghoneimi A, Farhat W, Bolduc S, Bagli D, McLorie G, Aigrain Y, et al. Laparoscopic dismembered pyeloplasty by a retroperitoneal approach in children. *BJU Int.* 1 juill 2003;92(1):104-8.
- [54] Figenshau RS, Clayman RV, Colberg JW, Coplen DE, Soble JJ, Manley CB. Pediatric endopyelotomy: the Washington University experience. *J Urol.* déc 1996;156(6):2025-30.
- [55] Delongchamps N-B, Peyromaure M. Affections kystiques du rein. *Ann Urol.* 1 févr 2006;40(1):1-14.
- [56] BELAS O, ELALOUF V, PTROMAURE M. Kystes simples du rein : diagnostic et prise en charge. SAS. 2015;
- [57] Koh C, Cserni T, Hawkes R, Dickson AP, Hennayake S, Keene DJB. The management of symptomatic simple renal cysts in children. *J Pediatr Surg Case Rep.* 1 janv 2018;28:21-9.
- [58] Bayram MT, Alaygut D, Soylu A, Serdaroğlu E, Çakmakçı H, Kavukçu S. Clinical and Radiological Course of Simple Renal Cysts in Children. *Urology.* 1 févr 2014;83(2):433-7.
- [59] Karmazyn B, Tawadros A, Delaney LR, Marine MB, Cain MP, Rink RC, et al. Ultrasound classification of solitary renal cysts in children. *J Pediatr Urol.* 1 juin 2015;11(3):149.e1-149.e6.
- [60] Canning DA. Re: Clinical and Radiological Course of Simple Renal Cysts in Children. *J Urol.* 1 mai 2015;193(5):1646-7.

- [61] Avni F, Hall M, Guissard G, Rypens F. Les kystes et les maladies kystiques rénales. Février 2011;
- [62] Glassberg KI, Stephens FD, Lebowitz RL, Braren V, Duckett JW, Jacobs EC, et al. Renal dysgenesis and cystic disease of the kidney: a report of the Committee on Terminology, Nomenclature and Classification, Section on Urology, American Academy of Pediatrics. J Urol. oct 1987;138(4 Pt 2):1085-92.
- [63] Bean WJ. Renal cysts: treatment with alcohol. Radiology. févr 1981;138(2):329-31.
- [64] Okeke A a., Mitchelmore A e., Keeley F x., Timoney A g. A comparison of aspiration and sclerotherapy with laparoscopic de-roofing in the management of symptomatic simple renal cysts. BJU Int. 1 oct 2003;92(6):610-3.
- [65] Paananen I, Hellström P, Leinonen S, Merikanto J, Perälä J, Päivänsalo M, et al. Treatment of renal cysts with single-session percutaneous drainage and ethanol sclerotherapy: long-term outcome. Urology. 1 janv 2001;57(1):30-3.
- [66] Touloupidis S, Fatles G, Rombis V, Papathanasiou A, Balaxis E. Percutaneous drainage of simple cysts of the kidney: a new method. Urol Int. 2004;73(2):169-72.

- [67] Chung BH, Kim JH, Hong CH, Yang SC, Lee MS. Comparison of single and multiple sessions of percutaneous sclerotherapy for simple renal cyst. *BJU Int.* avr 2000;85(6):626-7.
- [68] Fontana D, Porpiglia F, Morra I, Destefanis P. Treatment of simple renal cysts by percutaneous drainage with three repeated alcohol injection. *Urology.* mai 1999;53(5):904-7.
- [69] Phelan M, Zajko A, Hrebinko R. Preliminary results of percutaneous treatment of renal cysts with povidone-iodine sclerosis. In: *Urology.* 1999. p. 816-7.
- [70] Madeb R, Feldman PA, Knopf J, Rub R, Erturk E, Yachia D. Povidone-iodine sclerotherapy is ineffective in the treatment of symptomatic renal cysts. *J Endourol.* juin 2006;20(6):402-4.
- [71] Skolarikos A, Laguna MP, de la Rosette JJMCH. Conservative and radiological management of simple renal cysts: a comprehensive review. *BJU Int.* juill 2012;110(2):170-8.
- [72] Teichman JM, Hulbert JC. Laparoscopic marsupialization of the painful polycystic kidney. *J Urol.* avr 1995;153(4):1105-7.
- [73] Atug F, Burgess SV, Ruiz-Deya G, Mendes-Torres F, Castle EP, Thomas R. Long-term durability of laparoscopic decortication of symptomatic renal cysts. *Urology.* août 2006;68(2):272-5.

- [74] Agarwal M, Agrawal MS, Mittal R, Sachan V. A randomized study of aspiration and sclerotherapy versus laparoscopic deroofing in management of symptomatic simple renal cysts. *J Endourol.* mai 2012;26(5):561-5.
- [75] Shiraishi K, Eguchi S, Mohri J, Kamiryo Y. Laparoscopic decortication of symptomatic simple renal cysts: 10-year experience from one institution. *BJU Int.* août 2006;98(2):405-8.
- [76] Carta M, Cimador M, Giuffrè M, Sergio M, Di Pace MR, De Grazia E, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney in infants exposed to antiepileptic drugs during pregnancy. *Pediatr Nephrol Berl Ger.* juill 2007;22(7):1054-7.
- [77] Woolf AS, Price KL, Scambler PJ, Winyard PJD. Evolving concepts in human renal dysplasia. *J Am Soc Nephrol JASN.* avr 2004;15(4):998-1007.
- [78] Mercado-Deane M-G, Beeson JE, John SD. US of renal insufficiency in neonates. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* déc 2002;22(6):1429-38.
- [79] Bacchetta J, Liutkus A, Dodat H, Cochat P. Dysplasie rénale multikystique : mise au point et information pour les parents lors du diagnostic anténatal. *Arch Pédiatrie.* 1 juin 2008;15(6):1107-15.

- [80] Deeb A, Robertson A, MacColl G, Bouloux PM, Gibson M, Winyard PJ, et al. Multicystic dysplastic kidney and Kallmann's syndrome: a new association? *Nephrol Dial Transplant Off Publ Eur Dial Transpl Assoc - Eur Ren Assoc.* juin 2001;16(6):1170-5.
- [81] Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke HJ, Sciuk J, Fruend S, Bulla M, et al. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. *BJU Int.* févr 2004;93(3):388-92.
- [82] van Eijk L, Cohen-Overbeek TE, den Hollander NS, Nijman JM, Wladimiroff JW. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a combined pre- and postnatal assessment. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* févr 2002;19(2):180-3.
- [83] Aubertin G, Cripps S, Coleman G, McGillivray B, Yong SL, Van Allen M, et al. Prenatal diagnosis of apparently isolated unilateral multicystic kidney: implications for counselling and management. *Prenat Diagn.* mai 2002;22(5):388-94.
- [84] Sekine T, Namai Y, Yanagisawa A, Shirahama H, Tashiro Y, Terahara M, et al. A familial case of multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Nephrol Berl Ger.* sept 2005;20(9):1245-8.
- [85] Onal B, Kogan BA. Natural history of patients with multicystic dysplastic kidney-what followup is needed? *J Urol.* oct 2006;176(4 Pt 1):1607-11.

- [86] Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child*. févr 2005;90(2):147-9.
- [87] Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child*. sept 2005;90(9):921-4.
- [88] Feldenberg LR, Siegel NJ. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol Berl Ger*. oct 2000;14(12):1098-101.
- [89] Rabelo EAS, Oliveira EA, Diniz JSS, Silva JMP, Filgueiras MTF, Pezzuti IL, et al. Natural history of multicystic kidney conservatively managed: a prospective study. *Pediatr Nephrol Berl Ger*. oct 2004;19(10):1102-7.
- [90] Brenner BM, Anderson S. The interrelationships among filtration surface area, blood pressure, and chronic renal disease. *J Cardiovasc Pharmacol*. 1992;19 Suppl 6:S1-7.
- [91] Varghese Methrail J, Van der Voort J. Néphropathies kystiques de l'enfant. *EMC - Néphrologie*. 1 nov 2004;1(4):143-9.
- [92] Sweeney WE, Avner ED. Polycystic Kidney Disease, Autosomal Recessive. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Stephens K, et al., éditeurs. *GeneReviews®*. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993.

- [93] Rizk D, Chapman AB. Cystic and inherited kidney diseases. *Am J Kidney Dis.* 1 déc 2003;42(6):1305-17.
- [94] Guay-Woodford LM, Desmond RA. Autosomal recessive polycystic kidney disease: the clinical experience in North America. *Pediatrics.* mai 2003;111(5 Pt 1):1072-80.
- [95] Traubici J, Daneman A. High-Resolution Renal Sonography in Children with Autosomal Recessive Polycystic Kidney Disease. *Am J Roentgenol.* 1 mai 2005;184(5):1630-3.
- [96] Kwatra S, Krishnappa V, Mhanna C, Murray T, Novak R, Sethi SK, et al. Cystic Diseases of Childhood: A Review. *Urology.* 1 déc 2017;110:184-91.
- [97] Bergmann C, Senderek J, Windelen E, Küpper F, Middeldorf I, Schneider F, et al. Clinical consequences of PKHD1 mutations in 164 patients with autosomal-recessive polycystic kidney disease (ARPKD). *Kidney Int.* 1 mars 2005;67(3):829-48.
- [98] Capisonda R, Phan V, Traubuci J, Daneman A, Balfe JW, Guay-Woodford LM. Autosomal recessive polycystic kidney disease: outcomes from a single-center experience. *Pediatr Nephrol Berl Ger.* févr 2003;18(2):119-26.
- [99] Roy S, Dillon MJ, Trompeter RS, Barratt TM. Autosomal recessive polycystic kidney disease: long-term outcome of neonatal survivors. *Pediatr Nephrol Berl Ger.* juin 1997;11(3):302-6.

- [100] Lonergan GJ, Rice RR, Suarez ES. Autosomal recessive polycystic kidney disease: radiologic-pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* juin 2000;20(3):837-55.
- [101] Dicks E, Ravani P, Langman D, Davidson WS, Pei Y, Parfrey PS. Incident Renal Events and Risk Factors in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease: A Population and Family-Based Cohort Followed for 22 Years. *Clin J Am Soc Nephrol.* 7 janv 2006;1(4):710-7.
- [102] Guay-Woodford LM, Galliani CA, Musulman-Mroczek E, Spear GS, Guillot AP, Bernstein J. Diffuse renal cystic disease in children: morphologic and genetic correlations. *Pediatr Nephrol.* 1 avr 1998;12(3):173-82.
- [103] Fick-Brosnahan GM, Tran ZV, Johnson AM, Strain JD, Gabow PA. Progression of autosomal-dominant polycystic kidney disease in children 1. *Kidney Int.* 1 mai 2001;59(5):1654-62.
- [104] Ravine D, Sheffield L, Danks DM, Gibson RN, Walker RG, Kincaid-Smith P. Evaluation of ultrasonographic diagnostic criteria for autosomal dominant polycystic kidney disease 1. *The Lancet.* 2 avr 1994;343(8901):824-7.
- [105] Pei Y, Obaji J, Dupuis A, Paterson AD, Magistroni R, Dicks E, et al. Unified Criteria for Ultrasonographic Diagnosis of ADPKD. *J Am Soc Nephrol.* 1 janv 2009;20(1):205-12.

- [106] Noël N, Rieu P. Pathophysiologie, épidémiologie, présentation clinique, diagnostic et options thérapeutiques dans la polykystose rénale autosomique dominante. *Néphrologie Thérapeutique*. 1 juill 2015;11(4):213-25.
- [107] Grantham JJ, Torres VE, Chapman AB, Guay-Woodford LM, Bae KT, King BF, et al. Volume progression in polycystic kidney disease. *N Engl J Med*. 18 mai 2006;354(20):2122-30.
- [108] Lobbedez T, Touam M, Evans D, Ryckelynck J-P, Knebelman B, Verger C. Peritoneal dialysis in polycystic kidney disease patients. Report from the French peritoneal dialysis registry (RDPLF). *Nephrol Dial Transplant Off Publ Eur Dial Transpl Assoc - Eur Ren Assoc*. juill 2011;26(7):2332-9.
- [109] Clarke A. The genetic testing of children. Working Party of the Clinical Genetics Society (UK). *J Med Genet*. oct 1994;31(10):785-97.
- [110] Dajani AM. Horseshoe kidney: a review of twenty-nine cases. *Br J Urol*. août 1966;38(4):388-402.
- [111] Segura JW, Kelalis PP, Burke EC. Horseshoe kidney in children. *J Urol*. août 1972;108(2):333-6.
- [112] Basar H, Basar R, Basar MM, Erbil M. The comparison of the incidence of horseshoe kidney in autopsy cases versus urologic patient population. *Okajimas Folia Anat Jpn*. août 1999;76(2-3):137-9.

- [113] V S, Ramesh Babu c.s, O.P G. HORSESHOE KIDNEY: A MULTIDETECTOR COMPUTED TOMOGRAPHY STUDY. *Int J Anat Res.* 30 juin 2015;3(2):1049-55.
- [114] Sherer DM, Woods JR. Antenatal diagnosis of horseshoe kidney. *J Ultrasound Med Off J Am Inst Ultrasound Med.* juin 1992;11(6):274.
- [115] Glenn JF. Analysis of 51 patients with horseshoe kidney. *N Engl J Med.* 1 oct 1959;261:684-7.
- [116] Takagi Y, Kanai S. [A case of renal cell carcinoma in a horseshoe kidney]. *Hinyokika Kyo.* juin 1992;38(6):697-8.
- [117] Hayashi T, Fukuda H, Hagiwara T, Sakai K. [Renal cell carcinoma in a horseshoe kidney]. *Hinyokika Kyo.* juin 1991;37(6):613-5.
- [118] Bronshtein M, Yoffe N, Brandes JM, Blumenfeld Z. First and early second-trimester diagnosis of fetal urinary tract anomalies using transvaginal sonography. *Prenat Diagn.* oct 1990;10(10):653-66.
- [119] Banerjee B, Brett I. Ultrasound diagnosis of horseshoe kidney. *Br J Radiol.* oct 1991;64(766):898-900.
- [120] Bsiss MA, Matrane A, Benrais N. Apport de la scintigraphie dans le rein en fer à cheval : à propos d'un cas. *Médecine Nucl.* 1 oct 2012;36(10):651-4.

- [121] Mottola A, Di Cello V, Saltutti C, Natali A, Fiorelli C, Barbagli G. [Oncocytoma in a horseshoe kidney]. *Minerva Urol E Nefrol Ital J Urol Nephrol.* déc 1992;44(4):253-5.
- [122] Buntley D. Malignancy associated with horseshoe kidney. *Urology.* août 1976;8(2):146-8.
- [123] Mesrobian HG, Kelalis PP, Hrabovsky E, Othersen HB, deLorimier A, Nesmith B. Wilms tumor in horseshoe kidneys: a report from the National Wilms Tumor Study. *J Urol.* juin 1985;133(6):1002-3.
- [124] McDonald R, Donaldson L, Emmett L, Tejani A. A decade of living donor transplantation in North American children: the 1998 annual report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study (NAPRTCS). *Pediatr Transplant.* août 2000;4(3):221-34.
- [125] Bouty A, Godron-Dubrasquet A, Pelluard F, Llanas B, Pietrera P, Dobremez E. Anomalies congénitales du développement rénal. *Datatraitesurl18-73252.* 9 sept 2016;
- [126] Onkar D. Bilateral renal agenesis – A case report. *J Anat Soc India.* 1 sept 2016;65:S133.
- [127] Davidson WM, Ross GI. Bilateral absence of the kidneys and related congenital anomalies. *J Pathol Bacteriol.* oct 1954;68(2):459-74.

- [128] Sepulveda W, Corral E, Sanchez J, Carstens E, Schnapp C. Sirenomelia sequence versus renal agenesis: prenatal differentiation with power Doppler ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* juin 1998;11(6):445-9.
- [129] Westland R, Schreuder MF, Ket JCF, Wijk V, A.e J. Unilateral renal agenesis: a systematic review on associated anomalies and renal injury. *Nephrol Dial Transplant.* 1 juill 2013;28(7):1844-55.
- [130] Godron-Dubrasquet A, Didailler C, Harambat J, Llanas B. Conduite à tenir devant un rein unique. 20 sept 2017;
- [131] Rugiu C, Oldrizzi L, Lupo A, Valvo E, Loschiavo C, Tessitore N, et al. Clinical features of patients with solitary kidneys. *Nephron.* 1986;43(1):10-5.
- [132] Nomura S, Osawa G. Focal glomerular sclerotic lesions in a patient with unilateral oligomeganephronia and agenesis of the contralateral kidney: a case report. *Clin Nephrol.* janv 1990;33(1):7-11.
- [133] Argueso LR, Ritchey ML, Boyle ET, Milliner DS, Bergstralh EJ, Kramer SA. Prognosis of patients with unilateral renal agenesis. *Pediatr Nephrol Berl Ger.* sept 1992;6(5):412-6.
- [134] Geisinger JF. Supernumerary Kidney1. *J Urol.* 1 oct 1937;38(4):331-56.

- [135] Jira H, Ghadouane M, Kasmaoui EH, Ameer A, Zannoud M, Abbar M. Le rein surnuméraire. À propos d'un cas. Ann Urol. 1 janv 2002;36(4):236-9.
- [136] Flyer MA, Haller JO, Feld M, Kantor A. Ectopic supernumerary kidney: another cause of a pelvic mass. Abdom Imaging. août 1994;19(4):374-5.
- [137] Salomon R. Hypoplasie et dysplasie rénale. Arch Pédiatrie. 1 juin 2007;14(6):689-91.
- [138] Bahloul A, Ben Sellem D, El Bez I, Mahjoub Y, Ben Ghachem T, Letaief B, et al. Rein ectopique : place de la scintigraphie rénale au 99mTc-DMSA dans le diagnostic positif et l'évaluation fonctionnelle. Médecine Nucl. 1 mai 2013;37(5):175.
- [139] Bsiss MA, El Issami S, Matrane A, Ben Raïs Elaouad N. Place de l'imagerie hybride TEMP/TDM dans l'ectopie rénale. À propos de deux cas. Médecine Nucl. 1 mars 2015;39:e99-102.
- [140] Sidibé S, Kané M, Keita A, Traoré A. FORMES ATYPIQUES DU SYNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER : RÔLE DE L'ÉCHOGRAPHIE. J Radiol. 1999;80(9):948-50.
- [141] Ghfir I, Raïs NB. Ectopie rénale iliaque explorée par scintigraphie au 99mTc-DTPA et au 99mTc-DMSA. À propos d'un cas. Médecine Nucl. 1 nov 2008;32(11):559-63.

- [142] Nussbaum AR, Hartman DS, Whitley N, McCauley RG, Sanders RC. Multicystic dysplasia and crossed renal ectopia. *AJR Am J Roentgenol.* août 1987;149(2):407-10.
- [143] Esquis P, Osmak L, Ognois P, Goudet P, Cougard P. Rein thoracique : origine congénitale ou traumatique ? *Ann Chir.* 1 avr 2006;131(4):276-8.
- [144] Donat SM, Donat PE. Intrathoracic kidney: a case report with a review of the world literature. *J Urol.* juill 1988;140(1):131-3.
- [145] Rouanne M, Mandat AL, Dorgeret S, Philippe-Chomette P, Ghoneimi AE. A Rare Case of Ectopic Intrathoracic Kidney in a 1-Year-old Child. *Urology.* 1 juill 2010;76(1):57-9.
- [146] N'Guessen G, Stephens FD, Pick J. Congenital superior ectopic (thoracic) kidney. *Urology.* sept 1984;24(3):219-28.
- [147] Hampton LJ, Borden TA. Ureteropelvic junction obstruction in a thoracic kidney treated by dismembered pyeloplasty. *Urology.* juill 2002;60(1):164.
- [148] Fötter R. *Pediatric Uroradiology.* Springer Berlin Heidelberg; 2008. 537 p.
- [149] Bilge I, Kayserili H, Emre S, Nayir A, Sirin A, Tükel T, et al. Frequency of renal malformations in Turner syndrome: analysis of 82 Turkish children. *Pediatr Nephrol Berl Ger.* oct 2000;14(12):1111-4.

## *Serment d'Hippocrate*

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

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

## قسم أبقرار

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .

## الأمراض التشوئية للكلبي (بصدد 33 حالة)

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرفه

الآنسة: سناء شكور

المزودة في: 30 غشت 1992 بالرباط

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: تشوه كلوي – كيس انفرادي – خلل التنسج الكلوي –  
متلازمة الوصل الحويضي الإحليلي.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: رشيد أولحيان

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال